

BEATRIZ MAC DOWELL SOARES

ATENÇÃO À SAÚDE E QUALIDADE DE VIDA DAS PESSOAS ADULTAS
COM HEMOFILIA NO SUS NO DISTRITO FEDERAL

BRASÍLIA, 2020

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

BEATRIZ MAC DOWELL SOARES

ATENÇÃO À SAÚDE E QUALIDADE DE VIDA DAS PESSOAS ADULTAS
COM HEMOFILIA NO SUS NO DISTRITO FEDERAL

Orientador: Prof. Dr. Fábio Ferreira Amorim

Coorientadora: Profa. Dra. Ana Maria Costa

BRASÍLIA, 2020

BEATRIZ MAC DOWELL SOARES

ATENÇÃO À SAÚDE E QUALIDADE DE VIDA DAS PESSOAS ADULTAS
COM HEMOFILIA NO SUS NO DISTRITO FEDERAL

Tese apresentada como requisito parcial para
obtenção do título de Doutor em Ciências da Saúde
pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências da
Saúde da Universidade de Brasília.

Aprovada em _____.

BANCA EXAMINADORA

Prof. Dr. Fábio Ferreira Amorim (presidente
Escola Superior de Ciências da Saúde – DF

Prof. Dr. Francisco de Assis Rocha Neves
Universidade de Brasília

Prof. Dr. Luiz Alberto Simeoni
Universidade de Brasília

Profa. Dra. Mônica Hermida Cerqueira
Hemorio – SES – RJ

Profa. Dra Maria Inez Montagner
Universidade de Brasília

*Dedico este trabalho a meu marido e companheiro, a meus
filhos e netos e aos pacientes com hemofilia e familiares,
que acreditaram no sonho de um tratamento equânime, no
SUS, no Distrito Federal.*

AGRADECIMENTOS

Agradeço, de forma muito especial, aos Professores Doutores Luiz Alberto Simeoni, da UnB, meu orientador na fase de elaboração do projeto de qualificação; Fabio Ferreira Amorim, da ESCS/FEPECS/DF, orientador na fase após a aprovação da qualificação; e Ana Maria Costa, da ESCS/FEPECS/DF, coorientadora, pela confiança, pelo enorme incentivo e pela contribuição, sem os quais eu não teria conseguido concluir este trabalho.

Agradeço aos colegas docentes e pesquisadores da ESCS/FEPECS/DF, que trabalharam em conjunto comigo desde o início da pesquisa e no seu encaminhamento até a elaboração dos trabalhos finais.

Aos alunos bolsistas do programa de iniciação científica da ESCS/FEPECS e da CAPES/MCT, que realizaram a coleta de dados.

Agradeço aos colegas da Fundação Hemocentro de Brasília (FHB), em especial a meu amigo e Diretor Executivo, Dr. José Antônio de Faria Vilaça, sem o qual não teria aceitado o desafio de retornar à Presidência da FHB.

Aos colegas que atuam no ambulatório multiprofissional de referência para o tratamento das pessoas com hemofilia, incluindo os da farmácia e dos laboratórios de sorologia e hemostasia da FHB, que contribuíram na pesquisa, assim como os colegas, que integravam o Comitê Técnico Científico e compuseram a junta médica, pela confiança no nosso projeto e pela coragem no enfrentamento das adversidades no período das mudanças.

Agradeço aos professores das disciplinas do Doutorado da UnB, que possibilitaram a ampliação e enriqueceram o meu conhecimento no campo da Saúde Coletiva.

Agradeço aos Coordenadores da Pós-Graduação da Faculdade de Ciências da Saúde, pelo acolhimento e pela confiança no meu trabalho e à equipe da Secretaria da Pós-Graduação, por me ajudarem nas formalidades institucionais.

Agradeço a todos os colegas, pacientes e seus familiares que acreditaram e apoiaram as mudanças no modelo de atenção à saúde para a melhoria da qualidade da assistência e equidade no tratamento de todos os pacientes com hemofilia no DF, de acordo com o estado da arte e os princípios e diretrizes do SUS.

Finalmente, agradeço aos meus queridos, marido, filhos, netos, irmãos e amigos, que me apoiaram para a conclusão deste trabalho e, em especial, *in memoriam*, aos meus pais que me deram a vida e uma educação baseada na solidariedade e na ética.

“Há verdadeiramente duas coisas diferentes: saber e crer que se sabe. A ciência consiste em saber; em crer que se sabe reside a ignorância.”

(Hipócrates)

“A grande generosidade está em lutar para que, cada vez mais, estas mãos, sejam de homens ou de povos, se estendam menos, em gestos de súplica. Súplica de humildes a poderosos. E se vão fazendo, cada vez mais, mãos humanas, que trabalhem e transformem o mundo... Lutando pela restauração de sua humanidade estarão, sejam homens ou povos, tentando a restauração da generosidade verdadeira.”

(Paulo Freire)

RESUMO

Título: Atenção à saúde e qualidade de vida das pessoas adultas com hemofilia no SUS no DF.

Introdução: A atenção à saúde e a qualidade de vida das pessoas adultas com hemofilia é dependente da oferta de fatores de coagulação. O Ministério da Saúde (MS), desde 2011, fornece os fatores de coagulação para a profilaxia. No Distrito Federal (DF), os portadores de hemofilia ganharam prioridade em 2011. A pesquisa que fundamenta esta tese analisa a atenção à saúde dos pacientes adultos com hemofilia que ocorreu a partir de então.

Objetivo: Analisar a atenção à saúde oferecida aos adultos com hemofilia, verificando o cumprimento do protocolo de tratamento e avaliando as condições de vida e saúde dos pacientes e outros fatores associados.

Métodos: Estudo transversal retrospectivo, realizado de junho de 2015 a maio de 2016, composto por três fases, que incluiu pacientes com hemofilia A ou B, com 18 anos ou mais de idade, residentes no DF ou nos municípios da RIDE-DF, seguido de coorte para avaliação da mortalidade até julho de 2019. Na 1ª fase, foram analisados os dados do sistema de prontuário eletrônico da Secretaria de Estado de Saúde do DF, do Sistema Hemovida Web Coagulopatias do MS e dos registros da farmácia da Fundação Hemocentro de Brasília (FHB) de todos os pacientes com hemofilia A ou B com idade maior ou igual a 18 anos (n=138). Na 2ª fase, foram aplicados questionários para avaliar as características sócio-demográficas, as condições de saúde, a autopercepção da saúde, a atenção recebida na FHB e a qualidade de vida pelo Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL). Amostra de conveniência de pacientes que foram à FHB realizar exames, consultas especializadas ou retirar medicamentos (n=41). Na 3ª e última etapa, foram utilizados os instrumentos Functional Independence Score in Hemophilia (FISH) para avaliação da independência funcional e o Hemophilia Joint Health Score (HJHS) para avaliação da saúde articular, numa amostra de conveniência convidada por telefone ou pessoalmente quando da ida à FHB (n=31).

Resultados: 1ª fase (n=138) Idade média de 36,4±12,5 anos, 75,4% com hemofilia A (104/138), 76,8%, com hemofilia grave (106/138) e 71,0% em profilaxia (98/138). A mediana de consumo de fator de coagulação, UI/Kg, por paciente foi elevada, 38,0 (IQ25-75%: 32,0-42,0). Cumprimento do protocolo de tratamento-somente 35 pacientes cumpriam todos os itens (25,4%). Tratamento na FHB, única variável a apresentar associação positiva e independente com a conformidade do tratamento com o protocolo (OR: 2,388; IC95%: 1,052-5,148, p=0,037). A taxa de mortalidade foi 7,2% (10/138). O grupo que não teve conformidade em todos os itens do protocolo apresentou a maior mortalidade, sendo metade dos óbitos em pacientes que não apresentarem conformidade com nenhum item do protocolo (p<0,001). Anticorpos inibidores de fatores da coagulação presentes em 8,5% dos pacientes testados (11/129). A sorologia positiva para HCV foi a mais comum (47,1%, 64/136). Idade apresentou associação positiva e independentemente com sorologia para HCV positiva (OR=1,475, IC95%=1,112-1,957, p=0,007). Hemofilia leve (OR=0,003, IC95%=0,000-0,578, p=0,030) e não tabagismo (OR=0,057, IC95%= 0,004-0,837, p=0,036) tiveram associação negativa e independente com a sorologia positiva para HCV. Demais doenças infecciosas testadas apresentaram prevalências inferiores (4,4% para HIV – 6/135, 3,7% para doença de Chagas – 5/135, 1,5% para HTLV-1/2 – 2/136 e 1,5% para VHB – 2/136). Nos pacientes com hemofilia grave, a judicialização ocorreu em 21 casos (20,4%). A judicialização apresentou associação significativa

positiva com uso de FVIII recombinante em desacordo com o protocolo (OR=11,200, IC95%: 2,4-52,275, $p=0,002$) e negativa com o tratamento na FHB (OR=0,089; IC95%:0,011-0,715, $p=0,023$). Sorologia para HCV positiva associou-se a maior risco de mortalidade (12,5% *versus* 1,4%, $p=0,009$). **2ª fase (n=41)** A única variável que mostrou associação significativa com o Haem-A-QoL foi hemofilia moderada ou grave quando comparada a hemofilia leve ($34,0\pm 14,3$ *versus* $20,0\pm 9,7$, $p=0,041$). **3ª fase (n=31)** Escore FISH $27,0\pm 3,8$ e HJHS: $18,0\pm 10,8$. As variáveis com significância estatística em relação ao FISH foram: tratamento profilático ($p=0,001$), hemofilia moderada ou grave ($p=0,006$) e história de hemotransfusão prévia ($p=0,047$). No escore HJHS, tratamento profilático ($p<0,001$), hemofilia moderada ou grave ($p=0,002$), ter apresentado hemartrose ($p=0,018$), renda superior a 2 salários mínimos ($p=0,032$) e residir no Distrito Federal ($p=0,039$).

Conclusão: A hemofilia é uma doença rara, com tratamento complexo, que acomete todas as classes sociais. Os resultados do estudo reforçam a importância do CTH, na FHB e a existência de protocolos clínicos assistenciais. Ademais, os resultados dessa pesquisa sugerem que houve avanços na atenção oferecida pelo SUS, no DF, à saúde das pessoas com hemofilia, especialmente com a implantação do CTH, na FHB.

Palavras-chave: Hemofilia A; Hemofilia B; Atenção à Saúde; Judicialização da Saúde; Assistência Farmacêutica; Serviços de Saúde; Artropatias; Qualidade de Vida.

ABSTRACT

Title: Health care and quality of life of adults with hemophilia in the Unified Health System in the Federal District.

Introduction: Health care and quality of life of adult people with hemophilia in the Federal District (DF) is part of a Unified Health System (SUS) Policy under the coordination of the Ministry of Health (MS), which since 2011 provides the factors of coagulation for prophylaxis. Implementing a policy in the Federal District for the care of the group of people with hemophilia gained priority in 2011. The research that underlies this thesis analyzes adult patients' health care with hemophilia that has occurred since then.

Objective: This study aims to analyze the health care offered to adults with hemophilia, verifying compliance with the treatment protocol, and assessing the conditions of life and health of patients and other associated factors.

Methods: Retrospective cross-sectional study, carried out from June 2015 to May 2016, composed of 3 phases that included patients with hemophilia A or B, aged 18 or over, residing in the DF or the municipalities in the RIDE-DF, followed by mortality cohort until July 2019.

In the first phase, data from the electronic medical record system of the State Department of Health in the Federal District, the Hemovida Web Coagulopatias System of MS, and the products dispensing spreadsheets by the FHB pharmacy of all patients with hemophilia A or B aged 18 years or older, who underwent treatment in DF according to the Hemovida Web Coagulopathies System.

In the 2nd phase, questionnaires were applied to assess the socio-demographic characteristics, the health conditions, the self-perceived health, the attention received at FHB, and the quality of life by the Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL). These questionnaires were applied to a convenience sample of patients who were interviewed at the time who were going to perform laboratory exams, specialized consultations, or withdraw medication from the FHB. In the last stage, the Functional Independence Score in Hemophilia (FISH) instruments were used to assess functional independence and the Hemophilia Joint Health Score (HJHS) to assess joint health in a convenience sample invited by phone or in-person when going to FHB.

Results: 138 patients were included, with a mean age of 36.4 ± 12.5 years and the majority presenting hemophilia A (104/138, 75.4%), severe hemophilia (76.8%, 106/138), and undergoing prophylactic treatment (98/138, 71.0%). Fifty-seven use recombinant factors (41.3%). The median consumption per patient was increased from 38.0 (IQ25-75%: 32.0-42.0) IU / Kg. Regarding compliance with the treatment protocol, non-compliance was high, with only 35 patients fulfilling all items (25.4%). Only FHB treatment showed a positive and independent association with treatment compliance with the protocol (OR: 2.388; 95% CI: 1.052-5.148, $p = 0.037$). The mortality rate was 7.2% (10/138). The group that did not comply with all protocol items had the highest mortality, with half of the deaths in patients that did not comply with any protocol item ($p < 0.001$). Coagulation factor inhibiting antibodies were observed in 4.4% of the tested patients (11/129). Among the bloodborne infectious serologies, positive serology for hepatitis C virus was the most common (47.1%, 64/136). Age was positively and independently associated with positive HCV serology (OR = 1.475, 95% CI = 1.112-1.957, $p = 0.007$), while mild hemophilia (OR = 0.003, 95% CI = 0.000-0.578, $p = 0.030$) and no smoking (OR = 0.057, 95% CI =

0.004-0.837, $p = 0.036$) had a negative and independent association with positive HCV serology. The other blood-borne infectious diseases had a lower prevalence of positive serology (4.4% for HIV - 6/135, 3.7% for Chagas disease - 5/135, 1.5% for HTLV-1/2 - 2 / 136 and 1.5% for HBV - 2/136). In patients with severe hemophilia, judicialization occurred in 21 cases (20.4%). Judicialization showed a significant positive association with the use of recombinant FVIII in disagreement with the protocol (OR = 11,200, 95% CI: 2.4-52.275, $p = 0.002$) and negative with treatment in the reference care unit (OR = 0.089; 95% CI: 0.011-0.715, $p = 0.023$). Positive HCV serology was associated with the highest mortality (12.5% versus 1.4%, $p = 0.009$). Forty-one patients participated in the 2nd phase of the research. The Haem-A-QoL was 32.3 ± 14.5 . The only variable that showed a significant association with Haem-A-QoL was moderate or severe hemophilia compared to mild hemophilia (34.0 ± 14.3 versus 20.0 ± 9.7 , $p = 0.041$). Thirty-one patients participated in the 3rd phase of research with FISH score 27.0 ± 3.8 and HJHS: 18.0 ± 10.8 . The factors that showed statistical significance in relation to the FISH were: prophylactic treatment ($p = 0.001$), moderate or severe hemophilia ($p = 0.006$) and history of previous blood transfusion ($p = 0.047$). In the HJHS score, prophylactic treatment ($p < 0.001$), moderate or severe hemophilia ($p = 0.002$), having presented hemarthrosis ($p = 0.018$), income above 2 minimum wages ($p = 0.032$) and residing in the Federal District ($p = 0.039$).

Conclusion: Hemophilia is a rare and complex treatment that affects all social classes. The study results reinforce the importance of the Hemophilia Care Center (HCT) and the existence of clinical care protocols that guide the different aspects of care for the group. Besides, this research suggests that there have been advances in SUS's care in the DF to health for people with hemophilia, especially with the implementation of HCT in FHB.

Keywords: Hemophilia A; Hemophilia B; Health Care; Health Judicialization; Pharmaceutical care; Health services; Arthropathies; Quality of life.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1. Características basais, sorologias para doenças infecciosas transmitidas pelo sangue, dosagem de inibidor e mortalidade de pacientes adultos com hemofilia (n=138)	78
Tabela 2. Consumo de fator VIII e fator IX em pacientes adultos com hemofilia (n=138)	79
Tabela 3. Análises (univariada e multivariada) dos fatores associados à conformidade do tratamento com o protocolo, em pacientes adultos com hemofilia (n=138).....	80
Tabela 4. Análise multivariada final e fatores associados à conformidade do tratamento com o protocolo, em pacientes adultos com hemofilia (n=138).....	81
Tabela 5. Conformidade do tratamento com o protocolo e mortalidade em pacientes adultos com hemofilia (n=138).....	82
Tabela 6. Dados basais dos pacientes adultos com hemofilia grave (n=103)	83
Tabela 7. Consumo de fator VIII e fator IX em pacientes adultos com hemofilia grave (n=103)	83
Tabela 8. Análise univariada e multivariada dos fatores associados à judicialização em pacientes adultos com hemofilia grave (n=103)	84
Tabela 9. Análise multivariada dos fatores associados à judicialização em pacientes adultos com hemofilia grave (n=103).....	84
Tabela 10. Inibidores de fatores da coagulação e sorologias para doenças infecciosas transmitidas pelo sangue entre os pacientes judicializados e não judicializados em pacientes adultos com hemofilia grave (n=103).	85
Tabela 11. Variáveis do questionário sócio-demográfico, condições de saúde, autopercepção da saúde e qualidade de vida em pacientes adultos com hemofilia (n=41).	86
Tabela 12. Avaliação da atenção recebida em pacientes adultos com hemofilia (n=41)	88
Tabela 13. Análise (univariada e multivariada) de fatores associados à sorologia para HCV positiva em pacientes adultos com hemofilia (n=136).....	90
Tabela 14. Análise multivariada final para fatores associados à sorologia para HCV positiva em.....	91
Tabela 15. Associação entre sorologia positiva para HCV e testes sorológicos para HIV, qualidade de vida e mortalidade em pacientes adultos com hemofilia (n=136)	91
Tabela 16. Qualidade de vida pelo Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) e seus domínios e itens em adultos com hemofilia (n=41).	92
Tabela 17. Associação dos fatores demográficos, socioeconômicos e condições de saúde com e a qualidade de vida pelo Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) em adultos com hemofilia (n=41).....	95
Tabela 18. Comparação da qualidade de vida do Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) e seus domínios em adultos com hemofilia grave ou moderada e leve (n=41).	97

Tabela 19. Características sócio-demográficas, hábitos de vida e condições de saúde de pacientes adultos com hemofilia (n=31)	99
Tabela 20. Functional Independence Score in Hemophilia (FISH) em pacientes adultos com hemofilia (n=31)	100
Tabela 21. Escores transformados em escala dos domínios do FISH (n=31)	101
Tabela 22. Hemophilia Joint Health Score (HJHS), distribuição do escore conforme as alterações observadas e grupo de articulações em pacientes adultos com hemofilia (n=31)	101
Tabela 23. Articulações acometidas de acordo com escore Hemophilia Joint Health Score (HJHS) em adultos com hemofilia (n=31)	102
Tabela 24. Correlações entre Functional Independence Score in Hemophilia (FISH), Hemophilia Joint Health Score (HJHS) e Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) em adultos com hemofilia (n=31)	103
Tabela 25. Associação dos fatores demográficos, socioeconômicos e características clínicas com os escores FISH e HJHS em pacientes adultos com hemofilia (n=31)	104

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ANVISA – Agência Nacional de Vigilância Sanitária

CD – Câmara dos Deputados

CF – Constituição Federal

CG – Colegiado de Gestão

CGSH – Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados

CH – Coagulopatias Hereditárias

CNS – Conselho Nacional de Saúde

COSAH – Coordenação de Sangue e Hemoderivados

CPPA – Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado

CSDF – Conselho de Saúde do Distrito Federal

CTCH – Comitê Técnico em Coagulopatias Hereditárias

CTH – Centros Tratadores de Hemofilia

DD – Dose Domiciliar

DDAVP – Acetato de Desmopressina

DENASUS – Departamento Nacional de Auditoria do SUS

DF – Distrito Federal

ESCS – Escola Superior de Ciências da Saúde

ESF – Estratégia de Saúde da Família

FBH – Federação Brasileira de Hemofilia

FHB – Fundação Hemocentro de Brasília

FISH – Functional Independence Score in Hemophilia

FMH – Federação Mundial de Hemofilia

GDF – Governo do Distrito Federal

GF – Governo Federal

HAB – Hospital de Apoio de Brasília

HEMOBRÁS – Empresa Brasileira de Hemoderivados e Biotecnologia

HEMOMINAS – Fundação Hemominas

HEMOPE – Hemocentro Coordenador de Pernambuco

HIV – Vírus da Imunodeficiência Humana

HJHS – Hemophilia Joint Health Score

HTLV – Vírus Linfotrópico da Célula Humana

IBGE – Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística

MPDFT – Ministério Público do Distrito Federal e Territórios

MS – Ministério da Saúde

OMS – Organização Mundial da Saúde

PNSH – Política Nacional de Sangue e Hemoderivados

PSF – Programa de Saúde da Família

QV – Qualidade de Vida

RIDE – Região Integrada de Desenvolvimento do Entorno do DF

SES – Secretaria de Estado da Saúde

SHWC – Sistema Hemovida Web Coagulopatias

SINASAN – Sistema Nacional de Sangue, Componentes e Hemoderivados

SPSS – Statistical Package of the Social Sciences

STF – Supremo Tribunal Federal

SUS – Sistema Único de Saúde

TCDF – Tribunal de Contas do Distrito Federal

TCLE – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

UnB – Universidade de Brasília

UNICAMP – Universidade de Campinas

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	18
2 REVISÃO DA LITERATURA.....	21
2.1 A HEMOFILIA	21
2.1.1 Definição	21
2.1.2 Epidemiologia.....	21
2.1.3 Diagnóstico.....	22
2.1.4 Clínica	22
2.1.5 Tratamento.....	23
2.1.6 Complicações do tratamento – Inibidores.....	24
2.1.7 Prognóstico/Expectativa de vida.....	25
2.2 TRATAMENTO DAS PESSOAS COM HEMOFILIA NO MUNDO.....	26
2.2.1 Diretrizes Mundiais	26
2.2.2 Sistemas de Saúde.....	28
2.2.3 Atenção à saúde dos pacientes com hemofilia: alguns países.....	30
2.3 TRATAMENTO DAS PESSOAS COM HEMOFILIA NO BRASIL	38
2.3.1 Mais de Meio Século de História – Uma Síntese.....	38
2.3.2 Autossuficiência em Hemoderivados.....	39
2.3.3 Atenção à Saúde das Pessoas com Hemofilia no Brasil	41
2.4 TRATAMENTO DAS PESSOAS COM HEMOFILIA NO DISTRITO FEDERAL	44
2.4.1 História da Atenção à Saúde das Pessoas com Hemofilia no Distrito Federal – últimos dez anos	44
2.4.2 Judicialização dos concentrados de fatores de coagulação.....	45
2.4.3 Mudanças ocorridas após janeiro de 2011(dados da FHB).....	47
2.4.4 Situação atual da atenção integral à saúde das pessoas com coagulopatia hereditária.....	57
2.5 QUALIDADE DE VIDA	59
2.5.1 Evolução e Conceitos.....	59
2.5.2 Qualidade de vida e atenção à saúde	59
2.5.3 Linhas do Cuidado Integral – avanço na atenção à saúde para melhorar a qualidade de vida	61
2.5.4 Qualidade de Vida e a Atenção à Saúde das Pessoas com Hemofilia	63
3 JUSTIFICATIVA	67
3.1 PERGUNTA DE PESQUISA	67

4 OBJETIVOS	69
4.1 OBJETIVO GERAL	69
4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	69
5 MATERIAIS E MÉTODOS	70
5.1 DELINEAMENTO DO ESTUDO	70
5.2 LOCAL	70
5.3 POPULAÇÃO	71
5.4 COLETA DOS DADOS.....	71
5.4.1 1ª Fase: Estudo dos prontuários	71
5.4.2 2ª Fase – Características sócio-demográficas, hábitos de vida, condições de saúde, autopercepção da saúde e atenção recebida na Fundação Hemocentro de Brasília e qualidade de vida	73
5.4.3 3ª Fase – Grau de autonomia e independência física e funcional dos pacientes adultos com hemofilia.....	74
5.5 ANÁLISE ESTATÍSTICA.....	75
5.6 ASPECTOS ÉTICOS.....	76
6 RESULTADOS	77
6.1 1ª FASE – ANÁLISE DOS PRONTUÁRIOS	77
6.1.1 Características basais, sorologias para doenças infecciosas transmitidas pelo sangue, dosagem de inibidor e mortalidade.....	77
6.1.2 Conformidade com o protocolo de tratamento: fatores associados e associação com a mortalidade.....	80
6.1.3 Consumo de fatores de coagulação, judicialização na hemofilia grave e custo do tratamento.....	82
6.2 2ª FASE – CARACTERÍSTICAS SÓCIO-DEMOGRÁFICAS, HÁBITOS DE VIDA, CONDIÇÕES DE SAÚDE, AUTOPERCEPÇÃO DA SAÚDE, AVALIAÇÃO DA ATENÇÃO RECEBIDA NA FUNDAÇÃO HEMOCENTRO DE BRASÍLIA E QUALIDADE DE VIDA.....	85
6.2.1 Características sócio-demográficas, hábitos de vida, condições de saúde e autopercepção da saúde.....	85
6.2.2 Atenção recebida na Fundação Hemocentro de Brasília - Centro Tratador de Hemofilia....	88
6.2.3 Sorologia para hepatite C positiva: fatores associados, associação com sorologia para vírus da imunodeficiência humana positiva e mortalidade.....	89
6.2.4 Qualidade de vida.....	92
6.3 3ª FASE – AVALIAÇÃO DA INDEPENDÊNCIA FUNCIONAL (FISH) E SAÚDE.....	99
6.4 ARTIGOS PRODUZIDOS.....	105

7 DISCUSSÃO	107
7.1 O CONTEXTO	107
7.2 DISCUTINDO OS RESULTADOS E PENSANDO O FUTURO	114
7.2.1 Características basais, sorologias para doenças infecciosas transmitidas pelo sangue, dosagem de inibidor e mortalidade de todos os pacientes com hemofilia A e B.....	114
7.2.2 Características basais dos pacientes com hemofilia A e B grave	117
7.2.3 Consumo de fatores de coagulação, judicialização do acesso aos produtos na hemofilia grave e custo do tratamento.....	120
7.2.4 Características sócio-demográficas, hábitos de vida, condições de saúde e autopercepção da saúde.	128
7.2.5 Sorologia para hepatite C positiva: fatores associados, associação com sorologia para vírus da imunodeficiência humana positiva e mortalidade.....	130
7.2.6 Qualidade de vida.....	132
7.2.7 Avaliação da independência funcional (FISH) e saúde articular (HJHS).....	136
8 CONCLUSÃO	140
REFERÊNCIAS.....	145
ANEXOS.....	168

1 INTRODUÇÃO

Em 1988, sob influência da VIII Conferência Nacional de Saúde, de 1986, a Constituição Federal (CF), “Constituição Cidadã”, criou, no Brasil, o Sistema Único de Saúde (SUS), em um período de profundas transformações econômicas, sociais e demográficas com vários avanços para o povo brasileiro. O SUS destaca-se por garantir o direito universal à saúde com integralidade das ações, constituindo uma política de proteção social. Para um país continental como o Brasil, a Constituição Federal orienta princípios para a operacionalização do SUS, definindo que as ações e serviços de saúde integram uma rede regionalizada e hierarquizada e constituem um sistema único, organizado de acordo com as seguintes diretrizes: descentralização, com direção única em cada esfera de governo, atendimento integral, com prioridade para as atividades preventivas, sem prejuízo dos serviços assistenciais e participação da comunidade **(1)**.

A participação da comunidade para exercer o controle social sobre a política e a gestão do sistema dá-se por meio das Conferências e dos Conselhos Municipais, Estaduais, do Distrito Federal e Nacional de Saúde **(2)**.

Na construção do SUS, de 1988 até a presente data, houve um grande avanço nas políticas de saúde deliberadas nas conferências e conselhos de saúde nos três níveis de governo. Um dos avanços é a oferta de tratamentos de acordo com a medicina baseada em evidência, com a utilização de tecnologias gratuitas para os usuários e com o melhor custo/benefício para o SUS, pois muitas delas são de alto custo, como alguns medicamentos **(3)**.

Integram a organização da Política Nacional de Saúde os programas de saúde, alguns deles reconhecidos internacionalmente, como os de imunização e AIDS, em que o Ministério da Saúde (MS) adquire e distribui os produtos (vacinas e medicamentos) para tratamento aos Estados, Distrito Federal (DF) e Municípios, que, por sua vez, realizam o atendimento aos usuários do SUS.

A organização das redes descentralizadas de serviço e a competência dos órgãos delas integrantes, em cada esfera de governo, são pactuadas por meio da Tripartite¹.

¹ Tripartite – Foro de negociação e pactuação entre gestores federal, estadual e municipal, quanto aos aspectos operacionais do SUS. (Fonte: Site do Ministério da Saúde).

No Programa Nacional de Sangue e Hemoderivados do MS, o mesmo se dá em relação ao tratamento das pessoas com coagulopatias hereditárias, entre elas as hemofilias. Os pacientes são assistidos nas redes de serviços de hemoterapia estaduais, distrital e municipais, nas quais realizam os exames laboratoriais para o diagnóstico e recebem a atenção necessária à saúde integral **(4,5)**. O MS adquire os produtos para o tratamento e distribui para os centros tratadores de hemofilia (CTH) localizados em todo o território nacional desde 1994. Os produtos utilizados no tratamento são os fatores de coagulação que podem ser de origem plasmática (hemoderivados) ou os produzidos por engenharia genética (recombinantes), que são de alto custo. A desvantagem do VIII recombinante (FVIIIr) é o custo, que, no período da pesquisa, foi de 2,6 a 3,2 vezes maior do que o do fator de coagulação VIII plasmático **(6)**. O tratamento pode ser de demanda² – o paciente aplica o fator de coagulação deficiente quando há sangramento – ou profilático³ – o fator é aplicado regularmente para evitar o sangramento **(5,7)**. Independentemente do tipo de tratamento a que o paciente esteja submetido, deve-se disponibilizar a dose domiciliar (DD)⁴ com o objetivo de ser aplicado assim que houver um sangramento, visando contê-lo imediatamente, antes mesmo de o paciente chegar a um serviço de saúde **(5)**.

No Brasil, as profilaxias primária e secundária foram introduzidas, respectivamente, em 2011 e 2012 **(8,9,10)**. Espera-se que a introdução do tratamento profilático levará o país a ter uma nova geração de pacientes com hemofilia com mínimas sequelas, melhor qualidade de vida e sobrevida equivalente à da população em geral, além de torná-los mais produtivos para a sociedade.

No Distrito Federal (DF), por muitos anos, o atendimento desses pacientes foi centralizado em hospitais. Inicialmente, no Hospital de Base do Distrito Federal

² Tratamento de demanda – quando se aplica dose de fator de coagulação na suspeita ou evidência de sangramento.

³ Tratamento profilático – Profilaxia primária: O fator de coagulação administrado de maneira periódica e ininterrupta a longo prazo, iniciada antes ou após ocorrência da primeira hemartrose e antes dos 3 anos de idade por período superior a 45 semanas por ano. (Anexo G); Profilaxia secundária – De longo prazo (> 45 semanas por ano), quando a reposição dos fatores de coagulação é administrada de maneira periódica e ininterrupta, iniciada após duas ou mais hemartroses ou após os 36 meses de idade. Para todos os pacientes: De curto prazo, quando a reposição é administrada de maneira intermitente por tempo determinado, em geral para tratamento de sangramentos frequentes. Somente para pacientes com hemofilia grave. (Anexo G)

⁴ DD – A dose domiciliar (DD) permite acesso imediato ao fator de coagulação e, portanto, ao tratamento precoce, ideal, resultando em diminuição da dor, disfunção e incapacidade de longo prazo e diminuição significativa das admissões em hospital por complicações.

(HBDF) e, posteriormente, no Hospital de Apoio de Brasília (HAB). Em 2010, relatórios de órgão de fiscalização e controle, nacional e distrital, apresentaram várias falhas na política de saúde para os portadores de coagulopatias hereditárias, com danos para os pacientes e para o SUS no DF. Com a mudança política no Governo do Distrito Federal (GDF) em 2011, a Secretaria de Estado da Saúde do DF (SES/DF) delegou à Fundação Hemocentro de Brasília (FHB), órgão público da administração indireta e coordenadora da hemorrede no DF, a coordenação da atenção à saúde das pessoas com coagulopatias no DF e iniciou uma série de medidas para corrigir falhas apontadas nos relatórios dos órgãos de fiscalização e controle **(11-15)**.

No trabalho, estudamos a atenção à saúde dos pacientes com hemofilia, no Distrito Federal (DF), a partir das mudanças iniciadas em 2011. Foi realizada uma pesquisa por equipe de professores da Escola Superior de Ciências da Saúde (ESCS/FEPECS/SES/DF) em parceria com profissionais da FHB/DF, incluindo a autora desta Tese, que estudou os resultados da pesquisa.

2 REVISÃO DA LITERATURA

Na revisão da literatura, foram adotados dois eixos de análise. O primeiro sobre a hemofilia como distúrbio de coagulação do sangue, sua origem, características, classificação, prevalência, diagnóstico, evolução e fatores complicadores do tratamento que levam a sequelas, podendo levar a óbito. O segundo eixo busca conhecer a atenção à saúde atual das pessoas com hemofilia no mundo e os antecedentes históricos no Brasil e no Distrito Federal.

2.1 A HEMOFILIA

2.1.1 Definição

A hemofilia é um tipo de coagulopatia hereditária que ocorre nas pessoas com atividade coagulante reduzida dos fatores de coagulação VIII ou IX. Os dois principais tipos de hemofilia são: hemofilia A, devida a atividade coagulante reduzida do fator VIII de coagulação e hemofilia B, pela atividade coagulante reduzida do fator IX de coagulação **(16)**. Ambas as hemofilias são doenças hereditárias recessivas ligadas ao cromossomo X. Alguns pacientes podem apresentar o distúrbio por mutação genética. Algumas mulheres com um gene não funcional em um dos cromossomos X podem ser levemente sintomáticas **(5)**. A diferença entre hemofilia A e B foi determinada em 1952 **(17)**. Outros tipos incluem a hemofilia C, que ocorre devido a um fator XI insuficiente e a parahemofilia, que ocorre devido a um fator V insuficiente. A hemofilia adquirida está associada a cânceres, distúrbios autoimunes e gravidez **(18)**.

A prevenção pode ocorrer com a remoção de um óvulo, sua fertilização e testagem do embrião antes de transferi-lo para o útero **(19)**.

2.1.2 Epidemiologia

A hemofilia A afeta cerca de 1:5.000 a 1:10.000 homens no nascimento, enquanto a hemofilia B afeta cerca de 1:35.000 a 1:50.000 **(20)**. As pessoas que têm hemofilia sangram por mais tempo após uma lesão ou contusões leves, o que aumenta o risco de dano nas articulações ou no cérebro **(5,21)**. De acordo com o MS, havia no Brasil, em 2015, 9.908 pacientes com hemofilia A e 1.948 com hemofilia B.

Com a forma grave do distúrbio, eram 39,36% de hemofilia A e 32,08% de hemofilia B **(22)**.

2.1.3 Diagnóstico

O diagnóstico é confirmado pela realização de exames laboratoriais específicos e de alto custo, de preferência em laboratórios especializados (laboratório de hemostasia), que avaliam a coagulação do sangue. Os exames visam identificar a capacidade da coagulação e os níveis de atividade dos fatores de coagulação no sangue total, o que define a classificação da hemofilia. Atividade menor que 1%, forma grave, 1 a 5%, moderada e a leve de 5 a <40%. Também pode ser dosado no sangue de cordão umbilical ou do recém-nascido **(5, 23)**. Os exames de hemostasia realizados permitem definir o diagnóstico entre as diversas coagulopatias, que apresentam manifestações clínicas semelhantes, possibilitando o correto diagnóstico diferencial. Além da importância do laboratório de hemostasia em relação ao diagnóstico, a identificação e quantificação dos anticorpos inibidores é extremamente importante no acompanhamento dos pacientes. Inibidores são anticorpos do grupo Ig G que aparecem nos pacientes com hemofilia e em uso de fatores de coagulação **(5)**.

2.1.4 Clínica

De acordo com Blanchette V. S. e col., os pacientes tendem a apresentar sangramento recorrente de gravidade variável, que ocorre de forma espontânea nos casos graves ou pós-traumática nos casos moderados e leves, em qualquer órgão ou tecido. Os sangramentos mais frequentes são nas articulações. Mais de 90% dos eventos hemorrágicos envolvem hemartrose, sangramento intra-articular que começa a ocorrer nos primeiros anos de vida. Quando recorrente, não tratada ou inadequadamente tratada, a hemartrose resulta em dano permanente à cartilagem articular, levando à artropatia deformante e incapacitante, mesmo na segunda década de vida. Aqueles com caso leve (atividade coagulante dos fatores pouco reduzida) podem apresentar sintomas apenas após um acidente ou durante um procedimento invasivo **(24)**.

Sangrar em uma articulação pode resultar em danos permanentes, enquanto o sangramento no cérebro pode resultar em dores de cabeça e, a longo prazo,

convulsões ou diminuição do nível de consciência **(24)**. De acordo com estudo de 2019, a maior causa de morte nos hemofílicos é a hemorragia intracraniana **(25)**.

2.1.5 Tratamento

O tratamento é feito principalmente com a reposição dos fatores de coagulação do sangue, VIII ou IX, respectivamente para hemofilia A e B. Eles são administrados preventivamente ou sob demanda. O uso preventivo envolve a infusão do fator de coagulação em um esquema regular, a fim de manter níveis de coagulação suficientemente altos para evitar episódios de sangramento espontâneo. O tratamento sob demanda (ou episódico) ocorre no curso de episódios hemorrágicos **(26)**. O Acetato de Desmopressina (DDAVP), medicamento indicado no tratamento do Diabetes insipidus central, pode ser usado no tratamento das pessoas com hemofilia A leve **(27)**.

Na hemofilia grave, o uso preventivo é frequentemente recomendado duas ou três vezes por semana e pode continuar por toda a vida. O tratamento iniciado rapidamente após episódios de sangramento diminui os danos ao organismo **(28)**.

Autores apoiam a ideia de que o tratamento profilático não só é mais eficaz do que o tratamento sob demanda, mas também sugerem que iniciar a profilaxia após a primeira hemorragia grave relacionada à articulação pode ser mais rentável do que esperar dano maior à articulação **(28)**. A reposição pode ocorrer em casa ou no hospital **(7)**.

Os fatores de coagulação são obtidos a partir de sangue humano (plasmáticos) ou por engenharia genética (recombinantes). Os fatores plasmáticos, também conhecidos como hemoderivados, são obtidos por meio de processos físicos e químicos, a partir do plasma humano excedente do uso terapêutico **(29)**. Desde 1993, os fatores recombinantes estão disponíveis e têm sido amplamente utilizados nos países ocidentais mais ricos. No início de 2008, a *Food and Drug Administration* (FDA), dos EUA, aprovou o fator anti-hemofílico, geneticamente modificado a partir dos genes das células de ovário de hamster chinês. Eles são bem mais caros e geralmente não estão disponíveis no mundo em desenvolvimento. Em muitos casos, os fatores de coagulação plasmáticos ou recombinantes, ou seja, de qualquer tipo, são difíceis de se obter em países em desenvolvimento **(30)**.

Mais recentemente surgiu o fator de meia-vida estendida (EHL). Esse fator pode durar mais tempo na corrente sanguínea do que o fator padrão, o que permite

aplicações do fator com menos frequência. No caso da hemofilia A, o tratamento passa para duas vezes por semana, em vez de três vezes. Para a hemofilia B, o tratamento pode ser semanal ou até quinzenal. O tratamento para sangramentos também pode ser mais rápido, com a aplicação de uma única injeção do fator EHL **(48)**.

Novas drogas como os anticorpos monoclonais têm mudado o tratamento de diversas doenças, como o anticorpo emicizumabe na hemofilia A. Nos anticorpos monoclonais uma única proteína do sistema imunológico é fabricada em grandes quantidades e são usadas nas doenças para as quais demostrem eficácia. O anticorpo emicizumabe é um anticorpo do tipo G4 (IgG4), monoclonal humanizado, produzido pela tecnologia de DNA recombinante em células de ovários de hamster chinês. Atua mimetizando a ação do FVIII através da ligação do fator IX ativado ao fator X, necessária para a hemostasia efetiva. **(35)**

Se não tratada adequadamente, a hemofilia deixa sequelas irreversíveis para os pacientes com impacto na qualidade de vida dos pacientes, para o SUS e para a sociedade.

Infecções transmitidas pelo sangue são uma das preocupações no tratamento dos pacientes e seus efeitos ainda persistem em parte da população de hemofílicos no Brasil e no mundo. Com a segurança atual dos produtos desde a década de 1980, não há registro de infecção de paciente com hemofilia em uso de concentrados de fatores de coagulação. Por outro lado, ainda há um número preocupante de pacientes infectados com os vírus das hepatites e da síndrome da imunodeficiência humana adquirida (SIDA), o que vem demonstrando declínio **(30)**.

2.1.6 Complicações do tratamento – Inibidores

Os inibidores são uma complicação grave do tratamento da hemofilia. São anticorpos do grupo Ig G que aparecem nos pacientes com hemofilia, no curso do tratamento de reposição de fatores de coagulação. Até 30% das pessoas com hemofilia em tratamento com reposição de fatores de coagulação desenvolvem os inibidores, o que dificulta o tratamento **(5,28)**. No Brasil, em 2015, os inibidores estavam presentes em 7,66% dos pacientes com hemofilia A e 1,69% com hemofilia B **(22)**. Se uma pessoa se torna refratária ao fator de coagulação de substituição como resultado de inibidores circulantes, o tratamento indicado passa a ser os produtos

“bypassing”, que fazem uma ponte entre os fatores e ativam a coagulação do sangue, como o complexo protrombínico parcialmente ativado (CPPA) e o fator VII ativado recombinante (FVIIar) **(32)**, além do tratamento de imunotolerância⁵.

Além do aspecto clínico da presença dos inibidores em pacientes com hemofilia, como a complicação de maior gravidade, o tratamento dos pacientes com inibidores é muito mais caro do que o tratamento regular, com os fatores de coagulação plasmáticos e recombinantes. Individualmente o FVIIar é o de mais alto custo. A unidade dele em 2012 custou seis vezes mais do que o FVIIIr **(6)**.

Registros incompletos no cadastro dos pacientes, Sistema Hemovida *Web* Coagulopatias (SHWC) do MS, além de exames não realizados, impedem que se tenha um percentual mais confiável da presença de inibidor nos pacientes brasileiros. Espera-se que o sistema seja atualizado regularmente, não só pelos registros dos pacientes, como também por meio da incorporação de itens de melhorias e aprimoramento, resultante de discussão com seus usuários **(33)**.

2.1.7 Prognóstico/Expectativa de vida

Em 2002, estudo de Barr e col., no Canadá, mostrou que, apesar das melhorias demonstráveis na segurança e eficácia na utilização de concentrados de fator de coagulação, os hemofílicos continuavam a experimentar uma carga importante de morbidade especialmente em relação à hepatite C e a positividade para o HIV. **(31)**

Embora poucos portadores de hemofilia recebam cuidados adequados em países em desenvolvimento e apesar de o Brasil exibir grandes desigualdades sociais, o MS fez avanços significativos no tratamento da hemofilia nos últimos anos. Os maiores avanços foram a introdução da profilaxia, da imunotolerância⁵ e de produtos para uso nos pacientes com inibidor⁶. No Brasil, a partir de estudo de custo-efetividade da CONITEC/MS, em setembro de 2019, foi recomendado o emicizumabe para alguns pacientes elegíveis com hemofilia A e inibidores. Esse estudo identificou que a unidade do emicizumabe era da ordem de R\$163,00 em 2019, mas, por outro lado, o

⁵Imunotolerância: A imunotolerância é o tratamento realizado para pacientes com hemofilia A congênita que desenvolveram inibidores contra o fator VIII. Consiste na infusão de fator VIII várias vezes (de 3 a 7 dias) por semana por tempo prolongado, com a finalidade de erradicar o inibidor.

⁶Produtos para uso nos pacientes com inibidor – O concentrado de complexo protrombínico parcialmente ativado (CCPA) e o fator VII recombinante são conhecidos como agentes *bypassing* por agirem em ponto distante na cascata da coagulação, fazendo um *bypass*, ou seja, uma “ponte” através do “defeito” gerado pelo inibidor (32).

custo anual do tratamento era menor em aproximadamente R\$500.000,00 por paciente (tratamento com produto bypassing R\$1.350.000,00 – emicizumabe R\$ 850.000, 00) **(35)**. Novos estudos poderão indicar, no futuro, o uso desses anticorpos no tratamento universal dos pacientes com hemofilia A no Brasil **(35)**.

Antes da década de 1960, a expectativa média de vida era de apenas 11 anos **(34)**. Na década de 1980, o tempo de vida médio das pessoas com hemofilia recebendo tratamento adequado alcançou 50 a 60 anos. Atualmente, com tratamento adequado, os homens com hemofilia geralmente têm uma qualidade de vida quase normal, com uma expectativa de vida média de aproximadamente 10 anos a menos do que um homem não afetado **(5)**.

Novas drogas, como os anticorpos monoclonais têm mudado o tratamento da hemofilia. Existe ainda uma grande expectativa em relação à terapia gênica, uma alternativa para correção de defeitos genéticos. Estudos em andamento também mostram resultados promissores em pacientes com hemofilia. Ela consiste em uma infusão viral carregando novo material genético nas células dos pacientes e isso corrige a falha do paciente em produzir fatores de coagulação. Se for bem-sucedida, essa terapia proporcionará uma melhora radical no tratamento da hemofilia **(36,37)**.

2.2 TRATAMENTO DAS PESSOAS COM HEMOFILIA NO MUNDO

2.2.1 Diretrizes Mundiais

A hemofilia é um distúrbio raro, complexo para se diagnosticar e gerenciar. A Federação Mundial de Hemofilia (FMH), uma organização social, tem como visão “Tratamento para todos”, ou seja, a expectativa de que um dia todas as pessoas com hemofilia ou outros distúrbios hemorrágicos desfrutarão de um futuro mais seguro, não importa onde morem. A missão da FMH é “buscar melhorar e manter o atendimento às pessoas com distúrbios hemorrágicos hereditários em todo o mundo”. Uma das iniciativas da entidade é a elaboração e divulgação de material educacional sobre o tratamento desses pacientes, entre eles as “Diretrizes para o manejo da hemofilia”, que visa fornecer orientações práticas baseadas em evidências científicas para profissionais de saúde, autoridades governamentais e organizações de pacientes que buscam iniciar e/ou manter os cuidados com programas de hemofilia. As diretrizes foram elaboradas e são atualizadas por especialistas de vários países e são reconhecidas pela Organização Mundial da Saúde (OMS), que referenda o trabalho

da FMH. Elas são adotadas pelos 130 países membros da FMH e têm como principais princípios:

1. O objetivo principal dos cuidados é prevenir e tratar o sangramento com o concentrado do fator de coagulação deficiente específico;
2. Sangramentos agudos devem ser tratados o mais rápido possível, de preferência dentro de duas horas. Na dúvida, trate;
3. Para facilitar o manejo adequado em situações de emergência, todos os pacientes devem levar identificação facilmente acessível, indicando o diagnóstico, gravidade do distúrbio hemorrágico, *status* do inibidor, tratamento usado, contato de médico/clínica responsável **(5)**.

O cuidado integral promove a realização de atividades físicas e para a saúde psicossocial e tem como prioridades a melhoria da saúde e da qualidade de vida das pessoas com hemofilia com: a) prevenção de sangramento e danos nas articulações; b) gerenciamento imediato do sangramento e complicações; c) controle do desenvolvimento de inibidores e d) tratamento das doenças transmitidas pelo sangue e atenção à saúde psicossocial.

Para os cuidados aos pacientes, a FMH recomenda os Centros de Tratamento de Hemofilia (HTC). O HTC deve oferecer uma atenção integral multiprofissional e especializada, para atender à saúde física e psicossocial dos pacientes e suas famílias. A equipe principal deve ser constituída pelos seguintes membros: um diretor médico (de preferência um pediatra e/ou hematologista adulto ou médico com interesse e especialização em hemostasia); um coordenador de enfermagem para coordenar a prestação dos cuidados e educar os pacientes e suas famílias; um especialista em músculo-esquelético (fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, fisiatra, ortopedista, reumatologista), que pode abordar a prevenção bem como o tratamento; um especialista de laboratório e um especialista psicossocial. Todos os membros devem ter experiência no tratamento de distúrbios hemorrágicos e devem ser acessíveis aos pacientes em tempo hábil, de maneira conveniente. O CTH deve contar com um laboratório de hemostasia para o diagnóstico e acompanhamento dos pacientes, protocolo de tratamento de profilaxia, de demanda e para os pacientes com inibidor. Devem dispensar os concentrados de fator VIII e IX, recombinantes ou plasmáticos. O tratamento deve ser iniciado com doses mais baixas que são aumentadas progressivamente, de acordo com a resposta clínica, de forma individualizada. Exercícios regulares e outras medidas para estimular o

desenvolvimento psicomotor normal devem ser encorajados para promover músculos fortes, desenvolver equilíbrio e coordenação e melhorar a aptidão. Atividades que possam causar trauma devem ser evitadas. O monitoramento regular do estado de saúde e a avaliação dos resultados são componentes chaves do tratamento. Medicamentos que afetam a função plaquetária devem ser evitados. Os níveis de fator devem ser elevados para níveis apropriados antes de qualquer procedimento invasivo. Uma boa higiene bucal é essencial para prevenir doenças periodontais e cárie dentária. Os pacientes necessitam ainda de um programa abrangente de assistência para a coordenação dos pacientes internados e outras funções do ambulatório para os cuidados e serviços aos pacientes e suas famílias. Todos devem ter uma avaliação completa com todos os membros da equipe e um plano de gerenciamento deve ser desenvolvido em conjunto com o paciente e comunicado a todos tratadores. A avaliação integral deve ser repetida a cada ano (crianças a cada seis meses). Centros menores e médicos particulares podem prestar cuidados primários e gestão de algumas complicações, em consultas frequentes, para os pacientes que moram a longa distância do centro de tratamento de hemofilia mais próximo. Se indicado, poderão ser referenciados para outros serviços. Os cuidados de emergência devem estar disponíveis o tempo todo e acessíveis aos pacientes em tempo hábil, de maneira conveniente. Para facilitar o atendimento em situações de emergência, todos os pacientes devem levar identificação indicando diagnóstico, gravidade do distúrbio hemorrágico, presença ou não de inibidor, tipo de produto em uso, dosagem inicial para o tratamento e contato do médico ou clínica responsável pelo tratamento **(5)**.

De uma forma geral, os países parceiros da FMH seguem as diretrizes da federação, que inclui os Centros Tratadores de Hemofilia como modelo na atenção à saúde dos pacientes com coagulopatias hereditárias. Os CTH diferem entre si, mas todos devem garantir a realização dos exames para diagnóstico e dosagem de inibidor, equipe multiprofissional, oferta dos fatores de coagulação e assistência no caso de sangramento e complicações, não obrigatoriamente no próprio CTH, além de seguirem protocolo de tratamento **(5)**.

2.2.2 Sistemas de Saúde

Os sistemas de saúde, para funcionar, dependem de três componentes que se articulam entre si: 1. Político – modelo de gestão, 2. Econômico – modelo de financiamento e 3. Médico – modelo de atenção. Nenhum país tem um modelo puro,

mas em alguns se observa hegemonia de determinada forma de organização e financiamento de saúde que caracteriza o modelo. Dessa forma, quando se diz que um país adota um determinado tipo de sistema, significa que esse é o sistema que predomina no país. Eles são classificados como:

- a) **Modelo Universal:** Esse modelo é caracterizado por financiamento público com recursos dos impostos e acesso universal aos serviços que são prestados por fornecedores públicos. Os trabalhadores dependem do Estado. Podem existir outras fontes de financiamento além dos impostos, como pagamentos diretos de usuários e outros insumos. Porém, a maior parte do financiamento e gestão é por conta do Estado;
- b) **Modelo do Seguro Social:** O conceito de seguro social implica um seguro no qual a participação é obrigatória. O financiamento é por aporte e contribuições dos empresários e trabalhadores. Por definição, só cobrem os contribuintes e seu grupo familiar, embora ultimamente exista uma tendência de universalização de cobertura;
- c) **Modelo de Seguros Privados:** Esse modelo tem uma organização tipicamente fragmentada, descentralizada e com escassa regulação pública, tendência que está sendo mudada;
- d) **Modelo Assistencialista:** O Estado só daria assistência às pessoas incapazes de assumir a responsabilidade individual de cuidar da saúde. As ações seriam direcionadas às pessoas mais vulneráveis e carentes, porém, as ações seriam limitadas qualitativa e quantitativamente **(38)**.

Especificamente em relação aos cuidados de saúde para os pacientes com hemofilia, sobretudo os pacientes graves, o tipo do sistema de saúde, principalmente o componente financiamento, tem um impacto muito grande na evolução clínica dos pacientes. Em um estudo de Portugal, de 2015, mostrou-se que o tratamento da hemofilia é caro, principalmente para pacientes com doença grave e para aqueles que desenvolvem os inibidores. Os custos totais anuais nos dois tipos de hemofilia foram para a hemofilia A = 77.587 € e B = 112.469 €, por ano, por paciente. Para os pacientes com inibidores os custos foram 3,3 vezes superiores aos pacientes sem inibidores **(39)**. Em outro trabalho de 2015, foram estudados os custos do tratamento para um total de 222 pacientes dos EUA, dos quais dois terços apresentavam hemofilia grave. Da perspectiva social, na hemofilia leve, o tratamento custou USD 59.101,00/ano por

paciente (mediana: USD 7519,00); USD 84.363,00/ano por paciente com hemofilia moderada (mediana: USD 61.837,00) e USD 201.471,00/ano por paciente (mediana: USD 143.431,00) para o tratamento episódico na hemofilia grave e USD 301.392,00/ano por paciente recebendo profilaxia (mediana: USD 286.198,00). O fator de coagulação contribuiu de 54% dos custos totais na hemofilia leve a um máximo de 94% para pacientes com hemofilia grave. Esses resultados refletem achados de pesquisas anteriores, sugerindo que os custos da terapia de reposição dos fatores representam a maior da carga nos custos de tratamento na hemofilia grave **(40)**. Um trabalho que estudou o custo do tratamento em cinco países na Europa, em 2017, mostrou que o custo médio geral do tratamento de profilaxia dos pacientes com hemofilia é de 199.541,00€/ano, por paciente, sendo que 99% desse valor é investido na aquisição dos fatores de coagulação VIII e IX, ou seja, 197.545,59 €/ano por paciente **(41)**. Pode-se concluir que o custo dos fatores de coagulação, eixo principal no tratamento da hemofilia, não é suportado pela grande maioria dos pacientes e nem mesmo por muitos governos. Assim, a forma de financiamento do sistema de saúde em um país reflete diretamente na evolução clínica e na qualidade de vida dos pacientes.

2.2.3 Atenção à saúde dos pacientes com hemofilia: alguns países

Reino Unido

Em 1948, o Reino Unido (RU) implantou o sistema nacional de saúde, o “*National Health Service*” (NHS). É um sistema universal e igualitário com atuação preventiva e curativa, equivalente ao SUS do Brasil. Os recursos são arrecadados pelo sistema de impostos nacional, mas os serviços são administrados separadamente por cada país membro: Inglaterra, Irlanda do Norte, Escócia e País de Gales **(38)**. Em 2018, a estimativa da população do RU era de 66.440.000 habitantes **(42)**. De acordo com o site da FMH, no ano de 2018, havia registro de 8.348 casos de hemofilia A e B no RU **(43)**. Os pacientes são orientados a se registrarem no CTH mais perto. Se o centro for pequeno, o paciente também será registrado em um centro regional maior, com atendimento integral (*Comprehensive Care Centre-CCC*) **(44)**. De acordo com a FMH são 87 CTH **(45)**. Os exames de hemostasia são realizados nos CCC para firmar o diagnóstico e classificar a gravidade do distúrbio. Os CCC também realizam a dosagem de inibidor dos fatores VIII e IX **(46)**. A equipe responsável por cuidar dos pacientes com hemofilia varia de um centro de tratamento

para outro. No entanto, na maioria das vezes inclui: médicos, enfermeiros e fisioterapeutas. Outros profissionais podem compor a equipe, como psicólogos e assistentes sociais **(47)**. Existem três grupos principais de tratamentos disponíveis para o tratamento da hemofilia: a) terapia de reposição de fator VIII ou com o fator IX padrão, dependendo se a pessoa tem hemofilia A ou hemofilia B. Atualmente, o fator recombinante é geralmente usado. A terapia pode ser “sob demanda”, quando o fator é aplicado apenas nos casos de sangramento. A maioria das pessoas no RU com hemofilia grave faz o tratamento preventivo com fator, chamado profilaxia, para prevenir sangramentos. A frequência do tratamento varia, mas, em geral, as pessoas com hemofilia A precisam de profilaxia três vezes por semana ou em dias alternados e aquelas com hemofilia B duas vezes por semana. b) mais recentemente passou-se a usar o fator de meia-vida estendida (EHL). c) O terceiro tipo de tratamento atualmente disponível é um agente de desvio chamado emicizumabe. **(48)**. O produto derivado do plasma ainda está disponível no Reino Unido, porém ele geralmente não é utilizado **(49)**. O motivo principal da redução no uso dos produtos hemoderivados foi a transmissão por transfusão sanguínea do “príon” causador da “*variant Disease Creutzfeldt-Jakob*” (vDCJ), que pode ser causada pelo consumo de carne de uma vaca com encefalopatia espongiforme bovina (BSE ou doença da “vaca louca”) ou por transfusão de sangue, embora isso tenha acontecido apenas quatro vezes no Reino Unido **(49)**. A Dose Domiciliar (DD) é adotada no tratamento pelas diversas vantagens, como a administração do medicamento de forma mais rápida após um sangramento, com redução do atendimento hospitalar, do tempo de recuperação e do risco de dano permanente **(48)**. Os familiares de pacientes com hemofilia são treinados para aplicar as infusões de fatores coagulantes em domicílio e, ainda criança, os pacientes são ensinados a aplicar neles próprios. Dependendo da renda do paciente, o conselho local poderá pagar os custos dos cuidados integralmente ou parcialmente **(50)**.

Espanha

A Espanha, assim como outros países da Europa adota o modelo de atenção universal. Uma revisão do sistema de saúde da Espanha foi realizada em 2018 e concluiu que:

o estado geral de saúde da população continuava melhorando e que a expectativa de vida era a mais alta da União Europeia... Apesar das restrições orçamentárias associadas à crise econômica, o sistema de saúde permanecia quase universal, cobrindo 99,1% da população. O gasto público

em saúde prevalece, com fontes públicas respondendo por mais de 71,1% do financiamento total da saúde. Os impostos gerais são a principal fonte de recursos públicos, com as regiões (conhecidas como Comunidades Autônomas) gerenciando a maioria desses recursos de saúde pública. Os gastos privados, principalmente relacionados a pagamentos diretos, aumentaram ao longo do tempo e agora estão acima da média da UE. Os princípios e objetivos subjacentes do sistema nacional de saúde continuam focados na universalidade, acesso livre, equidade e justiça no financiamento. A evolução das medidas de desempenho na última década mostra a resiliência do sistema de saúde após a crise econômica, embora algumas reformas estruturais possam ser necessárias para melhorar a gestão do atendimento crônico e a realocação de recursos para intervenções de alto valor. **(51)**

Em 2018, a população da Espanha era de 46.660.000 habitantes **(52)**. Registros de pesquisa da *Sociedad Española de Trombosis y Hemostasia (SETH)* e que constam no documento oficial do “*Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad*”, de 2012, Hemofilia – Aspectos organizativos, informa que, em 2010, havia 2.993 pessoas com hemofilia A (86%) e B (14%). De acordo com esse documento, a equipe multiprofissional inclui enfermeiro, hematologista, reabilitador, ortopedista, psicólogo, cirurgião e outros profissionais da área da saúde **(53)**. Nessa mesma data, o ministério também divulgou um guia terapêutico (*Hemofilia – Guía Terapéutica*) contendo informações sobre hemofilia e recomendações sobre o tratamento. Nesse guia, constam a DD, os tratamentos profiláticos e de demanda e os tipos de fatores de coagulação utilizados no tratamento, que são o VIII e IX, plasmático e recombinante. O guia terapêutico recomenda que as doses iniciais sejam baseadas em uma dose média, que deve ser adaptada às necessidades de cada paciente. No caso das crianças, em razão da vida média do fator de coagulação ser mais curta, o concentrado deve ser administrado mais frequentemente. A DD foi adotada em 1982, pelo Ministério da Saúde, visando evitar danos nas articulações e reduzir os eventos hemorrágicos. Para iniciar o tratamento domiciliar, é necessário que o paciente ou os responsáveis por ele realizem um treinamento prévio. O programa inclui conceitos sobre vários aspectos da hemofilia e ensina os pacientes e/ou familiares a realizarem as punções venosas e administrarem o produto (forma de preparar, medidas assépticas, armazenamento e coleta de material descartável) **(54)**. Os *Centros de Atención Integral de Hemofilia (CAIH)* realizam os exames para diagnóstico e acompanhamento dos pacientes, incluindo a dosagem de inibidor e oferecem assistência 24h **(53)**. Nos CTH, a atenção se dá com médico especialista com experiência em hemostasia, além de enfermeiros, reabilitadores, ortopedistas,

psicólogos, cirurgiões e outros profissionais da área da saúde **(53)**. São trinta e seis centros de tratamento espalhados pelo país **(45)**.

Argentina

A Argentina, de acordo com o *Instituto Nacional de Estadística Y Censos – República Argentina (INDEC)*, tem uma estimativa de 45.376.763 habitantes para 2020 **(55)**. Uma revisão sobre o sistema de saúde da Argentina, de 2011, apresenta três modelos: o público, o previdenciário e o privado. O setor público inclui o ministério nacional e das províncias, bem como a rede de hospitais públicos e unidades básicas de saúde que prestam atendimento aos pobres e população não segurada. Esse setor é financiado com impostos e pagamentos feitos pelos beneficiários da previdência social que utilizam os serviços públicos de saúde. O setor previdenciário ou “*Obras Sociales*” (OS) abrange todos os trabalhadores da economia formal e suas famílias. A maioria dos sistemas operacionais opera por meio de contratos com fornecedores privados e é financiada com contribuições da folha de pagamento de empregados e empregadores. Finalmente, o setor privado inclui todos os provedores privados que oferecem serviços a indivíduos, beneficiários de sistemas operacionais e com seguro de saúde privado. Esse setor também inclui agências de seguros privadas chamadas “*Empresas de Medicina Pré-paga*”, financiadas principalmente por prêmios pagos por famílias e/ou empregadores **(56)**. Em 2018, conforme o mapa dos distúrbios sanguíneos presente no site da FMH, o número de pessoas com hemofilia A e B na Argentina, em 2018, era de 2.711 **(43)**. O paciente com hemofilia tem acesso ao tratamento em vários locais como hospitais, institutos, centros assistenciais, fundações e consultórios médicos **(57)**. No site da FMH, constam trinta e três centros de tratamento de hemofilia (CTH) **(45)**. O tratamento é orientado pelo “*Guía para el manejo de la Hemofilia Congénita*”, um consenso de médicos especialistas argentinos, de 2015, que reúne diversas informações acerca do diagnóstico clínico, laboratorial e modalidades de tratamento com controle clínico periódico. Sobre o diagnóstico laboratorial, há laboratório especializado. Não há informação de quantos e se privados ou públicos. Os tratamentos são o profilático, que administra os fatores de coagulação para evitar hemorragias e por demanda, na suspeita ou evidência de sangramento. Os concentrados de fator VIII e IX fracionados do plasma e os recombinantes são utilizados. Na ausência desses produtos, o crioprecipitado e o plasma fresco

congelado podem ser utilizados. O tratamento deve ser feito preferencialmente com produtos recombinantes, se os pacientes nunca tiverem sido expostos aos produtos derivados de plasma humano. Em geral, na profilaxia, a dose por infusão do tratamento de pacientes sem inibidor é de 20-40 UI/kg de FVIII, três vezes por semana e 30-50 UI/kg de FIX, duas vezes por semana. O tratamento deve ser ajustado individualmente e pode ser iniciado com uma dose uma vez por semana e aumentar gradativamente até que seja considerado ideal. O tratamento domiciliar (DD) é a forma ideal de tratar episódios leves e alguns moderados. Para isso é importante reconhecer as hemorragias, determinar sua gravidade, ter acesso à medicação em casa, utilizar a técnica correta de aplicação e usar de forma responsável os concentrados. É imprescindível ter um registro de administração domiciliar dos fatores de coagulação. Os pacientes participam de oficinas educacionais para aprender ou aprimorar os conhecimentos necessários para uma melhor gestão do tratamento **(58)**. Não há referência de quem paga pelos concentrados de fatores.

Estados Unidos da América (EUA)

Os EUA contavam com 326.766.748 habitantes em 2018 **(59)**. O sistema de saúde revela um mosaico não muito bem encaixado de sistemas, situações, padrões de financiamento e de acesso a serviços, no qual se destacam: programas governamentais em nível nacional; programas federais e estaduais e sistemas privados em suas várias modalidades. O sistema de seguro norte-americano apresenta características de instabilidade únicas, dada sua dependência com o vínculo trabalhista e da iniciativa do empregador, o que implica, para os indivíduos, a possibilidade de conviver com períodos de carência e não cobertura em caso de mudança de emprego. A maior parcela da população tem seguro de saúde privado (75%), porém 17% não possuem nenhuma forma de cobertura **(38)**. O Medicare, seguro hospitalar subsidiado pelo Estado para os idosos pobres, cobre parte da população que não tem seguro privado, assim como o Medicaid. O Medicaid é um fundo federal e estadual que atende 35 milhões de beneficiários pobres (jovens ou idosos). A elegibilidade para acesso inclui requisitos definidos em nível federal e estadual. Para complementar o Medicare há ainda o Medigap Insurance, vendido por companhias de seguros privadas para compensar despesas com assistência médica não cobertas pelo Medicare. Esses custos incluem copagamentos, coseguros e

franquias **(38)**. Cerca de 70% dos idosos americanos têm algum tipo de Medigap **(38)**. Além dos serviços governamentais e do seguro privado, há inúmeras instituições não governamentais para grupos específicos: câncer, doenças cardíacas, drogas, saúde mental, crianças etc. **(38)**.

Em relação à hemofilia, os EUA, em 2018, tinham 17.757 pessoas com hemofilia A e B **(43)** e 292 centros de tratamento de hemofilia (CTH) **(45)**.

Com frequência, a melhor opção para o tratamento de hemofilia é um centro abrangente, que atende a todas as necessidades relacionadas ao distúrbio, além de informações educacionais sobre essa condição (CTH) **(60)**. De acordo com o CDC, a idade média no diagnóstico é de 36 meses para pessoas com hemofilia leve, 8 meses para pessoas com hemofilia moderada e 1 mês para pessoas com hemofilia grave **(61)**. A equipe médica é composta por médicos (hematologistas ou especialistas em sangue), enfermeiros, assistentes sociais, fisioterapeutas e outros profissionais de saúde especializados em cuidar de pessoas com distúrbios hemorrágicos **(62)**. O site da Fundação Nacional de Hemofilia (*National Hemophilia Foundation*) informa que aproximadamente 70% das pessoas com hemofilia nos EUA recebem atendimento abrangente e multidisciplinar em uma rede de centros de tratamento de hemofilia financiados pelo governo federal **(61)**. É possível também a realização do tratamento da hemofilia por meio de planos de saúde **(63)**. Nas consultas anuais, os pacientes devem ser avaliados por todos os membros da equipe e realizar a dosagem de inibidor **(64)**, o tratamento tanto é profilático quanto por demanda (*episodic care*). As pessoas com hemofilia e suas famílias aprendem como administrar seus próprios produtos de tratamento como o fator de coagulação em casa. A administração de produtos de tratamento fatorial em casa significa que os sangramentos podem ser tratados mais rapidamente, resultando em sangramentos menos graves e menos efeitos colaterais **(60)**. Os fatores de coagulação prescritos são o plasmático e o recombinante desde 1992. O emicizumabe (Hemlibra® ou ACE 910) também é utilizado na hemofilia A e funciona substituindo a função do fator VIII, em vez de substituir diretamente o fator VIII de coagulação ausente. Pode ser utilizado para prevenir ou reduzir a frequência de episódios hemorrágicos **(60)**. O Protocolo adotado é o *Guideline on Care Models for Hemophilia Management* **(65)**.

Canadá

Pelo site de estatística do Canadá, é possível saber a estimativa populacional em tempo real. Em março deste ano, a população canadense era de 37.946.515 habitantes **(66)**. Os pacientes com hemofilia A e B, em 2018, eram 3.687 **(43)**. O sistema de saúde do Canadá é predominantemente público e dinâmico. Nas últimas quatro décadas, reformas foram feitas e continuarão em resposta a mudanças na medicina e na sociedade. O básico, no entanto, permanece o mesmo – cobertura universal para serviços de assistência médica com base na necessidade de cada um e não na capacidade de pagamento. Os valores básicos de justiça e equidade demonstrados pela disposição dos canadenses de compartilhar recursos e responsabilidades são exibidos no sistema de saúde do Canadá e se refletiram nas modificações e nas principais reformas feitas no sistema desde o seu início. A organização do sistema de saúde do Canadá é determinada pela Constituição do Canadá, na qual os papéis e responsabilidades são divididos entre os governos federal, das províncias e das cidades. Os governos das províncias e das cidades são os principais responsáveis pela prestação de serviços de saúde e outros serviços sociais. O governo federal é responsável por alguns serviços prestados a certos grupos de pessoas. Os serviços de saúde públicos são financiados com receita gerada por impostos federais, das províncias e das cidades. As províncias também podem cobrar um prêmio de saúde de seus residentes para ajudar a pagar pelos serviços de saúde, mas o não pagamento de um prêmio não deve limitar o acesso a serviços de saúde medicamente necessários. A Lei de Saúde do Canadá estabelece critérios e condições para os planos de seguro de saúde receberem recursos financeiros federais para atenderem nas províncias e cidades. O repasse dos recursos financeiros se dá por meio da “Transferência de Saúde do Canadá”. As províncias e cidades são obrigadas a fornecer acesso razoável a serviços de saúde. O governo federal também oferece suporte financeiro às cidades menos prósperas. A maioria dos governos das províncias e cidades oferece e financia benefícios adicionais para certos grupos, por exemplo, residentes e idosos de baixa renda, como medicamentos prescritos fora de hospitais, custos de ambulâncias e atendimento auditivo, visual e odontológico. Em 2010, a despesa total na assistência à saúde, no Canadá, alcançou 11,7% do PIB (ou US\$ 5.614 CDN por pessoa). Sete em cada dez dólares gastos em cuidados de saúde foram de recursos públicos. Os três dólares restantes vieram de

fontes privadas e cobriram os custos de serviços complementares, como medicamentos, atendimento odontológico e visão **(67)**. De acordo com o Diretório Global do Centro de Tratamento, no *site* da FMH existem 28 centros de tratamento no Canadá **(45)**, a composição das equipes varia, mas são recomendados minimamente os seguintes membros: diretor médico, enfermeiro coordenador, fisioterapeuta, assistente social e assistente administrativo. Além da equipe formada pelos profissionais considerados fundamentais, para uma melhor e mais qualificada prestação de serviços, deverá ter em cada programa ou em uma base de referência, mesmo que por meio de acordos com outras instituições outros profissionais como: pediatra, ortopedista, reumatologista e/ou fisiatra, hepatologista, infectologista, geneticista/conselheiro genético, dentista, psiquiatra/psicólogo e terapeuta ocupacional. Os centros de tratamento providenciam cobertura médica 24 horas qualificada e assistência a serviços para a população-alvo **(68)**. Os pacientes devem portar o cartão “*Factor First*” quando se dirigirem ao serviço de emergência **(69)**. O tratamento pode ser profilático ou por demanda e os tipos de fator de coagulação usados são o plasmático e recombinante **(70)**. O número de doses de infusão por semana varia e depende da gravidade do distúrbio em cada paciente e do produto utilizado, de acordo com a Sociedade Canadense de Hemofilia, pode ser realizada todos os dias, algumas vezes por semana, por mês ou somente em casos de acidentes ou cirurgias, por exemplo **(70)**. A DD é adotada e inclui programa de educação adequada para infusão domiciliar (*home infusion program with appropriate education*) **(71)**. Os exames de hemostasia estão incluídos nos cuidados, assim como outros necessários para o cuidado dos pacientes. Os centros de tratamento de hemofilia têm como função também a educação de pacientes, familiares, trabalhadores da área da saúde, agências comunitárias, como escolas e agências do governo **(68)**. Diversos tipos de suporte estão disponíveis para pessoas com deficiência física, incluindo os pacientes com hemofilia. Cada província oferece seus próprios programas de apoio e o governo federal também patrocina várias iniciativas **(72)**. Além dos programas de suporte do governo federal e das províncias, também existem benefícios sobre os impostos e acesso ao seguro (vida, hipoteca, viagem, saúde para estudantes estrangeiros, grupo) para pessoas com transtornos sanguíneos **(73)**. A *Health Canada* aprovou recentemente novos produtos com meia vida prolongada. O desenvolvimento de produtos de meia-vida prolongada é a primeira grande melhoria no tratamento da hemofilia desde o advento dos fatores de

coagulação e profilaxia virais seguros no final dos anos 1980. A meia-vida do fator IX é estendida de 2,5 a 5 vezes, o fator VIII 1,5 e o fator recombinante VIIIa, possivelmente oito vezes. Isso tem o potencial de reduzir a frequência de infusões, um avanço na conveniência ou aumentar os níveis mínimos na profilaxia, um claro avanço terapêutico. Atualmente, a profilaxia visa manter pelo menos o nível de atividade de fator de 1% em todos os momentos **(74)**.

2.3 TRATAMENTO DAS PESSOAS COM HEMOFILIA NO BRASIL

2.3.1 Mais de Meio Século de História – Uma Síntese

O processo de industrialização ocorrido na década de 1960 no país e a posterior urbanização levaram à concentração de grande número de pessoas nas grandes cidades. Mudanças na paisagem industrial e no sistema de transporte contribuíram como fatores determinantes no aumento do número de acidentes de trabalho e de trânsito, gerando uma maior demanda por sangue. Isso estimulou o crescimento de doadores de sangue pagos, a maioria proveniente de populações marginalizadas dos grandes centros urbanos, que vendiam o seu sangue a bancos de sangue privados para melhorar seu poder de compra **(75)**. O plasma, parte líquida do sangue que contém dezenas de proteínas, entre elas os fatores de coagulação do sangue, quando congelado até duas horas após a coleta, é denominado plasma fresco congelado (PFC)⁷. O PFC era usado no tratamento da hemofilia, assim como o crioprecipitado⁸, nos serviços de hemoterapia públicos e privados, até a introdução dos fatores de coagulação industrializados no país, em meados dos anos 1990 **(29)**.

A especulação e a comercialização de hemocomponentes contaminados levaram o governo brasileiro a aprovar, em 1980, o Programa Nacional de Sangue e Hemocomponentes (Pró-Sangue) com a finalidade de regularizar a situação da hemoterapia brasileira. Surgem os Centros de Hematologia e Hemoterapia – os hemocentros. Entre os muitos desafios, o de implantar a doação sistemática de sangue, pondo fim à doação remunerada **(76)**.

⁷ Plasma fresco congelado (PFC): É um hemocomponente obtido do sangue total após centrifugação, ou plasmáfereze, e deve ser congelado rapidamente a temperatura <20°, para manter a atividade de fatores de coagulação lábeis, em especial o fator VIII.

⁸ Crioprecipitado: É a concentração precipitada a frio do fator VIII e parte de outras proteínas do plasma humano. Foi muito usada nos pacientes com hemofilia antes da obtenção de fatores industrializados.

Mais tarde, em 1988, a Constituição Federal Brasileira, no parágrafo 4º, do artigo 198, proibiu qualquer forma de comercialização de sangue e produtos sanguíneos **(1)**. Essa medida foi resultado de uma campanha liderada por dois irmãos, ambos com hemofilia, o sociólogo Herbert de Souza e o cartunista Henrique de Souza, conhecido como Henfil, e infectados pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV), por meio de infusões de crioprecipitado. A campanha tentou mobilizar a sociedade com o lema “Salve o sangue do povo brasileiro”, já que, naquela época, mais de 60% dos pacientes com hemofilia eram infectados pelo vírus HIV e pelo vírus da hepatite C.

Até o SUS iniciar a importação e distribuição dos fatores de coagulação pelo MS, em meados dos anos 1990, os pacientes com hemofilia em todo país eram tratados com crioprecipitado. Alguns poucos recebiam concentrados de fatores importados por hospitais e governos estaduais **(76)**.

A compra inicialmente foi de 10.000 UI por paciente com hemofilia A por ano, enquanto a Federação Mundial de Hemofilia defendia que pelo menos 20.000 UI seriam necessários para manter a sobrevivência dos pacientes. Naquela época, as importações ocorriam irregularmente e os critérios de distribuição não eram bem definidos. Em 1994, o Ministério da Saúde (MS) decidiu estabelecer um programa nacional para o tratamento da hemofilia, planejando a compra anual de 20.000 UI de fator VIII concentrado por paciente e organizando a distribuição de hemoderivados. Cada hemocentro coordenador, pelo menos um em cada estado, foi designado para estocar e dispensar concentrados de fator VIII gratuitamente, mesmo se atendidos por planos de saúde privados **(76)**. Em 2001, as importações de concentrado de fator VIII pelo MS atingiram 30.000 UI por paciente registrado. Dada a disponibilidade de hemoderivados e considerando o risco de transmissão de doenças infecciosas, o uso de crioprecipitado foi proibido pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA) como tratamento para hemofilia em 2002 **(77)**.

2.3.2 Autossuficiência em Hemoderivados

No Brasil, a busca da autossuficiência em hemoderivados é uma preocupação antiga dos gestores e portadores de coagulopatias hereditárias. Na década de 1980, com o surgimento dos hemocentros públicos, alguns deles iniciaram a produção de hemoderivados. Entre os centros públicos destacaram-se o HEMOPE, hemocentro coordenador de Pernambuco, em Recife, que iniciou sua produção em 1985. Na sequência, a Fundação Pró-Sangue, em São Paulo e, posteriormente, a Fundação

Hemocentro de Brasília, em 1994. Todos produziam apenas a albumina humana, de mais fácil obtenção. O setor privado tinha duas fábricas no país. O Laboratório Industrial de Plasma (LIP), no Rio Grande do Sul e outro na cidade do Rio de Janeiro **(29)**.

Em 1999, com a criação da ANVISA e considerando o risco sanitário dos procedimentos em hemoterapia – transfusão de hemocomponentes, infusão de hemoderivados, transplantes de medula óssea, foi transferida para a agência a coordenação do Programa Nacional de Sangue e Hemoderivados do MS **(78)**. Uma das primeiras iniciativas da ANVISA foi identificar o número de pacientes com hemofilia e outras coagulopatias hereditárias (CH), elaborando o 1º cadastro nacional de pessoas com CH **(79)**. Historicamente, o plasma – parte líquida do sangue, rico em proteínas – obtido das doações de sangue dos brasileiros, excedente do uso terapêutico, era descartado, pois o Brasil não tinha como aproveitá-lo na sua integralidade. No ano 2000, a ANVISA fez um diagnóstico da situação do plasma nacional com o levantamento de dados de todos os serviços de hemoterapia, públicos e privados que coletavam, processavam e transfundiam o sangue. Esse diagnóstico apontou que havia um excedente importante de plasma brasileiro, matéria prima para a obtenção de hemoderivados, incluindo os fatores de coagulação utilizados no tratamento das coagulopatias hereditárias **(29)**.

Com esses dados, o MS decidiu realizar licitação internacional para a exportação das bolsas de plasma brasileiro excedente do uso terapêutico, visando a obtenção de hemoderivados. O serviço contratado começou a levar o plasma para o exterior para beneficiamento com retorno dos hemoderivados industrializados em frascos, em 2002. Ainda nesta época, o MS constituiu um grupo de trabalho com a participação de técnicos do próprio MS, da ANVISA e da academia para estudar a viabilidade de implantação de fábrica nacional para produção de hemoderivados. O resultado desse trabalho foi a criação da Empresa Brasileira de Hemoderivados e Biotecnologia (Hemobras), em 2004, por meio da Lei nº 10.972/2004, cuja função social é “garantir aos pacientes do Sistema Único de Saúde – SUS o fornecimento de medicamentos hemoderivados ou produzidos por biotecnologia” **(80)**. O mercado de hemoderivados ainda é bastante restrito pela dependência da doação de sangue para a obtenção do plasma, matéria prima para a produção dos hemoderivados, além do

alto custo, que é ainda maior para os produtos recombinantes, obtidos por engenharia genética. Por esses motivos, o governo federal decidiu pela criação da Hemobras, com o objetivo de diminuir os riscos de desabastecimento desses medicamentos, aumentar a oferta regular destes produtos para os pacientes do SUS, não só de hemoderivados, mas também de produtos recombinantes, sobretudo para garantir a profilaxia **(80)**.

2.3.3 Atenção à Saúde das Pessoas com Hemofilia no Brasil

A Política Nacional de Sangue, Componentes e Hemoderivados foi elaborada ao longo dos anos pautada pela necessidade de garantir sangue e minimizar o risco das transfusões de sangue aos pacientes que precisam de transfusão de sangue. Na década de 1980, quando a preocupação com os riscos decorrentes das transfusões de sangue agravou-se, principalmente devido ao HIV e aos vírus das hepatites, criou-se no MS o Programa Nacional de Sangue, que implantou a rede de hemocentros. Posteriormente foi criada a Coordenação de Sangue e Hemoderivados (COSAH), subordinada à Secretaria Nacional de Projetos Especiais de Saúde (SNPES) para coordenar a Política Nacional de Sangue e Hemoderivados (PNSH) **(81)**.

De acordo com SUS, as ações e serviços públicos de saúde no Brasil devem integrar uma rede regionalizada e hierarquizada de acordo com as diretrizes: descentralização com direção única em cada esfera de governo; atendimento integral, com prioridade para as atividades preventivas, sem prejuízo dos serviços assistenciais e participação da comunidade. A descentralização do SUS permite que os Estados e o Distrito Federal organizem os serviços de saúde de forma autônoma, segundo as diretrizes nacionais da política de saúde pública emanadas do MS, aprovadas e controladas pelo Conselho Nacional de Saúde (CNS). O SUS deve garantir a todos o acesso universal às atividades de promoção, proteção e recuperação da saúde **(1)**. Desde a CF, o SUS e o setor privado vêm crescendo no país. O SUS está organizado em mais de 5.500 municípios do país. Uma parcela de 24,5% da população também tem seguro privado **(82)**.

Em 2001, quando a coordenação da Política de Sangue estava na ANVISA, foi aprovada a lei federal 10.205, “Lei do Sangue” ou “Lei Betinho”, que, desde a criação do SUS, aguardava a sua aprovação no Congresso Nacional. A Lei 10.205/2001 regulamentou o § 4º, do artigo 198 da CF, que proíbe a comercialização do sangue e

estabelece a Política Nacional de Sangue, Componentes e Hemoderivados **(4)**. Ainda em 2001, em 30 de outubro, foi publicado o Decreto nº. 3.990, que definiu as finalidades do Sistema Nacional de Sangue, Componentes e Hemoderivados SINASAN e estabeleceu os princípios e diretrizes da PNSH a serem seguidos pelo SINASAN. Esse decreto regulamentou o artigo nº. 26, da Lei nº. 10.205, de 21 de março de 2001, definiu as finalidades do SINASAN e estabeleceu os princípios e diretrizes da PNSH **(83)**.

Essa política foi implantada pela ANVISA até 2004, quando a coordenação da PNSH retornou para o MS, especificamente para a Secretaria de Atenção à Saúde (SAS), conforme Decreto nº 5.045 de 2004 **(84)**.

A PNSH, sob a coordenação da Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados (CGSH), do MS, tem como missão coordenar o SINASAN, com ênfase na formulação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados, promovendo o acesso à assistência hematológica e hemoterápica, com segurança e qualidade, para toda a população brasileira, em consonância com os princípios e as diretrizes do SUS. Além de coordenar o SINASAN, uma das atribuições da CGSH é: *“garantir a autossuficiência do País em hemocomponentes e hemoderivados e harmonizar as ações do Poder Público em todos os níveis de governo, relacionadas à atenção hemoterápica e hematológica”* **(81)**.

Segundo a Federação Mundial de Hemofilia, o Brasil tinha em números absolutos, a quarta maior população de hemofilia do mundo (12.119 pessoas com hemofilia) atrás apenas dos Estados Unidos, da Índia e da China **(43)**.

O governo brasileiro tem se empenhado em aumentar a oferta de fatores de coagulação de qualidade a quantidades suficientes para garantir o tratamento adequado desses indivíduos. No entanto, as disparidades regionais representam um grande problema no planejamento de um programa de cobertura nacional para o tratamento da hemofilia **(85)**.

Garantir aos pacientes com hemofilia o acesso a ações de promoção, proteção e recuperação da saúde, conforme preconizado pelo SUS, exige mais do que apenas a disponibilidade dos fatores de coagulação. Em 2007, um trabalho mostrou que mais da metade dos pacientes tinha dificuldade em obter acesso a um hematologista e 31% a atendimento psicológico. Mais de 30% relataram não ter acesso ao acompanhamento fisioterapêutico, embora a fisioterapia seja considerada essencial para o tratamento e reabilitação de pacientes com hemofilia **(86)**.

O MS, por meio da Coordenação Nacional de Sangue e Hemoderivados (CGSH), tem investido na organização da hemorrede nacional com o fortalecimento dos Centros Tratadores de Hemofilia (CTH) em parceria com os Estados, alguns municípios e DF. Além dos convênios com os entes federados para a melhoria da infraestrutura dos hemocentros e dos CTH, a aquisição dos concentrados de fatores de coagulação derivados do plasma ou recombinantes, medicamentos essenciais e de alto custo é realizada pelo MS, que distribui para todos os estados da Federação e para o Distrito Federal **(87)**. Os recursos humanos para o atendimento dos pacientes, em geral, são contratados pelos demais entes federados. São 68 centros tratadores no Brasil, com pelo menos um em cada capital dos Estados e do DF. Entre os CTH no Brasil, existem serviços especializados na atenção à saúde integral dos pacientes, com equipes multidisciplinares e profissionais de diversas áreas, que são treinados para prestar atendimento integral **(45)**.

Alguns Estados e o DF têm apenas um CTH localizado na capital. Essa abordagem já foi sugerida como capaz de reduzir a mortalidade de pacientes com hemofilia **(88)**.

A entrada da Hemobras como fornecedora do Fator VIII recombinante ao MS, por meio de transferência de tecnologia permitiu o abastecimento regular com aumento progressivo da oferta deste produto, desde 2013. Com a regularização da oferta dos recombinantes, via Hemobras, os jovens até os 30 anos passaram a receber o Fator VIII recombinante. O Programa Nacional de Coagulopatias Hereditárias do SUS, gradativamente, substituiu o concentrado de Fator VIII hemoderivado pelo Fator VIII recombinante, na proporção de 70% e 30%, respectivamente, invertendo a oferta do tipo de fator, antes com predomínio do concentrado do Fator VIII hemoderivado. A partir de então, somente as pessoas com hemofilia A acima dos 30 anos continuaram a receber o fator VIII plasmático regularmente **(89)**. O tratamento das pessoas com hemofilia A no Brasil hoje incluiu, além da Profilaxia Primária, a Profilaxia Secundária e a Imunotolerância.

A Profilaxia Primária e a Imunotolerância foram implantadas, respectivamente, em outubro e novembro de 2011 **(6,8,9)**. Posteriormente, em setembro de 2012, foi implantada a Profilaxia Secundária **(6,8,10)**.

2.4 TRATAMENTO DAS PESSOAS COM HEMOFILIA NO DISTRITO FEDERAL

2.4.1 História da Atenção à Saúde das Pessoas com Hemofilia no Distrito Federal – últimos dez anos

No DF, a situação na atenção à saúde das pessoas com hemofilia sofria, há anos, com a precariedade do serviço no Hospital de Apoio de Brasília (HAB). A Recomendação nº 06/2008, expedida pela Promotoria de Defesa da Saúde do Distrito Federal, publicada em 08 de agosto de 2008, no Diário Oficial da União, apontou a necessidade imediata da implementação de políticas públicas de saúde na área de coagulopatias hereditárias, devido às graves deficiências detectadas com risco à vida dos portadores dessas deficiências e revelando a omissão e a ineficiência do DF na implementação do Programa Nacional de Sangue e Hemoderivados a nível local e do Programa de Atendimento Integral aos portadores de coagulopatias congênitas. Em 06 de agosto de 2010, relatório do Departamento de Auditoria do SUS (DENASUS), do MS, afirmou que o Gestor Estadual apresentou falhas na assistência aos pacientes com coagulopatias hereditárias, especialmente quanto ao acesso a exames laboratoriais para diagnóstico e acompanhamento do tratamento, atendimento odontológico, na atualização do cadastro de pacientes e ao não adotar os protocolos estabelecidos pelo Ministério da Saúde sobre o atendimento de hemofílicos.

Uma decisão do TCDF, também de 2010, recomendou que, entre outras ações, a SES/DF *“normatize procedimentos que visem o aprimoramento do controle sobre o ingresso de pacientes no programa de hemofilia, bem como para todo o fluxo que envolve a dispensação dos fatores de coagulação”*. Em janeiro de 2011, no cadastro do Sistema Hemovida Web Coagulopatias do MS, com dados inseridos no Hospital de Apoio de Brasília – HAB constavam 274 pacientes com hemofilia, sendo 217 com hemofilia A e 57 com a hemofilia B. Esses números eram 81,9% superior ao esperado para a hemofilia A e 60% para hemofilia B, em relação à população do DF. Do total desses pacientes, 150 estavam classificados com hemofilia grave. O Relatório da Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados do Ministério da Saúde-CGSH/MS, de 2011, também apontou índices de prevalência desses distúrbios no DF, bem superiores aos índices nacionais e internacionais no DF **(9)**.

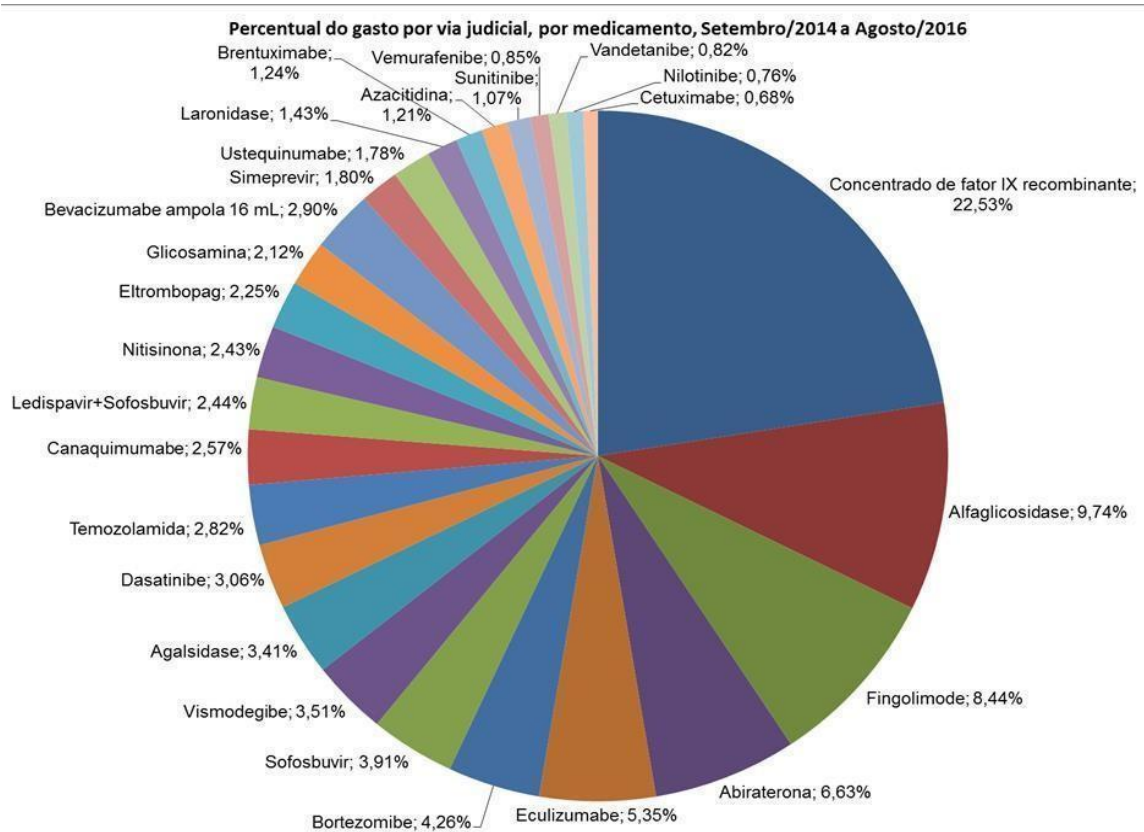
De posse dos relatórios do e dos dados do cadastro, que apresentava número de pacientes muito acima do esperado para o DF, a SES/DF decidiu realizar mudanças na atenção à saúde das pessoas com coagulopatias hereditárias. Essas

mudanças iniciaram-se com a inauguração do Laboratório de Hemostasia na FHB, já em janeiro de 2011, seguida da delegação da SES/DF à FHB para coordenar a hemoterapia no DF. Na sequência, a FHB deu início ao cadastramento dos pacientes com coagulopatias hereditárias e assumiu o gerenciamento dos medicamentos recebidos do MS e da SES/DF para o tratamento dos pacientes.

2.4.2 Judicialização dos concentrados de fatores de coagulação

Com a implantação do SUS, em 1990, o princípio da universalidade e da gratuidade tem incentivado ações judiciais crescentes contra o Estado, com a finalidade de garantir o fornecimento de medicamentos e de outras tecnologias, sobretudo as mais novas. Essas ações judiciais têm sido motivo de preocupação para os gestores da saúde em todos os níveis federativos e vêm sendo correntemente designadas como “judicialização da saúde” **(90,91)**. Existem distorções na judicialização causadas pelo desconhecimento da política pública implementada e, muitas vezes, pela análise superficial da demanda, sem sustentação técnico-científica. Apesar da existência de protocolos clínicos assistenciais, identificam-se prescrições de produtos em desacordo ou não padronizados pelos protocolos. Os medicamentos para disponibilização na rede pública de saúde devem ser padronizados. A padronização depende do resultado da análise das melhores evidências clínicas, bem como de estudos disponíveis de custo-efetividade e de impacto orçamentário. Esse processo é fundamental para a disponibilização de medicamentos eficazes, seguros e que mantenham a sustentabilidade do sistema de saúde **(92)**. Estudo no DF sobre judicialização demonstrou que medicamentos não padronizados, também denominados medicamentos de compra específica, incluindo os fatores de coagulação, representam uma grande parcela dos medicamentos com mandados de segurança. Foram encontrados 244 medicamentos adquiridos por via judicial, no período de setembro/2014 a agosto/2016. O valor total gasto na aquisição desses medicamentos foi de R\$ 43.700.727,04 durante o período analisado. Entre os medicamentos com maior gasto, em primeiro lugar, foi o fator IX recombinante, responsável por 22,53% do valor total, sendo a hemofilia a doença com maior demanda judicial (26,6%), seguida do câncer (24,9%) e distúrbios metabólicos (17,5%) (Figura 1). Só com o fator IX recombinante nas apresentações de 1000, 500 e 250 UI, o gasto total aproximado foi de 8,8 milhões de reais em dois anos **(93)**.

Figura 1. Percentual do gasto com medicamentos por via judicial, classificado por medicamento, no período de setembro/2014 a agosto/2016.



Fonte: Elaboração própria a partir do Sistema informatizado de gestão de materiais da SES-DF.

Foram alocados no mesmo grupo os medicamentos com apresentações diferentes, porém com mesmo princípio ativo.

Outro trabalho no DF, de 2017, que também estudou a judicialização para fornecimento de fator IX recombinante, confirma a ordem de grandeza na aquisição anual de fator IX recombinante no DF e ressalta que a doutrina nacional discute efusivamente meios de tornar a prestação jurisdicional mais efetiva, mas não discute, em regra, o aspecto econômico da judicialização na saúde, onde os gastos são crescentes e a receita nos últimos anos decrescentes. Utilizando-se o conceito de custo de oportunidade, extraído da ciência da economia, demonstra-se que o magistrado, ao deferir o pleito automaticamente, força o poder executivo a reduzir o escopo de outras políticas para gerar recursos visando custear o cumprimento da decisão judicial. Esse cenário, em determinadas situações, acaba por privilegiar o direito individual à custa do da coletividade, em ofensa ao princípio da isonomia e da eficiência. O caso da judicialização promovida pelos pacientes hemofílicos no DF demonstra, no plano fático, as consequências da judicialização nas políticas do SUS. *“Apenas no ano de 2017, o custo do fornecimento do fator IX recombinante para a*

*Secretaria de Saúde do DF foi de aproximadamente R\$ 5.000.000,00, conforme previsto no quadro demonstrativo de despesa (QDD), constante no Portal Transparência do DF” (94), ou seja, aproximadamente 5 milhões de reais/ano para atender sete pacientes adultos e crianças, com hemofilia B, com um *per capita* em torno de R\$ 714.000,00/ano, sendo que o MS disponibiliza fator IX de coagulação plasmático para o tratamento desses pacientes, sem ônus para o DF.*

2.4.3 Mudanças ocorridas após janeiro de 2011(dados da FHB)

Laboratório de Hemostasia

Em janeiro de 2011, pacientes em acompanhamento no DF encontravam-se há mais de cinco anos sem realizar os exames de hemostasia, essenciais para o diagnóstico correto e acompanhamento dos pacientes, sobretudo em relação ao desenvolvimento de inibidores. Muitos pacientes também sem registro de realização dos exames de sorologia. A rede pública do DF não tinha em funcionamento um laboratório em hemostasia público para atender essa demanda e garantir a eficácia do tratamento, que pode ser comprometida por falha diagnóstica e/ou presença de inibidores.

A FHB iniciou a implantação do Laboratório de Hemostasia no ano de 2009, mas só pôde começar as suas atividades em janeiro de 2011, quando os trâmites necessários para o seu pleno funcionamento se completaram (aquisição e instalação de equipamentos de ponta, aquisição de reagentes para os testes, treinamento da equipe na Universidade de Campinas-UNICAMP, com sólidos laboratórios de hemostasia e ambulatório, referências para o SUS).

Em 2011, foram realizados 6.942 exames de hemostasia, por força do recadastramento dos pacientes. Em 2012 e 2013, respectivamente, foram realizados 3.444 e 6.173 exames.

Esse laboratório foi submetido a avaliações externas de qualidade pelo laboratório de referência para exames de hemostasia da Federação Mundial de Hemofilia, no Reino Unido, tendo obtido notas A – melhor nota – nas avaliações até 2014. Nessa época, o laboratório da FHB já realizava exames que possibilitaram o diagnóstico de mais de 95% das coagulopatias hereditárias – das mais frequentes às mais raras –, bem como exames para o diagnóstico de trombofilias. O laboratório

de hemostasia da FHB também foi reconhecido como laboratório de referência para o Programa Nacional de Coagulopatias Hereditárias, no SUS.

Recadastramento dos Pacientes

Ainda em janeiro de 2011, a FHB iniciou o recadastramento dos pacientes com coagulopatias hereditárias. De acordo com as estatísticas nacionais e internacionais, o número de pessoas com coagulopatias no DF era bem maior do que o esperado. Dos 457 pacientes registrados no Sistema Hemovida Web Coagulopatias (SHWC) com coagulopatias hereditárias, apenas 215 se recadastraram na Fundação Hemocentro de Brasília – FHB, até 30/09/2014 (Quadro 1).

Quadro 1. Resultado do recadastramento – 30/09/2014

DIAGNÓSTICO ANO e UF	2010 * 31/12/2010				2011** 30/09/2011				2012** 30/09/2012				2013 + 2014 (até 30/09)**			
	DF	E	O	T	DF	E	O	T	DF	E	O	T	DF	E	O	T
Hemofilia A	170	29	18	217	93	22	10	125	100	20	10	130	100	27	13	140
Hemofilia B	53	2	2	57	27	1	1	29	36	3	1	40	37	3	1	41
Outras CH	148	19	16	183	54	6	1	61	59	9	2	70	66	9	3	78
Total geral	371	50	36	457	174	29	12	215	195	32	13	240	203	39	17	259

* Fonte: Hemovida Web Coagulopatias – todos lançados como pacientes do DF.

** Fonte: Ambulatório FHB

Legenda: DF = residentes no DF; E = residentes nos municípios do Entorno; O = residentes em outros municípios que não do entorno.

Identifica-se que, em quase quatro anos de cadastramento, 198 pacientes, ou seja, 43,32% não tinham se apresentado para se cadastrar. Também não foram localizados registros de consultas, exames laboratoriais ou mesmo para buscar medicamentos desses pacientes na FHB até 2014. Note-se que o número de pacientes de hemofilia A (125) e hemofilia B (29), após o primeiro ano do cadastramento, em 2011, totalizou apenas 154 pacientes. Esse número de pacientes está muito próximo do número de pacientes estimados pelo MS para o DF à época, que foram 122 de hemofilia A e 35 de hemofilia B, ou seja, 157 pacientes **(9)**.

Se considerarmos os dados de 2014, temos que 198 pacientes passaram pelo menos quatro anos sem consulta médica, realização de exames ou sem buscar medicamentos, pois, se tivessem comparecido ao Hemocentro de Brasília, teriam sido cadastrados como os demais. Por outro lado, em relação especificamente aos pacientes que, em 2010, estavam cadastrados como residentes em “outros estados” (O), observa-se que houve a diminuição de 2/3 no total geral desses pacientes, no primeiro período do cadastramento, 2010-2011 (2010 = 36 e 2011 = 12) e de menos de 50%, em 2014 (2010 = 36 e 2014 = 17). Esses dados não foram totalmente esclarecidos.

Pergunta-se: Será que todos esses pacientes que estavam cadastrados como portadores de CH, especialmente os 93 com hemofilia e que não compareceram à FHB no período 2011 a 2014, portanto quatro anos, tinham a forma leve do distúrbio da coagulação? Será que nesse período não precisaram de nenhuma dose de fator de coagulação? Será que, ao menos no caso dos hemofílicos, não tiveram interesse em ter em casa a dose domiciliar ofertada para todos os pacientes? E por que não atenderam aos chamados da SES e da FHB para irem se cadastrar? Essas são perguntas que não foram respondidas e duas hipóteses foram levantadas para respondê-las. A primeira hipótese é a de que houve, até 2010, migração de pacientes de outros estados para o DF, motivados pela divulgação de que no DF realizava-se o tratamento profilático, antes mesmo do MS introduzir essa modalidade de tratamento. Assim esses pacientes que vieram podem ter sido cadastrados como do DF, mas não eram do DF, distorcendo a realidade do DF. Alguns dos pacientes eram realmente de outros estados e solicitaram transferência do cadastro para o estado de origem. A segunda hipótese é a de que o MS, naturalmente, com base no número de paciente no cadastro como sendo do DF, passou a distribuir mais fatores de

coagulação do que a quantidade necessária para o número de pacientes real do DF e de municípios da RIDE. Dessa forma, a quantidade de fatores enviada ao DF, até 2010, possibilitou o início do tratamento profilático para um grupo menor de pacientes, sem que houvesse uma diretriz do MS ou do DF à época. De acordo com o SHWC, até o final de 2011, foram recadastrados 159 pacientes com hemofilia A e B, sendo que 1/3 estava em regime de profilaxia, o que consumia a maior parte dos produtos enviados pelo MS, deixando os 2/3 restantes dos pacientes, até o início de 2011, muitas vezes sem receber sequer a DD.

No período 2011-2014, além dos pacientes recadastrados, a FHB acolheu novos pacientes, a maioria crianças.

Assistência Farmacêutica

Assistência Farmacêutica é o conjunto de ações voltadas a promoção, proteção e recuperação da saúde, tanto individual como coletiva, tendo o medicamento como insumo essencial e visando o acesso a seu uso racional. Esse conjunto envolve a pesquisa, o desenvolvimento e a produção de medicamentos e insumos, bem como a sua seleção, programação, aquisição, distribuição, dispensação, garantia da qualidade dos produtos e serviços, acompanhamento e avaliação de sua utilização, na perspectiva da obtenção de resultados concretos e da melhoria da qualidade de vida da população **(95)**.

O gerenciamento dos medicamentos para os pacientes com coagulopatias hereditárias no DF passou a ser coordenado pela FHB no início de 2011, devido à situação precária de armazenamento dos fatores de coagulação e as falhas apontadas nos documentos dos órgãos de fiscalização e controle, sobre o gerenciamento desses medicamentos no HAB **(Anexo D)**. A FHB passou a armazenar todo estoque dos produtos para o tratamento dos portadores de CH enviado pelo MS e pela SES. Até então, a FHB era apenas um “entrepoto”, recebia e repassava ao HAB, sem crítica, conforme solicitação do hospital, que gerenciava a dispensação para os pacientes e solicitava ao MS novas remessas dos produtos.

Ao assumir a dispensação dos fatores de coagulação, a equipe da FHB identificou que o quantitativo de produtos distribuídos para o DF era insuficiente para

manter o tratamento com profilaxia a que alguns pacientes estavam sendo submetidos. Essa situação gerava falta de produtos para os demais pacientes, o que impossibilitava um tratamento equânime para todos com hemofilia **(11)**. A partir de então, a FHB, com o apoio da SES, iniciou o fracionamento das doses dispensadas aos pacientes e, ao mesmo tempo, gestão junto ao MS, a fim de garantir o tratamento de todos os pacientes, de forma equânime, estendendo a modalidade de profilaxia para os demais pacientes que dela necessitavam. Com esta iniciativa, pacientes que não estavam recebendo regularmente as doses de fatores de coagulação necessárias para os seus tratamentos, incluindo a dose domiciliar (DD),⁴ passaram a receber as doses que necessitavam, de acordo com o Manual de Tratamento das Coagulopatias Hereditárias do MS **(20)** e a partir do 2º semestre, de acordo com o protocolo de tratamento das hemofilias do DF **(11)**. Os pacientes que vinham recebendo fatores de coagulação em desacordo com o Manual do MS antes de 2011 também passaram a receber as doses fracionadas, assim como os demais pacientes. Inicialmente as doses foram fracionadas para uma semana, posteriormente para duas e finalmente para quatro semanas, além da DD. Registre-se que, durante esse período, nenhum paciente ficou sem medicação ou teve seu estado de saúde agravado, ou mesmo óbito, por falta de medicamento. A maioria dos pacientes com hemofilia, adultos, tem sequelas, principalmente devido às artropatias decorrentes do distúrbio. Para minimizar o esforço de deslocamento dos pacientes em ir até a FHB para buscar a medicação, em maio de 2011, a instituição iniciou a entrega dos medicamentos no domicílio daqueles que residiam no DF, a princípio semanalmente, posteriormente quinzenalmente até a regularização para entregas mensais em outubro de 2011, o que persiste até os dias de hoje. Alguns pacientes que tinham carro particular se recusaram a receber a medicação nas suas residências e buscaram na Justiça o direito de continuar recebendo os produtos nas mesmas quantidades e frequências, por meio de decisões judiciais contra o GDF e o MS. O fornecimento dos concentrados dos fatores foi regularizado e adequado para todos os pacientes recadastrados, a partir da confirmação dos diagnósticos e a classificação da hemofilia, se leve, moderada ou grave, por meio da realização de exames no laboratório de hemostasia da FHB, ainda em 2011.

A partir de agosto de 2012, com a publicação da Portaria SES nº 162, de agosto de 2012 **(Anexo E)**, assumiu o processo de programação dos pedidos e divulgação dos indicadores de consumo. A programação inclui a dois pedidos, um

para o MS e outro para a SES, este, sobretudo, de FIX recombinante para atender os pacientes com ações judiciais. Estoques estratégicos de produtos farmacêuticos até então disponíveis na FHB, HBDF e no HMIB, para o tratamento das urgências/emergências e internação, com a Portaria SES nº 162/2012, são expandidos para hospitais de referência para o atendimento emergencial. A FHB ficou responsável pelo treinamento dos servidores dos hospitais no que se refere ao adequado armazenamento, manejo, infusão e controle de estoque dos produtos. Os hospitais que compõem a rede devem garantir que apenas os servidores capacitados pela FHB desenvolvam as ações supracitadas.

Faz parte da política nacional de assistência farmacêutica a promoção do uso racional de medicamentos, por intermédio de ações que disciplinem a prescrição, a dispensação e o consumo. Nesse sentido, serão atendidas prescrições emitidas por médico hematologista, no exercício regular de suas funções nas unidades públicas de saúde do DF, referenciadas para o tratamento desses pacientes e que estejam em conformidade com o protocolo de tratamento vigente no DF. As prescrições médicas advindas de unidades de saúde privadas deverão ser validadas por médicos hematologistas em exercício na FHB. As dispensações de produtos para o tratamento em regime de profilaxia e doses domiciliares para o tratamento sob demanda são realizadas exclusivamente pela FHB. O retorno dos frascos vazios dos produtos e dos materiais perfurocortantes relacionados com o uso dos produtos dispensados é fator condicionante para dispensação subsequente dos produtos prescritos **(12)**.

Publicação das Portarias SES nº 53 e nº 54, de 25 de abril de 2011

A Portaria SES nº 53/2011 instituiu o Comitê Técnico de Coagulopatias Hereditárias (CTCH), composto por representantes da SES, da FHB e das entidades representativas dos pacientes no DF. A participação das entidades representativas dos pacientes visou fortalecer a participação popular e o controle social, sobretudo pelas posições conflitantes de duas entidades representativas de pacientes no DF. O CTCH teve por finalidade realizar estudos e propor a reorganização do modelo de atenção à saúde desses, de acordo com a legislação vigente **(13)**.

Quanto à Portaria SES nº 54/2011, regulamenta as competências da Fundação Hemocentro de Brasília e do Sistema de Sangue, Componentes e Hemoderivados, no

âmbito da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal. Os incisos III, IV, V, VI do artigo 1º; os incisos V, VIII, IX, XV e XXIII do artigo 2º trataram de forma explícita de questões afetas às pessoas com coagulopatias hereditárias **(14)**.

Protocolo de Tratamento do Distrito Federal

Até 07 de julho de 2011, não havia no Brasil um protocolo oficial para o tratamento das pessoas com hemofilia. A diretriz adotada nacionalmente era a do Manual de Tratamento das Coagulopatias Hereditárias do MS **(20)**. Com a publicação da Portaria SES/DF nº 54/2011, médicos hematologistas da SES e da FHB iniciaram a elaboração do primeiro protocolo oficial para o tratamento de adultos e crianças com hemofilia do país. A minuta desse protocolo foi submetida à consulta pública divulgada por meio de circular aos órgãos, entidades, nacionais e do DF, que atuavam no campo da hemoterapia e de políticas públicas de saúde, além de profissionais especialistas no assunto. Em 25 de maio de 2011, foi realizada uma audiência pública para apresentação, discussão e elaboração do texto final do protocolo, com a participação de dezenas de profissionais e representantes de entidades locais e nacionais. Em 04 de julho de 2011, a SES/DF institui o Protocolo de Tratamento para as Pessoas com Hemofilia **(11) (Anexo F)**. Em 2012, houve a primeira revisão do protocolo, visando alinhamento com as novas políticas implantadas pelo MS. Foram realizadas novas consulta e audiência públicas antes da publicação do novo texto **(96)**. Uma segunda revisão do protocolo do DF foi realizada pelos mesmos motivos, com posterior publicação do protocolo que está atualmente em vigor **(97)**.

Junta Médica

Em 26 de agosto de 2011, a SES institui uma junta médica, composta por três reconhecidos hematologistas de três distintos hospitais públicos do DF, pelo notório saber no campo dos distúrbios da coagulação. O objetivo da junta médica foi reavaliar os casos omissos, em desacordo com o Protocolo, mais complexos, indefinidos ou judicializados encaminhados pelos hematologistas do CTCH do Distrito Federal ou por médicos hematologistas. Os pareceres eram embasados não só no protocolo de tratamento oficial, como na literatura científica atualizada. **(15)**

Novo Modelo de Atenção à Saúde das Pessoas com Coagulopatias Hereditárias

Seguindo o curso das mudanças e a necessidade de reorganizar a atenção integral à saúde das pessoas com coagulopatias hereditárias, em consonância com a legislação do SUS, a SES colocou em pauta no Colegiado de Gestão (CG) a proposta de transferir o serviço de referência de tratamento para os pacientes com coagulopatias hereditárias, localizado no HAB para a FHB, tendo sido aprovada **(Anexo G)**.

Membros da SES e da FHB, sob a coordenação da FHB, elaboraram uma minuta de portaria propondo a organização da rede de serviços de saúde para a atenção integral à saúde das pessoas com coagulopatias hereditárias no DF. A minuta propôs também que a FHB fosse a coordenadora da atenção integral à saúde desses usuários do SUS, no DF e definiu das competências dos demais órgãos integrantes da rede de serviços da saúde, da SES. À FHB coube ainda a indicação de Centro de Tratamento de Hemofilia, para o diagnóstico, tratamento e seguimento dos pacientes, com laboratório, ambulatório multiprofissional e farmácia especializados para prestar assistência aos pacientes de CH no DF. Esse modelo seguiu o padrão adotado da atenção à saúde para as pessoas com coagulopatias hereditárias, como ocorre na maioria dos estados da Federação, onde a atenção especializada aos pacientes com doenças/distúrbios hematológicos é realizada pelos hemocentros. Os serviços de urgência/emergência e as unidades de hematologia e hemoterapia dos hospitais públicos do DF, além de outros serviços especializados da rede pública de saúde do DF integram a rede de atenção.

Como centro de referência, a FHB realiza os exames específicos para o diagnóstico e acompanhamento dos pacientes, consultas multiprofissionais e a dispensação dos medicamentos. Quando necessário, encaminha os pacientes para outros serviços especializados, relacionados ou não à hemofilia. Essa proposta foi aprovada pelo CTCH e pelo Colegiado de Gestão da SES foi encaminhada para publicação como Portaria SES nº 162, de 09 de agosto de 2012 **(12)**.

Inaugurado em 10 de agosto de 2012, o centro de tratamento na FHB, com ambulatório multiprofissional que contava na sua equipe com médicos hematologistas, enfermeiros, assistentes sociais, biomédicos, farmacêuticos, fisioterapeutas, odontólogo e psicólogo. A equipe da farmácia prestava assistência farmacêutica na FHB e no domicílio dos pacientes residentes no DF, assim como os enfermeiros e

assistentes sociais participavam das visitas domiciliares para orientação sobre o uso e o armazenamento adequado dos produtos. Pacientes em situações de vulnerabilidade social eram informados à Secretaria de Desenvolvimento Social, a fim de receberem benefícios necessários à subsistência. O laboratório de hemostasia, setor essencial para o diagnóstico correto e o acompanhamento dos pacientes, principalmente na identificação de inibidores e sua titulação, contava com equipe específica de profissionais (farmacêuticos bioquímicos, biomédicos e médico hematologista supervisor).

Para garantir a assistência farmacêutica no atendimento de urgência/emergência no Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF) e no Hospital Materno Infantil (HMIB), a FHB manteve estoque estratégico dos produtos para o tratamento dos pacientes nesses dois hospitais, que eram de referência, respectivamente, para adultos e crianças. Além do estoque estratégico nesses hospitais a FHB passou a disponibilizar, por meio do Núcleo de Distribuição de Sangue e Hemocomponentes da instituição, a dispensação dos produtos, 24 horas por dia, 7 dias na semana, a partir de dezembro de 2011, conforme prescrição dos médicos hematologistas das UHH dos hospitais. **(98)**

Com a implantação da rede de serviços para atenção integral aos pacientes com coagulopatias hereditárias, em 2012 e a fim de facilitar o acesso dos produtos para o tratamento desses pacientes, nas emergências dos hospitais regionais, em 2014, nova Instrução Normativa da FHB, implantou o estoque estratégico dos medicamentos nos hospitais: Hospital Regional do Gama (HRG), Hospital Regional de Planaltina (HRP), Hospital Regional de Sobradinho (HRS) e Hospital Regional de Taguatinga (HRT), além do HBDF e do HMIB **(99)**. Os critérios de inclusão dos hospitais para terem estoque estratégico foram: espaço ou condições adequadas de armazenamento dos produtos nas Unidades de Hematologia e Hemoterapia (UHH), avaliados pela equipe da Farmácia da FHB em conjunto com profissionais dos hospitais; organização do atendimento de urgência/emergência nos serviços de saúde da SES/DF, incluídos aqueles de referência para o Serviço Médico de Urgência (SAMU), e, por fim, número de pacientes com coagulopatias hereditárias nas cidades do DF. Os hospitais regionais de Ceilândia, Brazlândia e Samambaia por não terem estoque estratégico foram referenciados para receber produtos da FHB ou do HRT. O Hospital de Santa Maria, para o HRG e Hospital do Paranoá para o HRS. Estes estoques são atualizados pela farmácia da FHB quando da solicitação do responsável

técnico da UHH do hospital, seja para repor os produtos consumidos ou manter tratamento de paciente internado. O Hospital Regional da Asa Norte (HRAN) e o Hospital Universitário de Brasília (HUB) por estarem próximos da FHB não mantêm estoque estratégico. A decisão de não se distribuir os fatores de coagulação para todos os hospitais foi estratégica, para um melhor gerenciamento desses produtos, que são essenciais, de alto custo e sendo o FVIII hemoderivado termo label, o que exige controle rígido de temperatura no transporte e armazenamento, de forma a garantir a eficácia do medicamento.

Adicionalmente, todos os pacientes com hemofilia recebem as doses domiciliares (DD), mesmo aqueles que têm a forma leve do distúrbio e que não estão sob regime de tratamento profilático. Todos são orientados a usarem uma DD no caso de suspeita de sangramento ou sangramento antes mesmo de procurarem um serviço de saúde, de acordo com o protocolo e o documento “Orientação aos Pacientes” (**Anexo H**). Complementarmente, eles também são orientados a levarem consigo as DDs restantes no caso de se deslocarem para um serviço de saúde.

Frise-se que antes da Portaria SES nº 162/2012 e das Instruções Normativas da FHB nº 164/2011 e 129/2014, não havia estoque estratégico regular desses produtos, nem no Hospital de Apoio de Brasília (HAB) (**Anexo D**).

Não foram localizadas outras normas da SES/DF sobre a política de atenção à saúde das pessoas com coagulopatias hereditárias anteriores a 2011, o que deve ter influenciado a iniquidade do tratamento no DF até 2010.

Outras Iniciativas da FHB

- a)** Realização de visitas domiciliares para pacientes residentes no DF: As visitas foram realizadas por assistente social e farmacêutica da FHB, com a finalidade de identificar necessidades psicossociais dos pacientes, orientar pacientes e familiares sobre o armazenamento adequado dos produtos, a infusão dos fatores, o uso correto e o descarte dos medicamentos;
- b)** Realização de treinamentos sobre o tratamento das pessoas com CH, para os profissionais de saúde, treinamento de auto infusão para os pacientes e familiares de crianças, eventos científicos e sociais, visando a difusão do conhecimento e a integração paciente-serviço, além das reuniões periódicas do CTCH.

2.4.4 Situação atual da atenção integral à saúde das pessoas com coagulopatia hereditária

Mesmo com todas as iniciativas para correção das falhas apontadas nos relatórios dos órgãos de fiscalização e controle, com vistas à melhoria na atenção à saúde dos pacientes com hemofilia a partir de 2011, novos casos de judicialização para fornecimento de fatores de coagulação ocorreram. Dessa forma, não restou alternativa à SES/DF senão a de agir para conter novos processos de judicialização e tentar reverter os mandados de segurança existentes. Para tanto, a SES/DF recorreu às instâncias superiores do Judiciário. Entre os resultados das ações nas instâncias superiores do Judiciário, em 2016, em decisão liminar, o STF determinou “*que os pacientes hemofílicos recebam tratamento conforme Protocolo do Ministério da Saúde, ressalvada a necessidade terapêutica diversa, desde que comprovada por Junta Médica oficial*”. Uma ação na tentativa de reverter a decisão no STF foi em vão e o Presidente da Corte, por meio de Suspensão de Liminar nº 1022, de 16 de julho de 2019, manteve a decisão anterior que deverá permanecer até o julgamento do mérito **(100)**.

O Quadro 2 apresenta o consolidado das ações judiciais somente de pacientes com hemofilia no DF, de 2008 até 2017. Das 76 ações judiciais de pacientes com hemofilia, adultos e crianças, 59 foram de pacientes com hemofilia A e 17 com hemofilia B. Por força das decisões do Supremo Tribunal Federal (STF), 10 ações foram revertidas, 4 foram negadas pela Justiça na petição inicial e 2 foram extintas por motivos distintos.

Quadro 2. Compilado das ações judiciais de pacientes adultos com hemofilia A e B para obtenção de fatores de coagulação no SUS no DF – 2008-2019.

Ano	HEMOFILIA A			HEMOFILIA B		
	Concedida	Revertida*	%	Concedida	Revertida*	%
2008	5	-	0,00	1	1	100,00
2009	5	2	40,00	1	-	0,00
2010	-	-	-	1	-	0,00
2011	28	9	32,14	3	2	66,66
2012	3	-	0,00	-	-	-
2013	-	-	-	1	-	0,00
2014	7	3	42,86	1	1	100,00
2015	5	2	40,00	-	-	-
2016	3	-	0,00	8	7	87,50
2017	3	2	66,66	1	1	100,00
2018	-	-	-	-	-	-
2019	-	-	-	-	-	-
Total	59	18	30,50	17	12	70,59

Fonte: Autor com base nos registros do ambulatório, farmácia e assessoria jurídica da FHB.

*Revertida = com base na decisão do STF, negada na inicial ou revista ou extinta.

Em paralelo aos recursos na Justiça, a SES/DF, em julho de 2018, elaborou nova portaria, que reforçou a Portaria SES nº 162/2012, e confirmou a FHB como coordenadora da atenção à saúde dos pacientes com coagulopatias hereditárias, centro de diagnóstico e tratamento de referência para os pacientes com CH, com atendimento ambulatorial multiprofissional e farmácia especializada. A portaria avançou ao explicitar que todos os pacientes com CH em acompanhamento em unidades de saúde da SES/DF passem a ser acompanhados no ambulatório multiprofissional da FHB e que qualquer prescrição de fatores de coagulação para os pacientes com CH será atribuição exclusiva da equipe médica da FHB **(101)**. A partir dessa portaria, a FHB não recebeu notificação de novas decisões da Justiça para o fornecimento de produtos aos hemofílicos.

2.5 QUALIDADE DE VIDA

2.5.1 Evolução e Conceitos

A qualidade de vida (QV) é um assunto que há muito tempo vem sendo discutido por estudiosos e pesquisadores. Seu conceito é definido de diferentes modos. O conceito de Qualidade de Vida (QV) tem evoluído ao longo dos anos e deverá continuar a evoluir em consonância com as mudanças na sociedade, sobretudo com a entrada de novas tecnologias. Atualmente existem instrumentos de avaliação de qualidade de vida. Um deles é o *World Healthy Organization Quality of Life Instrument Bref (WHOQOL-bref)* – da Organização Mundial da Saúde, que avalia os domínios físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente. Uma síntese da evolução da definição de QV foi descrita nos anais do XXXVI Encontro Nacional de Engenharia de Produção:

“A expressão QV foi empregada pela primeira vez pelo presidente dos Estados Unidos, Lyndon Johnson, em 1964, ao afirmar que os objetivos não podem ser medidos através do balanço dos bancos, e sim através da qualidade de vida que proporcionam as pessoas. O interesse em conceitos como “padrão de vida” e “qualidade de vida” foi inicialmente partilhado por cientistas sociais, filósofos e políticos. O crescente desenvolvimento tecnológico da Medicina e ciências afins trouxe como uma consequência negativa a sua progressiva desumanização. Assim, a preocupação com o conceito de “qualidade de vida” refere-se a um movimento dentro das ciências humanas e biológicas no sentido de valorizar parâmetros mais amplos que o controle de sintomas, a diminuição da mortalidade ou o aumento da expectativa de vida (FLECK, 1999). As organizações, sejam elas públicas ou privadas, veem apresentando um ganho de espaço dos programas de conscientização ou de mudanças de hábito, acompanhado do incentivo das medidas higiênico-dietéticas” (102).

2.5.2 Qualidade de vida e atenção à saúde

Na cidade sociética de Alma-Ata, no ano de 1978, diversos países presentes na Conferência Internacional sobre Cuidados Primários com a Saúde afirmaram a necessidade de se atingir a saúde para todos no ano de 2000. Passados quase 10 anos, em 21 de novembro de 1986, em Ottawa – Canadá, foi realizada a Primeira Conferência Internacional sobre Promoção da Saúde, destacando-se os avanços alcançados na Declaração de Alma-Ata e afirmou-se que “para se promover a saúde, deve-se ir além do mero cuidado da mesma”. Ela deve fazer parte da ordem do dia em todos os setores e níveis. Estabeleceu-se também que a responsabilidade pela promoção da saúde deve ser compartilhada pelos próprios indivíduos, profissionais e gestores de saúde e os governos, trabalhando em conjunto para construir um sistema

de proteção à saúde. O setor saúde no Brasil, e em muitos outros países, passa por mudanças profundas, em um processo que se convencionou chamar de Reforma da Saúde ou Reforma Sanitária, e procura diagnosticar e resolver problemas estruturais que contribuem para os custos crescentes, baixa efetividade e desigualdades dos sistemas de saúde **(103)**.

Em 1988, sob influência da VIII Conferência Nacional de Saúde de 1986, foi implementado no Brasil o SUS (Sistema Único de Saúde), em um período de profundas transformações econômicas, sociais e demográficas. O processo de construção do Sistema Único de Saúde foi regulamentado pela Constituição de 1988, desenvolvido com o objetivo de descentralizar e de integralizar a assistência, reduzir as desigualdades sociais, oferecendo uma capacidade efetiva dos serviços de saúde à população brasileira e tem como definição o conjunto de ações e serviços de saúde prestados por órgãos e instituições federais, estaduais e municipais, das administrações direta e indireta e das fundações mantidas pelo Poder Público. Estão incluídas no SUS as instituições públicas federais, estaduais e municipais de controle de qualidade, pesquisa e produção de insumos, medicamentos, inclusive de sangue e hemoderivados, e de equipamentos para a saúde **(104)**. A iniciativa privada poderá participar do Sistema Único de Saúde, em caráter complementar **(105)**.

Em 1997, foi realizada em Jacarta a 4ª Conferência Internacional sobre a Promoção de Saúde, sendo estimuladas as reflexões sobre as estratégias e os desafios para a promoção da saúde para o século XXI. As declarações de Jacarta apontam para a necessidade de novas ações efetivas e concretas, capazes de destravar o potencial para a promoção da saúde existente no indivíduo, na família, na comunidade e em diversos setores da sociedade. Sendo esta alternativa apontada como uma das dimensões possíveis do Programa da Saúde da Família (PSF) **(106)**.

No Brasil, algumas experiências municipais foram implantadas, nos moldes do PSF, até dezembro de 1993, quando o PSF surge como uma proposta ousada para a reestruturação do sistema de saúde, organizando a atenção primária e substituindo os modelos tradicionais existentes. O PSF fortaleceu-se como um dos pilares de sustentação do SUS, tornando-se uma política de Estado. O SUS muito avançou no Brasil por meio do PSF. Em 2010, havia, em todo o país, 238 mil agentes comunitários de saúde, 31 mil equipes de Saúde da Família e 19 mil equipes de Saúde Bucal, atuantes em todo o território nacional, com o apoio dos gestores locais, estaduais e federal, com a ampliação do acesso da população brasileira aos serviços de saúde,

promoção da equidade e melhoria de indicadores de saúde. O Programa de Agentes Comunitários de Saúde (PACS) foi precursor da hoje conhecida Estratégia Saúde da Família (ESF). Em Quixadá, Ceará, a equipe da saúde da família, ao invés de apenas um enfermeiro para coordenar os agentes de saúde, integrou o médico às equipes do PAS em 1994 **(107)**.

Atualmente a ESF é composta por equipe multiprofissional que possui, no mínimo, médico generalista ou especialista em saúde da família ou médico de família e comunidade, enfermeiro generalista ou especialista em saúde da família, auxiliar ou técnico de enfermagem e agentes comunitários de saúde (ACS). Cirurgião-dentista generalista ou especialista em saúde da família, auxiliar e/ou técnico em Saúde Bucal compõem algumas equipes da ESF. A Estratégia Saúde da Família busca promover a qualidade de vida da população brasileira e intervir nos fatores que colocam a saúde em risco, como falta de atividade física, má alimentação, uso de tabaco, entre outros. A proximidade da equipe de saúde com o usuário permite que se conheça a pessoa, a família e a vizinhança. Isso garante maior adesão do usuário aos tratamentos e intervenções propostas pela equipe de saúde, com a promoção da saúde e prevenção das doenças e agravos. A Equipe de Saúde da Família está ligada à Unidade Básica de Saúde (UBS) local. Esse nível de atenção resolve 80% dos problemas de saúde da população. Entretanto, se a pessoa precisar de um cuidado mais avançado, a ESF já faz esse encaminhamento. Dessa forma, a Saúde da Família se fortalece como a porta de entrada do Sistema Único de Saúde, reorganização da atenção básica no país, de acordo com os preceitos do Sistema Único de Saúde **(108)**.

2.5.3 Linhas do Cuidado Integral – avanço na atenção à saúde para melhorar a qualidade de vida

Na organização da rede de atenção à saúde, as “Linhas do Cuidado Integral” foram incluídas e expressam os fluxos assistenciais seguros e garantidos ao usuário, no sentido de atender suas necessidades de saúde. São linhas que desenham o percurso dos usuários na rede de saúde. Elas incluem não só os serviços da rede de saúde, mas também outras ações que colaboram para que os indivíduos alcancem a saúde, como definido pela OMS. Elas incorporam a ideia da integralidade na assistência à saúde, unificando ações preventivas, curativas e de reabilitação, proporcionando o acesso a todos os recursos tecnológicos de que o usuário necessita, desde as ações realizadas pela Estratégia Saúde da Família até os procedimentos

hospitalares. Para tanto, há que se fazer uma opção de política de saúde e de boas práticas dos profissionais. O acolhimento, vínculo e responsabilização são diretrizes das linhas do cuidado integral.

Para se desenvolver as linhas do cuidado, é necessário organizar os processos de trabalho para que essas diretrizes se tornem rotina nas práticas dos profissionais. O processo de trabalho é a chave da questão, porque é através dele que se produz o cuidado aos usuários, que se baseiam nos Projetos Terapêuticos. Estes, enquanto conjunto de atos assistenciais pensados para resolver determinado problema de saúde do usuário, com base em uma avaliação de risco, orientam o usuário a buscar na rede de serviços os recursos necessários ao atendimento a sua necessidade. Assim, a Linha do Cuidado Integral organizada é centrada nas necessidades dos usuários a partir dos riscos, não apenas o risco clínico, mas também o social, o econômico, o ambiental e o afetivo, ou seja, um olhar integral sobre o problema de saúde vai considerar todas essas variáveis na avaliação do risco.

Para que a Linha do Cuidado Integral funcione, há que haver um pacto entre os gestores das unidades de saúde, de acordo com a regionalização da rede assistencial. O pacto deve garantir que os fluxos entre os diversos serviços funcionem de forma harmônica, tranquila, assegurando o acesso aos usuários. É necessário o envolvimento de todos que, de alguma forma, estarão implicados com o cuidado em saúde, a partir da identificação da rede de serviços de saúde e daqueles que estão envolvidos no cuidado, propondo que a elaboração das linhas do cuidado ocorra de forma coletiva. Só um processo coletivo pode garantir que haja um bom funcionamento das linhas do cuidado após sua organização. Para que a equipe seja criativa, ela deve ter liberdade para pensar e agir, tomando decisões que melhor convém ao bom funcionamento dos serviços de saúde. A discussão e a pactuação conjunta garante o compromisso de cada um, ativa a ideia de que o usuário é o centro dos serviços de saúde e os fluxos de acesso aos serviços devem proporcionar um acesso seguro e tranquilo a esses usuários. Confiança, solidariedade, espírito de equipe, trabalho em redes, colaboração mútua são fundamentais para que as linhas do cuidado funcionem adequadamente, como fluxos ininterruptos de cuidado integral à saúde. A linha de cuidado pode se formar dentro de uma unidade de saúde ou pode ser referenciada para outras unidades de saúde, locais ou regionais **(109)**. São várias as linhas do cuidado, como as prioritárias para o cuidado materno-infantil, dos idosos, de saúde mental, de hipertensão arterial e de saúde bucal. Neste trabalho estudamos,

a linha de cuidado para as pessoas com coagulopatias hereditárias, especificamente para as pessoas com hemofilia.

2.5.4 Qualidade de Vida e a Atenção à Saúde das Pessoas com Hemofilia

A hemofilia é uma condição potencialmente incapacitante pelas artropatias hemofílicas que se desenvolvem no início da vida e são progressivas, sobretudo nos pacientes em tratamento sob demanda. Elas podem ser temporárias ou permanentes, associadas a comprometimento psicossocial **(110)**. A avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) é essencial para uma avaliação completa da influência de uma doença na vida dos pacientes.

Estudos no Brasil e no exterior têm sido realizados com pessoas com hemofilia utilizando questionários específicos para avaliar a qualidade de vida e a condição de saúde dos pacientes. Esses estudos também visam acompanhar e avaliar a evolução clínica, realizar comparação entre a condição de saúde dos pacientes, no Brasil e no mundo, e propor intervenções para a melhoria da atenção à saúde e da qualidade de vida. Trabalhos de revisão têm avaliado criticamente e comparado as propriedades de medida dos questionários de HRQOL estudados na hemofilia.

Alguns desses questionários são: o Haem-A-Qol, que é validado para a avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) em adultos com hemofilia; o *Haemophilia Joint Health Score* (HJHS), que avalia o comprometimento articular em seis articulações (joelhos, tornozelos e cotovelos); além da marcha global e o Escore de Independência Funcional em Hemofilia (FISH), existem outros similares. Nessa pesquisa, usamos essas três ferramentas de pesquisa e outra, um questionário semiestruturado, para avaliar a condição socioeconômica e autoavaliação dos pacientes estudados.

Uma revisão sistemática realizada por Limperq e colaboradores no Canadá, publicada em 2017, sugere que não há necessidade de novos questionários de QVRS específicos para hemofilia, mas que pesquisas adicionais são necessárias para documentar as propriedades de medida dos questionários atualmente disponíveis, focando especificamente na validade estrutural, erro de mensuração e responsividade desses questionários **(111)**.

Na Turquia, em 2010, Mercan e colaboradores publicaram estudo que descreveu o estado de saúde e cuidados de saúde recebidos e seu impacto na qualidade de vida de pacientes com hemofilia A e B grave, adultos e crianças, sem

inibidores ou outras doenças crônicas. Seguem os resultados relativos aos 31 pacientes adultos que responderam a versão turca do questionário específico Haem-A-QoL: o escore médio de Haem-A-QoL foi 47,4 +/- 14,1. A confiabilidade da consistência interna foi geralmente suficiente. O coeficiente alfa total de Cronbach foi > 0,70 (variação 0,77 a 96,9) em todos os grupos etários. A média dos escores da articulação ortopédica da HQ total foi (16,23 +/- 14,12). Os resultados mostraram que a versão turca do Haem-A-QoL é instrumento confiável para medir a qualidade de vida em pacientes adultos com hemofilia grave. Os autores recomendam a profilaxia primária com fatores de coagulação e encorajam os pacientes a realizar o tratamento em casa (aplicação dos fatores) para melhorar os escores e a qualidade de vida **(112)**.

Varaklioti e colaboradores realizaram um estudo na Grécia, publicado em 2014, com 118 pacientes adultos com hemofilia, utilizando o Haem-A-QoL e o SF-36, para avaliar as propriedades psicométricas do Haem-A-QoL. Nesse estudo, os pesquisadores concluíram que o Haem-A-QoL, utilizado pela primeira vez como instrumento de avaliação da qualidade de vida dos hemofílicos adultos gregos, é um questionário confiável e válido para avaliar a QVRS específica para hemofilia na Grécia **(113)**.

Outro estudo na Grécia, em 2017, comparou dados sobre a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) em pacientes com hemofilia com dados da população geral. Os pesquisadores também estudaram a extensão em que as artropatias podem afetar a QVRS dos pacientes em 109 pacientes com hemofilia adultos, que completaram os questionários de funcionamento social grego (SF-36) e Haem-A-QoL. A artropatia foi avaliada tanto pelo escore clínico da Federação Mundial de Hemofilia quanto pelo escore radiológico de Pettersson. Em comparação com dados normativos da Grécia, os pacientes com hemofilia mostraram deterioração em todas as subescalas de QVRS. A qualidade de vida relacionada à saúde foi fortemente influenciada pela artropatia, principalmente nos aspectos físicos da QVRS. O uso da ferramenta Haem-A-QoL específica para a doença pode capturar associações adicionais entre a HRQoL e a artropatia hemofílica **(114)**.

Um estudo de dois ensaios clínicos multinacionais, nos EUA e Alemanha com 206 pacientes com hemofilia A e B grave, realizado por Von Machensen, S e col, publicado, em 2017, examinou dados para compreender as características psicométricas (confiabilidade, validade e sensibilidade a mudanças ao longo do tempo) do Questionário Haem-A-QoL em homens adultos com hemofilia. As análises

psicométricas forneceram evidências da confiabilidade, validade e capacidade de detectar a mudança do Haem-A-QoL, para avaliar a QVRS de homens adultos com hemofilia A e B graves, em ensaios clínicos longitudinais **(115)**.

Entre os trabalhos publicados no Brasil, no estado de Minas Gerais, Salomon e colaboradores, em 2017, realizaram um estudo que teve como objetivo avaliar a QVRS e seus fatores associados em pacientes com hemofilia A e B. Os dados foram coletados por meio de questionário Haem-A-QoL e dos prontuários. Participaram do estudo 175 pacientes (147 com hemofilia A e 28 com hemofilia B). Os pesquisadores concluíram que os resultados obtidos podem ser úteis na orientação do tratamento da hemofilia, o que é determinante para melhorar a QVRS dos grupos de pacientes mais vulneráveis. Esse trabalho também reforçou a relevância das hemorragias articulares em todos os aspectos da QVRS em pacientes hemofílicos. Ainda que o uso de concentrados de fator profilático e tratamentos multidisciplinares poderiam contribuir para melhorar a qualidade de vida na hemofilia **(116)**.

Trinta e nove pacientes foram avaliados em um trabalho do Hemocentro de Juiz de Fora. A idade média foi de 36,8 anos. Articulações alvo foram detectadas em 69,2% dos pacientes estudados. A Escala Média de Exame Físico e o Escore de Independência Funcional foram 16,87 e 25,64, respectivamente. Pacientes com hemofilia leve não apresentaram envolvimento articular significativo. Pacientes com hemofilia grave ou moderada apresentaram resultados semelhantes em relação a danos estruturais (valor de $p < 0,001$) e déficits funcionais (valor de $p = 0,001$). Houve significância estatística na correlação entre os dois escores ($r = -0,850$; valor de $p = 0,01$). O trabalho conclui que a Escala de Exame Físico da Federação Mundial de Hemofilia e o Escore de Independência Funcional em Hemofilia podem ser úteis para avaliar clinicamente danos estruturais articulares e déficits funcionais em hemofílicos, pois as ferramentas são baratas e fáceis de administrar e podem detectar artropatia hemofílica, o que resulta por hemartrose recorrente e é comum na população estudada **(117)**.

Em relação ao FISH e ao HJHS, estudo realizado por Beeton e colaboradores, no Reino Unido, em 2006, reconheceu que a aplicação do *Hemophilia Joint Health Score* (HJHS) e do Escore de Independência Funcional para Hemofilia (FISH) são ambos recomendados, que o refinamento e testes das propriedades psicométricas dessas ferramentas estão em andamento e que o uso mais difundido delas

possibilitará o compartilhamento de dados em todo o mundo, promovendo, assim, as melhores práticas e, por fim, aprimorando o atendimento ao paciente **(118)**.

3 JUSTIFICATIVA

A atenção aos pacientes com hemofilia no Distrito Federal é um antigo e persistente problema de saúde pública. Os relatórios oficiais dos órgãos de fiscalização e controle em 2010 exigiam que a SES encaminhasse um processo de reorganização da atenção e do cuidado a essas pessoas. Esse quadro foi o encontrado pelos gestores que assumiram o governo em janeiro de 2011. Sob essa perspectiva, os referidos documentos registram e sugerem diversas medidas corretivas que foram adotadas, entre elas a definição do papel da FHB que, entre suas atribuições, passa a oferecer um ambulatório multiprofissional de referência para atendimento às coagulopatias. Decorre desse processo a elaboração de um protocolo de tratamento para as pessoas adultas e crianças com hemofilia a ser implantado em toda a rede de serviços de saúde que integra o SUS-DF.

Esta pesquisa tem como propósito estudar a atenção aos hemofílicos, assim como avaliar a situação de saúde desse grupo populacional. Ela é importante porque revela os efeitos positivos e negativos das mudanças e aponta desafios a serem enfrentados para a qualificação da atenção aos hemofílicos, prevalecendo o direito universal à saúde.

Os resultados desse estudo são analisados de forma integrada e, quando possível, confrontados e comparados com resultados de estudos realizados no Brasil e no mundo. Os resultados também poderão servir para avaliações comparativas futuras que utilizem os questionários aplicados, validados no mundo, e orientar novas mudanças na atenção à saúde dos pacientes com hemofilia no DF.

3.1 PERGUNTA DE PESQUISA

O DF implementou um conjunto de mudanças voltadas a prover e qualificar a atenção, garantindo a universalidade com equidade aos pacientes com hemofilia. Nesse mesmo sentido, consta que o governo do DF acolheu o diagnóstico realizado pelos órgãos de controle e se propôs a solucionar os problemas na atenção à saúde das pessoas com hemofilia no DF. Isso foi feito por meio da formulação e implementação de iniciativas orientadas pelo Programa de Coagulopatias Hereditárias do SUS. Sob essa perspectiva, a pergunta que orienta esse estudo pode ser assim

sintetizada: Como está a oferta dos produtos para o tratamento, a qualidade da atenção à saúde e a condição de saúde das pessoas com hemofilia no DF, após as referidas medidas implementadas?

4 OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO GERAL

Analisar a atenção à saúde oferecida a adultos com hemofilia pelo Sistema Único de Saúde no Distrito Federal, verificando o cumprimento do protocolo de tratamento e suas condições de saúde.

4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar o perfil socioeconômico e epidemiológico de pessoas adultas com hemofilia no Distrito Federal.
- Analisar a conformidade com o protocolo de tratamento, seus fatores associados e impacto na mortalidade.
- Analisar o acesso e o consumo de fatores de coagulação entre os adultos com hemofilia no Distrito Federal, incluindo as demandas por via judicial e seus fatores associados.
- Analisar a autopercepção de saúde de pessoas adultas e a percepção da atenção recebida na Fundação Hemocentro de Brasília de pessoas adultas com hemofilia no Distrito Federal.
- Analisar a prevalência de anticorpos inibidores de fatores da coagulação, sorologias positivas para doenças infecciosas transmitidas pelo sangue e fatores associados às doenças infecciosas mais prevalentes e impacto na mortalidade.
- Avaliar a qualidade de vida de pessoas adultas com hemofilia no Distrito Federal.
- Avaliar independência funcional e saúde articular de pessoas adultas com hemofilia no Distrito Federal.

5 MATERIAIS E MÉTODOS

5.1 DELINEAMENTO DO ESTUDO

Trata-se de estudo transversal retrospectivo, realizado de junho de 2015 a maio de 2016, que incluiu pacientes com hemofilia A ou B, com 18 anos ou mais de idade, residentes no DF ou nos municípios da RIDE-DF, seguido de corte para avaliação da mortalidade até julho de 2019. Complementarmente, foram consultados registros das dispensações dos produtos pela farmácia da Fundação Hemocentro de Brasília (FHB).

5.2 LOCAL

Como o estudo realizado se propôs a conhecer a atenção oferecida aos pacientes com hemofilia do Distrito Federal incluindo aqueles residentes no DF e os que vivem na RIDE-DF, o campo de pesquisa envolveu a Fundação Hemocentro de Brasília (FHB), centro de referência para o tratamento das pessoas com coagulopatias hereditárias e instituição coordenadora da atenção à saúde dos portadores de coagulopatias hereditárias no DF.

Nos últimos oito anos, a FHB implementou diversas melhorias na atenção à saúde do paciente com hemofilia, como a implantação do laboratório de hemostasia, protocolo de tratamento, ambulatório com equipe multidisciplinar com hematologista clínico e pediatra, atendimento psicológico, fisioterapia, farmácia especializada que promove suporte com entrega em domicílio. Este protocolo incluiu recomendações para a frequência de consultas da equipe multidisciplinar (pelo menos 1 por ano para hemofilia leve e 2 por ano para hemofilia moderada/grave), tipo de tratamento (profilaxia ou sob demanda de acordo com a gravidade da hemofilia), tipo e doses de fator de coagulação, prescrição de fator (fator VIII recombinante começou a ser dispensado em 2013 para pacientes até 30 anos na época e que continuam recebendo. O fator derivado de plasma para pacientes acima de 30 anos, em 2013) e programação de exames laboratoriais (sorológicos e dosagem de inibidor).

Observa-se que o centro de referência atende regularmente pacientes residentes no DF e nas cidades da RIDE desde agosto de 2012. Eventualmente atende ainda pacientes de outras Unidades da Federação em trânsito no DF.

5.3 POPULAÇÃO

Pacientes do sexo masculino, com hemofilia A ou B, com 18 anos de idade ou mais, cadastrados no Sistema Coagulopatias Web do MS, como residentes no DF ou nos municípios da RIDE-DF e atendidos no DF.

Critérios de inclusão

- Possuir hemofilia A ou B;
- Ter 18 anos ou mais de idade; e
- Ser residente no DF ou nos municípios da RIDE-DF e ser atendido no DF.

Critérios de exclusão

- Não concordar em assinar o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (**Anexo I**).

5.4 COLETA DOS DADOS

5.4.1 1ª Fase: Estudo dos prontuários

Foram analisados os dados do sistema de prontuário eletrônico da SES-DF (Trackcare⁷), do Sistema Hemovida Web Coagulopatias do MS e das planilhas de dispensações dos produtos pela farmácia da FHB do universo de pacientes, ou seja, todos os pacientes com hemofilia A ou B, do sexo masculino, com idade maior ou igual a 18 anos, que realizavam tratamento no DF de acordo com o Sistema Hemovida Web Coagulopatias, no período da coleta de dados. Um paciente que não aceitou assinar o TCLE foi excluído, sendo então incluídos 138 pacientes, de junho de 2015 a maio de 2016 e acompanhados quanto a mortalidade e causas de óbito até julho de 2019.

⁷Sistema Trackcare da SES – Sistema de prontuário eletrônico adotado pela Secretaria de Saúde do Distrito Federal e implantado na FHB, a partir de 2014.

A coleta de dados foi realizada por meio de planilha eletrônica no sistema eletrônico *Google Forms* por estudantes de iniciação científica da ESCS, sob supervisão dos professores pesquisadores (**Anexo J**).

Idade do paciente, peso, tipo de hemofilia (A ou B), gravidade da hemofilia (leve, moderada ou grave), estado civil (união estável ou não), local do tratamento (FHB ou outro), local de residência (DF ou outra unidade da federação), tipo de tratamento (demanda ou profilaxia), tratamento judicializado (sim ou não), dose por infusão, quantidade de doses semanais e tipo de fator de coagulação prescrito (plasmático ou recombinante), recebimento de dose domiciliar (sim ou não), número de consultas médicas por ano, testes para anticorpos inibidores e de sorologias para doenças infecciosas transmitidas pelo sangue (anticorpo da doença de Chagas, anticorpo central total da hepatite B – anti-HBc, antígeno de superfície da hepatite B – HbsAg, anticorpo de superfície da hepatite B – anti-HBs, anticorpo anti-vírus da hepatite C – anti-HCV, anticorpo anti-vírus linfotrópico de células T humanas tipos 1 e 2 – anti-HTLV-1/2 e anticorpo anti-imunodeficiência humana – anti-HIV) foram coletados.

Todos os exames sorológicos para doenças infecciosas foram realizados pelo método de quimioluminescência (Abbott®), processado na Fundação Hemocentro de Brasília como parte do protocolo de tratamento da hemofilia.

A gravidade da hemofilia foi definida com base nos níveis de fatores VIII ou IX da coagulação – hemofilia grave: abaixo de 1%; hemofilia moderada: entre 1% e 5%; e hemofilia leve: acima de 5% até 40% (**5**).

O cumprimento do protocolo foi definido considerando os três itens da *check-list* a seguir:

1. Consultas médicas: número de consultas médicas de acordo com o valor recomendado no ano anterior;
2. Regime de fator de coagulação: tipo de tratamento, dose e tipo de fator de coagulação de acordo com recomendações do protocolo; e
3. Testes: realização de testes sorológicos para doenças infecciosas e inibidores, anualmente, de acordo com os resultados anteriores.

Dessa forma, a não conformidade de qualquer um dos itens foi considerada como não cumprimento do protocolo de tratamento.

5.4.2 2ª Fase – Características sócio-demográficas, hábitos de vida, condições de saúde, autopercepção da saúde e atenção recebida na Fundação Hemocentro de Brasília e qualidade de vida

Questionários para avaliação das características sócio-demográficas, condições de saúde, autopercepção da saúde, avaliação da atenção recebida na Fundação Hemocentro de Brasília e qualidade de vida (**Anexos K e L**) foram aplicados a uma amostra de conveniência de 41 pacientes, que foram entrevistados no momento que iam realizar exames laboratoriais, consultas especializadas ou retirar medicamentos na FHB, por estudantes de iniciação científica da ESCS, sob supervisão dos professores pesquisadores, no sistema eletrônico *Google Forms*. Um paciente não aceitou assinar o TCLE e foi excluído.

Escolaridade, local de residência (urbana ou rural), possuir casa própria (sim ou não), cor, possuir filho, trabalhar (sim ou não), renda mensal (em salários mínimos), inscrição em programa de benefício do governo, plano de saúde privado, comorbidades, consumo de bebida alcoólica, tabagismo, prática de atividade física regular, acompanhamento com fisioterapia, internação hospitalar nos últimos 12 meses, episódio prévio de hemartrose e autopercepção de saúde em escala Likert (muito ruim, ruim, regular, boa e muita boa) foram coletados em um primeiro questionário (**Anexo K**).

Em seguida, o Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL), traduzido e validado para língua portuguesa, foi utilizado para identificar a qualidade de vida da população com hemofilia, que consiste em 46 itens distribuídos em dez domínios (saúde física, sentimentos, autopercepção, esportes e lazer, trabalho e escola, enfrentamento, tratamento, futuro, planejamento familiar, e relacionamentos e sexualidade) (**Anexo L**). Para análise da pontuação total e de cada domínio do Haem-A-QoL, utilizou-se o escore transformado em escala variando de 0 a 100, onde 0 é a melhor avaliação e 100 a pior para a qualidade de vida.

O questionário semiestruturado (**Anexo K**) e o Haem-A-QoL (**Anexo L**) foram traduzidos para língua portuguesa pelo *Mapi Research Institute* (CHEVALLET). O questionário semiestruturado foi revisto pelos professores da ESCS.

5.4.3 3ª Fase – Grau de autonomia e independência física e funcional dos pacientes adultos com hemofilia.

Na última etapa, foram utilizados os questionários *Functional Independence Score in Hemophilia* (FISH) para avaliação da independência funcional e o *Hemophilia Joint Health Score* (HJHS) para avaliação da saúde articular (**Anexo M**), que foram aplicados a uma amostra de conveniência de 31 pacientes convidados por telefone ou pessoalmente quando da ida à FHB para realizar a avaliação física. Os questionários foram aplicados e preenchidos no sistema eletrônico *Google Forms* por estudantes de iniciação científica treinados na utilização de tais ferramentas, sob supervisão dos fisioterapeutas e professores pesquisadores.

O FISH avaliou a independência funcional dos pacientes a partir de oito itens divididos em três domínios (autocuidados, transferência e locomoção). Cada item é pontuado na escala de 1 a 4, onde: 1 – necessita de ajuda total para realizar a tarefa ou é incapaz de realizá-la; 2 – necessita de ajuda parcial, instrumentos e/ou ambientes modificados para realizar a tarefa; 3 – é capaz de realizar a tarefa sem auxílio, mas com ligeiro desconforto, não a realiza como uma pessoa saudável e; 4 – é capaz de realizar a tarefa sem nenhuma dificuldade. Dessa forma, o escore pode variar de 8 a 32. O escore 8 é relativo a menor independência e 32 a maior, este último quando a pessoa não apresenta nenhuma limitação da capacidade funcional. A análise individual de cada domínio do escore FISH utilizou o escore transformado em escala, que variou de 0 a 100. O valor 0 (zero) foi relativo à pior independência e 100 (cem) à melhor.

O HJHS avaliou o comprometimento das articulações dos joelhos, tornozelos e cotovelos, além da marcha global. Cada articulação recebe uma pontuação de acordo com a avaliação dos seguintes itens: edema, duração do edema, atrofia muscular, alinhamento axial, crepitação ao movimento, perda da flexão e extensão, instabilidade, dor articular, força e marcha global. O escore pode variar de 0 a 124, onde 0 é a ausência de comprometimento e 124 é o maior comprometimento da articulação.

5.5 ANÁLISE ESTATÍSTICA

Teste de *Kolmogorov-Smirnov* foi utilizado para avaliar a normalidade dos dados. Variáveis qualitativas ou categóricas foram estudadas de acordo com a frequência e distribuição de proporções. Variáveis quantitativas foram expressas em média e desvio-padrão ou mediana e intervalo interquartil entre os percentis 25 e 75, quando apropriado. Foi utilizado o escore transformado para uma escala de zero a 100, sendo zero relacionado à pior avaliação (péssima) e 100 à melhor avaliação (ótima) para análise das questões do tipo escala *Likert*, *Haem-A-QoL* e domínios do *FISH*.

Teste t de Student de amostras independentes, teste de *Mann-Whitney* ou análise de variância (ANOVA) foram utilizados para avaliação das variáveis quantitativas entre grupos, quando apropriado. Para variáveis categóricas, foram usadas tabelas de contingência, e essas foram avaliadas por meio de teste de χ^2 de *Pearson* ou teste exato de Fisher.

A associação entre variáveis quantitativas foi realizada por meio da correlação de Pearson, correlação de Spearman ou correlação parcial, conforme o caso, sendo classificada como bem fraca (até 0,2), fraca (0,2 a 0,4), moderada (0,4 a 0,7), forte (0,7 a 0,9) e muito forte (maior que 0,9). 116 / 5000

Consistência interna do *Haem-A-QoL* foi avaliada por meio do coeficiente alfa de Cronbach, com valor de corte de 0,70.

Para avaliar fatores independentes associados aos desfechos, variáveis não colineares com valor de $p < 0,20$ na análise univariada foram avaliadas por análise de regressão logística binária utilizando o método *stepwise* e regressão linear múltipla. Análise de variância múltipla (MANOVA) com o teste de Pillai foi usada para avaliar a associação das variáveis independentes com os *FISH* e *HJHS* em conjunto.

A análise estatística foi realizada usando o programa *Statistical Package for the Social Science 20.0 Mac* (SPSS 20.0 Mac, SPSS Inc., Chicago, Illinois, USA). O critério de significância estatística adotado foi definido em menor ou igual a 5% ($p \leq 0,05$), sendo ajustado de acordo o teste de Bonferroni quando realizadas comparações múltiplas como nas análises *post hoc*.

5.6 ASPECTOS ÉTICOS

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde (FEPECS), Brasília, Distrito Federal, Brasil.

6 RESULTADOS

6.1 1ª FASE – ANÁLISE DOS PRONTUÁRIOS

6.1.1 Características basais, sorologias para doenças infecciosas transmitidas pelo sangue, dosagem de inibidor e mortalidade.

Foram incluídos 138 pacientes. As tabelas 1 e 2 mostram as características basais, sorologias para doenças infecciosas, dosagem de inibidor, consumo de fatores da coagulação e mortalidade dos pacientes incluídos no estudo.

No início do estudo, a idade média era de $36,4 \pm 12,5$ anos, sendo 103 residentes no DF (74,6%). A maioria apresentava hemofilia A (104/138, 75,4%) e hemofilia grave foi a mais comum (76,8%, 106/138). Sessenta e três realizavam tratamento na FHB (45,7%). O tratamento era profilático em 98 pacientes (71,0%), 131 recebiam dose domiciliar (94,9%) e 57 utilizavam fatores recombinantes (41,3%). A judicialização foi observada em 21 casos (15,2%). Quanto ao consumo de fatores da coagulação, a mediana de consumo por paciente foi de 38,0 (IQ25-75%: 32,0-42,0) UI/Kg, com uma mediana de consumo mensal de 45.000 (IQ25-75%: 29.500-60.000) UI/paciente.

Trinta e cinco pacientes cumpriram todos os itens do protocolo de tratamento (25,4%). Em relação a cada variável do protocolo individualmente, o comparecimento às consultas médicas foi de 71,0% (98/138), o tipo de fator de coagulação foi de 65,9% (91/138) e os exames sorológicos foram 51,4% (71/138).

Quanto aos exames laboratoriais, sorologia positiva para HCV foi a mais comum (47,1%, 64/136). As demais doenças infecciosas transmitidas pelo sangue avaliadas apresentaram prevalências baixas de sorologias positivas: 4,4% para HIV (6/135), 3,7% para doença de Chagas (5/135), 1,5% para HTLV-1/2 e 1,5% para vírus da hepatite B. Já a presença de anticorpos inibidores de fatores da coagulação foi observada em 4,4% dos pacientes testados (6/129).

A taxa de mortalidade foi 7,2% (10/138). Quanto às causas de óbito, 60% ocorreram por hemorragia espontânea (6/10), 10% câncer de fígado (1/10), 10% linfoma (1/10) e 10% sepse (1/10). A causa da morte era desconhecida em um paciente (10%, 1/10).

Tabela 1. Características basais, sorologias para doenças infecciosas transmitidas pelo sangue, dosagem de inibidor e mortalidade de pacientes adultos com hemofilia (n=138) – continua

	continua
Idade, anos, média (DP)	36,4 (12,5)
Hemofilia A, n (%)	104 (75,4)
Gravidade, n (%)	
Leve	24 (17,4)
Moderada	8 (5,8)
Grave	106 (76,8)
Residência no Distrito Federal, n (%)	103 (74,6)
União estável, n (%) ^a	61 (48,4)
Tratamento no CTH, n (%)	63 (45,7)
Tratamento profilático, n (%)	98 (71,0)
Tratamento judicializado, n (%)	21 (15,2)
Uso de fator da coagulação recombinante	57 (41,3)
Conformidade com o protocolo de tratamento, n (%)	35 (25,4)
Consultas médicas anuais	98 (71,0)
Tipo de fator da coagulação	91 (65,9)
Realização de testes sorológicos	71 (51,4)
Cons. médicas nos últimos 12 meses, mediana (IQ25-75%)	3 (1-5)
Consumo de fator de coagulação, mediana (IQ25-75%)	
UI por infusão/paciente	3.000 (2.500-3.500)
UI/Kg por infusão/paciente	38,0 (32,0-42,0)
Doses por semana/paciente	3 (0-4)
UI prescritas por mês/paciente	45.000 (22.500-60.000)
UI dispensadas por mês/paciente	45.000 (29.500-60.000)
Recebe dose domiciliar, n (%)	131 (94,9)
Anti-HCV positivo, n (%) ^b	64 (47,1)
Anti-HIV positivo, n (%) ^c	6 (4,4)
Anti-HBc positivo, n (%) ^b	27 (19,9)

Tabela 1. Características basais, sorologias para doenças infecciosas transmitidas pelo sangue, dosagem de inibidor e mortalidade de pacientes adultos com hemofilia (n=138) – conclusão

HBsAg positivo, n (%) ^b	2 (1.5)
Anti-HBc + Positive HBsAg. positivos, n (%) ^b	2 (1.5)
Anticorpo para doença de Chagas positivo, n (%) ^c	5 (3.7)
Anti-HTLV-1/2 positivo, n (%) ^b	2 (1.5)
Dosagem de inibidores positiva, n (%) ^d	11 (8,0)
Mortalidade, n (%)	10 (7,2)
Hemorragia, n (% das mortes)	6 (60,0)
Câncer hepático, n (% das mortes)	1 (10,0)
Linfoma, n (% das mortes)	1 (10,0)
Sepse, n (% das mortes)	1 (10,0)
Causa não conhecida, n (% das mortes)	1 (10,0)

DP: desvio padrão; IQ25-75%: intervalo interquartil 25-75%; FHB: Fundação Hemocentro de Brasília; HCV: vírus da hepatite C; HIV: vírus da imunodeficiência humana; HBc: antígeno core do vírus da hepatite B; HBsAg: antígeno de superfície do vírus da hepatite B; HTLV 1/2: vírus linfotrófico da célula T humana 1 e 2. ^a12 pacientes não informaram o estado civil. ^b2 pacientes não testaram para anti-HCV, anti-HBc, HBsAg, e anti-HTLV 1/2. ^c3 pacientes não testaram para anti-HIV e anticorpos para doenças de Chagas. ^d9 pacientes não testaram para anticorpos inibidores de fatores da coagulação.

Tabela 2. Consumo de fator VIII e fator IX em pacientes adultos com hemofilia (n=138)

	Média (DP)	Mediana (IQ25-75%)
Fator VIII da coagulação		
UI/Kga por infusão/paciente com HA	37,7 (14,1)	37,0 (31,0-41,0)
UI por infusão em pacientes com hemofilia A ^a	2.292 (1.245)	3.000 (2.500-3.000)
Doses por semana em pacientes com hemofilia A ^a	2,8 (1,7)	4,0 (2,0-4,0)
UI dispensadas por mês em pacientes com hemofilia Aa	47.045 (25.991)	48.000(30.000-60.000)
Fator IX da coagulação		
UI/Kga por infusão/paciente com HB	43,2 (10,2)	40,0 (35,5-54,0)
UI por infusão em pacientes com hemofilia B ^b	2.977 (852)	3.000 (3.000-3.500)
Doses por semana em pacientes com hemofilia B ^b	2,0 (3,0)	3,0 (2,0-3,0)
UI dispensadas por mês em pacientes com hemofilia B ^b	32.000 (17.294)	34.000(14.625-48.000)

UI: Unidades internacionais de fator de coagulação; DP: Desvio padrão, IQ25-75%: Intervalo interquartil 25-75%.

^a104 pacientes com hemofilia A. ^b34 pacientes com hemofilia B.

6.1.2 Conformidade com o protocolo de tratamento: fatores associados e associação com a mortalidade.

As Tabelas 3 e 4 mostram os fatores associados realização de tratamento em conformidade com o protocolo institucional de tratamento de hemofilia. Na análise univariada, o tratamento em outro serviço de saúde esteve associado a maior chance de não apresentar conformidade com o protocolo durante o tratamento (60,2% versus 37,1%, $p = 0,018$). Nenhuma outra diferença estatisticamente significativa foi encontrada na comparação dos grupos quanto à idade, gravidade ou tipo de hemofilia, presença de inibidores e sorologias para doenças infecciosas. Na análise multivariada, o tratamento na FHB associação positiva e independente com a conformidade do tratamento com o protocolo, aumentando em 2,388 vezes (IC95%: 1,052-5,148) a chance de realizar tratamento em conformidade com o protocolo, $p=0,037$.

Tabela 3. Análises (univariada e multivariada) dos fatores associados à conformidade do tratamento com o protocolo, em pacientes adultos com hemofilia (n=138) – continua

	Conformidade com o protocolo (n=35)	Não conformidade com o protocolo (n=103)	Valor de p análise univariada	Valor de p análise multivariada
Idade, anos, média (DP)	37.7 (14.6)	36.0 (11.8)	0.612	-
Tratamento em outro serviço, n (%)	13 (37.1)	62 (60.2)	0.018	0.039
Hemofilia A, n (%)	29 (82.9)	75 (72.8)	0.234	-
Hemofilia grave, n (%)	28 (80.0)	78 (75,7)	0.777	-
AC Chagas positivo, n (%) ^a	3 (8.6)	2 (2.0)	0.109	0.088
Anti-HCV positivo, n (%) ^b	13 (37.0)	51 (50.5)	0.173	0.309
Anti-HTLV-1/2 positivo, n (%) ^b	0 (0.0)	2 (2.0)	0.550	-
Anti-HBc positivo, n (%) ^b	5 (14.3)	22 (14.3)	0.338	-
HBsAg positivo, n (%) ^b	0 (0.0)	2 (2.0)	0.402	-

Tabela 3. Análises (univariada e multivariada) dos fatores associados à conformidade do tratamento com o protocolo, em pacientes adultos com hemofilia (n=138) – conclusão

Anti-HBc + HBsAg positivo, n (%) ^b	0 (0.0)	2 (2.0)	0.402	-
Anti-HIV positivo, n (%) ^a	1 (2.9)	5 (5.0)	0.509	-
Dos. inibidores positiva, n (%) ^c	3 (9.1)	8 (8.0)	0.726	-

DP: desvio padrão; FHB: Fundação Hemocentro de Brasília; HCV: vírus da hepatite C; HIV: vírus da imunodeficiência humana; HBc: antígeno core do vírus da hepatite B; HBsAg: antígeno de superfície do vírus da hepatite B; HTLV 1/2: vírus linfotrópico da célula T humana 1 e 2. ^a3 pacientes não testaram para anti-HIV e anticorpos para doença de Chagas. ^b2 pacientes não testaram para anti-HCV, anti-HBc, HBsAg, e anti-HTLV 1/2. ^c 4 pacientes não testaram para anticorpos inibidores de fatores da coagulação.

Tabela 4. Análise multivariada final e fatores associados à conformidade do tratamento com o protocolo, em pacientes adultos com hemofilia (n=138).

	OR (IC95%)
Tratamento no CTH	2.388 (1.052-5.418)
Anti-HCV positivo	0.657 (0.293-1.476)
Anticorpo para doença de Chagas positivo	0.194 (0.029-1.275)

FHB: Fundação Hemocentro de Brasília; anti-HCV: anticorpo para o vírus da hepatite C, OR: Razão de Odds; IC95%: Intervalo de confiança 95%. Hosmer-Lemeshow test: $\chi^2 = 1.220$; df = 2; p-value = 0.543.

A Tabela 5 mostra que o aumento do número de itens em conformidade com o protocolo esteve associado a menor mortalidade ($p < 0,001$). A não conformidade com qualquer um dos itens do protocolo esteve associada à mortalidade: consultas médicas ($p < 0,001$), tipo de fator de coagulação ($p = 0,013$) e testes sorológicos ($p = 0,006$). Todas as mortes ocorreram em pacientes que apresentaram não conformidade com o protocolo. Ademais, o grupo que não teve conformidade em todos os itens do protocolo apresentou a maior mortalidade, sendo que metade dos óbitos foi em pacientes que não apresentaram conformidade com nenhum item do protocolo.

Tabela 5. Conformidade do tratamento com o protocolo e mortalidade em pacientes adultos com hemofilia (n=138).

	Sobreviventes (n=128)	Não sobreviventes (n=10)	Valor de p
Conformidade em relação às consultas médicas, n (%)	97 (75.8)	1 (10.0)	<0.001
Conformidade em relação ao tipo de fator de coagulação, n (%)	88 (68.8)	3 (30.0)	0.013
Conformidade em relação à realização dos testes sorológicos, n (%)	70 (54.7)	1 (10.0)	0.006
Número de variáveis em conformidade com o protocolo, n (%)			
3	35 (27.3)	0 (0.0)	<0.001
2	63 (49.2)	1 (10.0)	
1	24 (18.8)	4 (40.0)	
0	6 (4.7)	5 (50.0)	

6.1.3 Consumo de fatores de coagulação, judicialização na hemofilia grave e custo do tratamento.

As Tabelas 6 e 7 mostram os dados basais e consumo de fatores da coagulação dos pacientes com hemofilia grave. Dos 103 pacientes com hemofilia grave, a idade média foi de 34,2±10,1 anos, 70,9% eram residentes no Distrito Federal, 38,8% realizavam tratamento na unidade de atenção de referência, a FHB. Noventa e três pacientes recebiam tratamento profilático (90,3%), 53 pacientes (51,7%) usando fatores recombinantes. Em 13 casos, o uso era em desacordo com o protocolo (12,6%). A judicialização ocorreu em 21 casos (20,4%). A mediana de consumo dos fatores de coagulação, por kg, foi 37,0 (IQ25-75%: 31,0-41,0) UI de FVIII e 40,0 (IQ25-75%: 35,5-54,0) UI de FIX.

Tabela 6. Dados basais dos pacientes adultos com hemofilia grave (n=103)

Idade, anos, média (DP)	34,2 (10,1)
Hemofilia A, n (%)	79 (76,7)
Tratamento judicializado, n (%)	21 (20,4)
Residência no Distrito Federal, n (%)	73 (70,9)
Tratamento no CTH, n (%)	40 (38,8)
Presença de Inibidor, n (%)	11 (10,7)
Tratamento profilático, n (%)	93 (90,3)
Uso de fator da coagulação recombinante, n (%)	53 (51,5)
Uso de fator recombinante em desacordo com protocolo, n (%)	13 (12,6)

DP: Desvio padrão

Tabela 7. Consumo de fator VIII e fator IX em pacientes adultos com hemofilia grave (n=103)

	Média (DP)	Mediana (IQ25-75%)
Fator VIII da coagulação		
UI/Kg ^a por infusão e peso em pacientes com hemofilia A	37,7 (14,1)	37,0 (31,0-41,0)
UI por infusão em pacientes com hemofilia A ^a	2.872 (1.205)	3.000 (2.500-3.000)
Doses por semana em pacientes com hemofilia A ^a	3,3 (1,3)	4,0 (3,0-4,0)
UI dispensadas por mês em pacientes com hemofilia A ^a	51.478 (45.325)	48.000(30.000-60.000)
Fator IX da coagulação		
UI/Kg ^b por infusão e peso em pacientes com hemofilia B,	43,2 (10,2)	40,0 (35,5-54,0)
UI por infusão em pacientes com hemofilia B ^b	3.174 (748)	3.000 (3.000-3.500)
Doses por semana em pacientes com hemofilia B ^b	2,3 (1,2)	3,0 (2,0-3,0)
UI dispensadas por mês em pacientes com hemofilia B ^b	32.727 (16.890)	35.500(16.875-46.000)

UI: Unidades internacionais de fator de coagulação; DP: Desvio padrão, IQ25-75%: Intervalo interquartil 25-75%. ^a79 pacientes com hemofilia A. ^b24 pacientes com hemofilia B

As Tabelas 8 e 9 apresentam os fatores associados à judicialização. Na análise univariada, observou-se associação significativa entre redução da judicialização e tratamento na unidade de atenção de referência ($p < 0,001$). Ao

contrário, usar FVIII recombinante em desacordo com o protocolo esteve associado a maior judicialização ($p < 0,001$). Não foram encontradas diferenças significativas em relação a outras variáveis. Na análise multivariada, manteve-se associação significativa entre aumento da judicialização e uso de FVIII recombinante em desacordo o protocolo ($p = 0,014$) e redução associada ao tratamento na unidade de atenção de referência ($p = 0,018$). A razão de chances (*odds ratio*) para judicialização foi de 0,081 (IC95%: 0,010-0,055) para tratamento na unidade de atenção de referência e 5,067 (IC95%: 1,392-18,446) para FVIII recombinante em desacordo com o protocolo.

Tabela 8. Análise univariada e multivariada dos fatores associados à judicialização em pacientes adultos com hemofilia grave (n=103)

	Judicializado (n=21)	Não judicializado (n=82)	valor de p análise univariada	valor de p análise multivariada
Idade, anos, média (DP)	34,2 (9,1)	34,2 (10,4)	0,991	-
Hemofilia B, n (%)	5 (23,8)	19 (23,2)	0,951	
Tratamento no CTH, n (%)	1 (4,8)	39 (47,6)	<0,001	0,018
Residência no Distrito Federal, n (%)	15 (71,4)	58 (70,7)	0,950	-
Tratamento profilático, n (%)	19 (90,5)	74 (90,2)	0,974	-
Uso de fator recombinante em desacordo com protocolo, n (%)	8 (38,1)	5 (6,1)	<0,001	0,014

DP: Desvio padrão, IC95%: Intervalo de confiança 95%.

Tabela 9. Análise multivariada dos fatores associados à judicialização em pacientes adultos com hemofilia grave (n=103).

	OR (IC95%)
Tratamento no CTH	0,081 (0,010-0,055)
Uso de fator da coagulação recombinante em desacordo com protocolo	5,067 (1,392-18,446)

OR: Razão de Odds, IC95%: Intervalo de confiança 95%, FHB: Fundação Hemocentro de Brasília. Hosmer-Lemeshow test: $\chi^2 = 0,632$; df = 1; valor de p = 0,889.

A Tabela 10 compara os resultados das sorologias para doenças transmitidas pelo sangue e anticorpos inibidores de fatores da coagulação durante o tratamento entre pacientes judicializados e não judicializados. Pacientes com tratamento judicializado apresentaram maior incidência de anticorpos inibidores de fatores da coagulação (33,3% versus 4,9%, $p < 0,001$). Em relação às sorologias, não foi observada diferença significativa entre os grupos.

Tabela 10. Inibidores de fatores da coagulação e sorologias para doenças infecciosas transmitidas pelo sangue entre os pacientes judicializados e não judicializados em pacientes adultos com hemofilia grave (n=103).

	Judicializado (n=21)	Não judicializado (n=82)	valor de p
Inibidor de fatores da coagulação, n (%)	7 (33,3)	4 (4,9)	<0,001
Anti-HCV positivo, n (%)	12 (57,2)	44 (53,7)	0,775
Anti-HIV positivo, n (%)*	2 (9,5)	3 (3,7)	0,271
Anti-HTLV 1/2 positivo, n (%)	0 (0,0)	2 (2,4)	0,470
Anti-HBc positivo, n (%)	3 (14,3)	19 (23,2)	0,375
HBsAg positivo, n (%)	0 (0,0)	1 (1,2)	0,611
Anti-HBc e HBsAg positivos, n (%)	0 (0,0)	1 (1,2)	0,611
Sorologia para doença de Chagas positiva, n (%)	0 (0,0)	4 (4,9)	0,302

HCV: vírus da hepatite C; HIV: vírus da imunodeficiência humana; HTLV 1/2: vírus linfotrópico da célula T humana 1 e 2; HBc: antígeno core do vírus da hepatite B; HBsAg: antígeno de superfície do vírus da hepatite B. *1 paciente não realizou testes sorológicos para HIV.

6.2 2ª FASE – CARACTERÍSTICAS SÓCIO-DEMOGRÁFICAS, HÁBITOS DE VIDA, CONDIÇÕES DE SAÚDE, AUTOPERCEPÇÃO DA SAÚDE, AVALIAÇÃO DA ATENÇÃO RECEBIDA NA FUNDAÇÃO HEMOCENTRO DE BRASÍLIA E QUALIDADE DE VIDA.

6.2.1 Características sócio-demográficas, hábitos de vida, condições de saúde e autopercepção da saúde.

Foram entrevistados 41 pacientes. A Tabela 11 mostra as características sócio-demográficas, hábitos de vida, condições de saúde e autopercepção de saúde dos

pacientes que responderam ao questionário. A maioria apresentava hemofilia A (33/41, 80,5%) e hemofilia grave (34/41, 82,9%). A idade média foi de 32,0±10,4 anos, sendo que 12 se autodeclararam de cor branca (29,3%).

Dezessete relatavam apresentar união estável (41,5%) e 22 possuíam filhos (53,7%). Vinte e sete residiam no Distrito Federal (65,9%) e 32 em residência própria (78,0%). Dezessete possuíam nível superior de escolaridade (41,5%), 22 trabalhavam (53,7%) e a mediana da renda mensal em salários mínimos era de 2,2 (IQ25-75%: 0,9-4,5), sendo que 10 estavam inscritos em algum programa de benefício do governo (24,4%). Quinze possuíam plano de saúde privado (36,6%).

Vinte e três realizavam tratamento na Fundação Hemocentro de Brasília (56,1%). A maioria relatou já ter recebido hemotransfusão (22/41, 53,6%) e episódio de hemartrose prévio (36/41, 87,78%). Cinco referiram pelo menos uma internação hospitalar nos últimos doze meses (12,2%). Onze realizavam acompanhamento com fisioterapia (26,8%). Comorbidades foram pouco frequentes, sendo as mais comuns: hipertensão arterial (5/41, 12,2%) e asma brônquica (3/41, 7,3%).

Quanto aos hábitos de vida, 20 relatavam consumo de bebida alcoólica (46,8%), 14 tabagismo (34,1%) e 26 praticavam atividade física regular (63,4%).

Em relação à autopercepção da saúde, cinco relataram que a saúde era muito boa (12,2%), 25 boa (61,0%) e 11 regular (26,8%). Nenhum classificou como ruim ou muito ruim.

Tabela 11. Variáveis do questionário sócio-demográfico, condições de saúde, autopercepção saúde e qualidade de vida em pacientes adultos com hemofilia (n=41) – continua

Idade, anos, média (DP)	32,0 (10,4)
Idade acima de 30 anos, n (%)	17 (41,5)
Hemofilia A, n (%)	33 (80,5)
Tipo de hemofilia, n (%)	
Leve	5 (12,2)
Moderada	2 (4,9)
Grave	34 (82,9)

Tabela 11. Variáveis do questionário sócio-demográfico, condições de saúde, autopercepção da saúde e qualidade de vida em pacientes adultos com hemofilia (n=41) – continuação

União estável, n (%)	17 (41,5)
Residência no Distrito Federal, n (%)	27 (65,9)
Mora em área urbana, n (%)	38 (92,7)
Residência própria, n (%)	32 (78,0)
Carro próprio, n (%)	27 (65,9)
Tratamento no CTH, n (%)	23 (56,1)
Cor branca (autorrelatada), n (%)	12 (29,3)
Nível superior, n (%)	17 (41,5)
Possuir filho (s), n (%)	22 (53,7)
Plano de saúde privado, n (%)	15 (36,6)
Inscrição em programa de benefício do governo, n (%)	10 (24,4)
Trabalha, n (%)	22 (53,7)
Renda mensal, em SM, mediana (IQ25-75%)	2,2 (0,9-4,5)
Renda mensal acima de 2 salários mínimos, n (%)*	20 (50,0)
Consumo de bebida alcoólica, n (%)	20 (46,8)
Tabagismo, n (%)	14 (34,1)
Comorbidades, n(%)	
Hipertensão arterial sistêmica	5 (12,2)
Asma brônquica	3 (7,3)
Colagenose	3 (7,3)
Diabetes mellitus	2 (4,9)
Depressão	1 (2,4)
Atividade física regular, n (%)	26 (63,4)
Realiza fisioterapia, n (%)	11 (26,8)
Internação nos últimos 12 meses, n (%)	5 (12,2)

Tabela 11. Variáveis do questionário sócio-demográfico, condições de saúde, autopercepção da saúde e qualidade de vida em pacientes adultos com hemofilia (n=41) – conclusão

Episódio hemartrose prévio, n (%)	36 (87,8)
Hemotransfusão prévia, n (%)	22 (53,6)
Haem-A-QoL, média (DP)	32,5 (14,6)
Autopercepção da saúde, n (%)	
Muito ruim	0 (0,0)
Ruim	0 (0,0)
Regular	11 (26,8)
Boa	25 (61,0)
Muito boa	5 (12,2)

DP: desvio padrão; IQ25=75%: intervalo interquartil 25-75%; Haem-A-QoL: Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults; FHB: Fundação Hemocentro de Brasília.

*1 paciente não respondeu.

6.2.2 Atenção recebida na Fundação Hemocentro de Brasília - Centro Tratador de Hemofilia.

Em relação à atenção recebida no FHB, a tabela 12 mostra os resultados. Do total, 27 consideraram que sempre recebiam a atenção as suas queixas (65,9%) enquanto 11 relataram que recebiam muitas vezes (26,8%) e 3 raramente (7,3%), nenhum relatou que nunca recebia atenção. Quanto às explicações sobre a saúde, 33 relataram que sempre recebiam (80,5%), 3 que recebiam muitas vezes (7,3%) e 5 raramente (12,2%). Ninguém relatou que nunca recebia explicações.

Tabela 12. Avaliação da atenção recebida em pacientes adultos com hemofilia (n=41) – continua

Atenção às queixas, n (%)	
Nunca	0 (0,0)
Raramente	3 (7,3)
Muitas vezes	11 (26,8)
Sempre	27 (65,9)

Tabela 12. Avaliação da atenção recebida em pacientes adultos com hemofilia (n=41) – conclusão

Explicações sobre a saúde, n (%)	
Nunca	0 (0,0)
Raramente	5 (12,2)
Muitas vezes	3 (7,3)
Sempre	33 (80,5)

6.2.3 Sorologia para hepatite C positiva: fatores associados, associação com sorologia para vírus da imunodeficiência humana positiva e mortalidade.

Foram estudados os fatores associados, associação com sorologia para vírus da imunodeficiência humana positiva e mortalidade em relação à sorologia para hepatite C positiva em 136 prontuários.

As Tabelas 13 e 14 apresentam os fatores associados à sorologia positiva para HCV. A análise univariada mostrou que os pacientes com sorologia positiva para HCV apresentavam maior idade ($41,0 \pm 10,4$ versus $32,4 \pm 13,0$ anos, $p < 0,001$). Prática regular de atividade física ($42,9\%$ versus $74,1\%$, $p=0,049$), não tabagismo ($35,7\%$ versus $81,5\%$, $p=0,003$) e hemofilia leve ($9,4\%$ versus $23,6\%$, $p = 0,027$) foram menos frequentes em pacientes com sorologia positiva para HCV. Nenhuma diferença foi encontrada para o tipo de hemofilia (A ou B), não tratamento no HTC, local de residência, história de anticorpos inibidores positivos, etnia, casa própria, escolaridade, estado civil, posse de seguro de saúde privado ou consumo de álcool. A análise multivariada mostrou que a idade (OR: 1,475, IC95%: 1,112-1,957, $p = 0,007$) apresentou associação positiva e independente com sorologia para HCV, enquanto hemofilia leve (OR: 0,003, IC95%: 0,000-0,578, $p = 0,030$) e não tabagismo (OR: 0,057, IC95%: 0,004-0,837, $p = 0,036$) tiveram uma associação negativa e independente com a sorologia positiva para HCV.

Tabela 13. Análise (univariada e multivariada) de fatores associados à sorologia para HCV positiva em pacientes adultos com hemofilia (n=136)

	Positive anti-HCV (n=64)	Negative anti-HCV (n=72)	Univariate p-value	Multivariate p-value
Idade, anos, média (DP)	41,0 (10,4)	32,4 (13,0)	<0,001	0,007
Hemofilia A, n (%)	51 (79,7)	52 (72,2)	NS (0,311)	-
Hemofilia leve, n (%)	6 (9,4)	17 (23,6)	0,027	0,030
Residência no Distrito Federal, n (%)	50 (78,1)	53 (73,6)	NS (0,540)	-
Tratamento em outro serviço, n (%)	40 (62,5)	33 (45,8)	NS (0,052)	-
Dosagem de inibidores positiva, n (%) ^a	6 (9,7)	5 (7,2)	NS (0,799)	-
Cor branca, n (%) ^b	5 (35,7)	7 (25,9)	NS (0,514)	-
Residência própria, n (%) ^b	9 (64,3)	23 (85,2)	NS (0,125)	-
Ensino superior, n (%) ^b	4 (28,6)	13 (48,1)	NS (0,228)	-
Sem união estável, n (%) ^b	7 (50,0)	17 (63,0)	NS (0,424)	-
Plano de Seguro privado, n (%) ^b	6 (42,9)	9 (33,3)	NS (0,548)	-
Consumo de álcool, n (%) ^b	5 (35,7)	15 (55,6)	NS (0,228)	-
Não tabagismo, n (%) ^b	5 (35,7)	22 (81,5)	0,003	0,037
Atividade física regular, n (%) ^b	6 (42,9)	20 (74,1)	0,049	NS (0,667)

DP: desvio padrão; FHB: Fundação Hemocentro de Brasília; HCV: vírus da hepatite B; NS: não significativa. ^a7 pacientes não testaram para anticorpos inibidores de fatores da coagulação. ^bQuestionário sócio-demográfico foi aplicado para uma amostra de 41 pacientes: 27 com sorologia para HCV positiva e 14 com sorologia para HCV negativa.

Tabela 14. Análise multivariada final para fatores associados à sorologia para HCV positiva em pacientes adultos com hemofilia (n=136)

	OR (IC 95%)
Idade	1,475 (1,112-1,957)
Hemofilia leve	0,003 (0,000-0,578)
Não tabagismo	0,057 (0,004-0,837)
Atividade física regular	0,614 (0,066-5,670)

OR: Razão de Odds. Hosmer-Lemeshow test: $\chi^2 = 10,391$; df = 8; p-value = 0,239.

A Tabela 15 mostra que pacientes com sorologia positiva para HCV apresentaram maior risco de mortalidade (12,5% *versus* 1,4%, $p=0,009$). O risco relativo de morte em pacientes com sorologia positiva para HCV foi de 9,000 (IC 95%: 1,157-70,012). Houve associação entre sorologia positiva para HCV e sorologia positiva para HIV ($p=0,008$). Não foram encontradas associação entre a sorologia positiva para HCV e o Haem-A-QoL.

Tabela 15. Associação entre sorologia positiva para HCV e testes sorológicos para HIV, qualidade de vida e mortalidade em pacientes adultos com hemofilia (n=136)

	Anti-HCV positivo (n=64)	Anti-HCV negativo (n=72)	Valor de p
Haem-A-QoL, média (DP) ^a	32.6 (12.9)	32.2 (15.5)	NS (0.939)
Anti-HIV positivo, n (%) ^b	6 (9.4)	0 (0.0)	0.008
Mortalidade, n (%)	8 (12.5)	1 (1.4)	0.009

DP: desvio padrão; Haem-A-QoL: Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults; anti-HCV: anticorpos contra o vírus da hepatite C; anti-HIV: anticorpos contra o vírus da imunodeficiência humana; NS: não significante. ^aHaem-A-QoL foi aplicado para uma amostra de 41 pacientes: 27 com sorologia para HCV positiva e 14 com sorologia para HCV negativa. ^{a1} paciente não realizou sorologia para HIV.

6.2.4 Qualidade de vida

A Tabela 16 mostra os resultados da qualidade de vida avaliada pelo questionário Haem-A-QoL e seus domínios e itens. O escore médio total do Haem-A-QoL foi de $32,5 \pm 14,6$. Os domínios com pior desempenho foram Esporte e Lazer ($46,7 \pm 25,9$), Saúde Física ($44,0 \pm 25,5$) e Tratamento ($41,8 \pm 18,2$). Por sua vez, os domínios com melhor desempenho foram Relacionamento e Sexualidade ($9,2 \pm 16,8$), Planejamento Familiar ($11,7 \pm 16,8$) e Enfrentamento ($23,5 \pm 21,0$). Houve correlação significativa dos itens com os respectivos domínios do Haem-A-QoL. O coeficiente alpha de Cronbach mostrou consistência interna alta para o conjunto dos itens do questionário (0,920).

Tabela 16. Qualidade de vida pelo Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem QoL) e seus domínios e itens em adultos com hemofilia (n=41) – continua

	Média (DP)	Mediana (IQ25-75%)	Correlação com escore médio do domínio	Valor de p	Alpha Cronbach
Saúde Física	44,0 (25,5)	44,0 (27,5-60,0)			
Q1. Os meus inchaços doeram	46,9 (31,7)	50,0 (25,0-75,0)	0,816	<0,001	0,853
Q2. Tive dores nas juntas	51,8 (31,3)	50,0 (25,0-75,0)	0,846	<0,001	
Q3. Tive dores ao mexer					
Q4. Tive dificuldade de caminhar tanto quanto eu queria	45,7 (30,0)	50,0 (25,0-75,0)	0,860	<0,001	
Q5. Precisei de mais tempo para me arrumar por causa do meu estado	50,6 (38,5)	50,0 (0,0-75,0)	0,806	<0,001	
	25,0 (28,0)	25,0 (0,0-50,0)	0,650	<0,001	
Sentimentos	28,7 (26,8)	18,6 (6,2-50,0)			
Q6. A hemofilia foi um peso pra mim	29,3 (31,6)	25,0 (0,0-50,0)	0,857	<0,001	0,853
Q7. Fiquei com raiva por causa da hemofilia	28,6 (34,3)	0,0 (0,0-50,0)	0,885	<0,001	
Q8. Fiquei preocupado por causa da hemofilia	42,1 (35,5)	50,0 (0,0-75,0)	0,788	<0,001	
Q9. Eu me senti excluído					
	14,6 (26,8)	0,0 (0,0-25,0)	0,820	<0,001	
Autopercepção	34,6 (20,3)	35,0 (20,0-45,0)			
Q10. Senti inveja das pessoas da minha idade que são saudáveis	22,0 (31,2)	0,0 (0,0-37,5)	0,634	<0,001	0,551
Q11. Eu me senti satisfeito com o meu corpo	39,0 (34,5)	25,0 (0,0-50,0)	0,436	0,004	
Q12. A hemofilia tornou a minha vida mais difícil	43,3 (34,5)	50,0 (0,0-75,0)	0,671	<0,001	

Tabela 16. Qualidade de vida pelo Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) e seus domínios e itens em adultos com hemofilia (n=41) – continuação

Q13. Eu me senti diferente dos outros por causa da hemofilia	29,3 (33,5)	25,0 (0,0-50,0)	0,779	<0,001	
Q14. Consegui não pensar na hemofilia o tempo todo	39,6 (35,8)	25,0 (0,0-62,5)	0,485	0,001	
Esporte e Lazer	46,7 (25,9)	50,0 (20,00-67,5)			
Q15. Não pude praticar esportes de que gosto por causa da hemofilia	48,8 (39,5)	50,0 (0,0-87,5)	0,851	<0,001	0,699
Q16. Tive que evitar esportes como o futebol	62,1 (44,1)	100,0 (0,0-100,0)	0,790	<0,001	
Q17. Pratiquei tanto esporte quanto os outros	54,3 (34,0)	50,0 (25,0-75,0)	0,664	<0,001	
Q18. Não tive liberdade de viajar para onde queria					
Q19. Precisei planejar tudo com antecedência	17,1 (27,1)	0,0 (0,0-25,0)	0,517	0,001	
	51,2 (37,9)	50,0 (25,0-100,0)	0,515	0,001	
Trabalho e Escola	23,1 (21,0)	25,0 (3,1-40,6)			
Q20. Consegui ir para o trabalho/escola regularmente, apesar da hemofilia	14,6 (20,9)	0,0 (0,0-25,0)	0,629	<0,001	0,802
Q21. Consegui trabalhar/estudar como meus colegas saudáveis	14,4 (26,8)	0,0 (0,0-25,0)	0,802	<0,001	
Q22. Minhas atividades do dia-a-dia no trabalho/escola foram afetadas pela hemofilia	32,9 (27,1)	25,0 (0,0-50,0)	0,852	<0,001	
Q23. Tive dificuldade de prestar atenção no trabalho/nas aulas porque estava com dor	31,7 (30,6)	25,0 (0,0-50,0)	0,865	<0,001	
Enfrentamento	23,5 (21,0)	25,0 (3,1-40,6)			
Q24. Tentei identificar imediatamente o início dos sangramentos	27,4 (31,0)	25,0 (0,0-50,0)	0,813	<0,001	0,482
Q25. Consegui diferenciar se estava tendo um sangramento ou não	23,2 (27,0)	25,0 (0,0-37,5)	0,796	<0,001	
Q26. Consegui controlar meus sangramentos	19,5 (21,2)	25,0 (0,0-50,0)	0,447	0,003	
Tratamento	41,8 (18,2)	43,8 (29,7-50,0)			0,665
Q27. Fiquei dependente do concentrado de fator por causa da hemofilia	65,2 (38,3)	75,0 (25,0-100,0)	0,553	<0,001	
Q28. Fiquei dependente dos médicos para o tratamento da hemofilia	51,8 (38,5)	50,0 (25,0-100,0)	0,613	<0,001	

Tabela 16. Qualidade de vida pelo Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) e seus domínios e itens em adultos com hemofilia (n=41) – continuação

Q29. Fiquei aborrecido com a quantidade de tempo gasto nas aplicações de concentrado de fator	39,0 (39,5)	25,0 (0,0-75,0)	0,629	<0,001	
Q30. Senti que as aplicações de concentrado de fator atrapalharam as minhas atividades do dia-a-dia	20,7 (27,9)	0,0 (0,0-50,0)	0,591	<0,001	
Q31. Tive medo de ter complicações					
Q32. Tive problemas com o modo de administração do meu tratamento	37,8 (29,6)	50,0 (0,0-50,0)	0,491	0,001	
	26,2 (28,5)	25,0 (0,0-50,0)	0,566	<0,001	
Q33. Tive medo de que, em caso de emergência, outros médicos não saibam tratar a hemofilia	72,0 (31,7)	75,0 (50,0-100,0)	0,483	0,001	
Q34. Fiquei satisfeito com o centro de tratamento da hemofilia	22,0 (29,7)	0,0 (0,0-37,5)	0,455	0,003	
Futuro	36,2 (24,7)	35,0 (17,5-55,0)			
Q35. Tenho achado que vou ter dificuldade de levar uma vida normal	41,5 (37,7)	50,0 (0,0-75,0)	0,778	<0,001	0,757
Q36. Tenho tido esperança de que as coisas fiquem melhores no futuro	28,0 (28,0)	25,0 (0,0-50,0)	0,635	<0,001	
Q37. Tenho me preocupado com a possibilidade de que a minha doença esteja piorando	29,9 (30,2)	25,0 (0,0-50,0)	0,762	<0,001	
Q38. Os meus planos de vida são influenciados pela hemofilia	41,5 (38,2)	25,0 (0,0-75,0)	0,714	<0,001	
Q39. Tenho medo de precisar de uma cadeira de rodas	40,2 (38,3)	50,0 (0,0-75,0)	0,687	<0,001	
Planejamento Familiar	11,7 (16,8)	6,2 (0,0-15,6)			
Q40. Tenho enfrentado problemas para ter filhos	3,6 (11,9)	0,0 (0,0-0,0)	0,658	<0,001	0,689
Q41. Tenho tido medo de não poder ter filhos	5,5 (16,3)	0,0 (0,0-0,0)	0,587	<0,001	
Q42. Tenho tido medo de não conseguir cuidar dos meus filhos	25,6 (32,8)	0,0 (0,0-50,0)	0,802	<0,001	
Q43. Tenho tido medo de não conseguir construir uma família	12,2 (26,3)	0,0 (0,0-0,0)	0,889	<0,001	

Tabela 16. Qualidade de vida pelo Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) e seus domínios e itens em adultos com hemofilia (n=41) – conclusão

Relacionamento e Sexualidade	9,2 (16,8) 9,9 (23,0)	0 (0,0-12,5) 0,0 (0,0-0,0)	0,907	<0,001	0,805
Q44. Tenho tido dificuldade de sair com mulheres por causa da hemofilia			0,852	<0,001	
Q45. Tenho me sentido inseguro nos meus relacionamentos com as mulheres por causa da hemofilia	13,4 (21,7)	0,0 (0,0-37,5)			
Q46. Não posso ter um relacionamento normal por causa da hemofilia	4,3 (13,6)	0,0 (0,0-0,0)	0,826	<0,001	
Escore total	32,5 (14,6)	31,0 (21,7-42,1)	-	-	0,920

DP: desvio padrão, IQ25-75%: intervalo interquartil 25-75%

Como pode ser observado na Tabela 17, entre os fatores demográficos, socioeconômicos e condições de saúde analisados somente a hemofilia moderada ou grave quando comparada a hemofilia leve apresentou diferença significativa no Haem-A-QoL ($34,2 \pm 14,4$ versus $20,0 \pm 9,7$, $p=0,039$).

Tabela 17. Associação dos fatores demográficos, socioeconômicos e condições de saúde com e a qualidade de vida pelo Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) em adultos com hemofilia (n=41) – continua

Variável	Média (DP)	Valor de p
Idade acima de 30 anos		
Sim	30,7 (12,8)	0,501
Não	33,8 (15,9)	
Hemofilia A		
Sim	33,2 (15,0)	0,549
Não	29,7 (13,4)	
Hemofilia moderada ou severa		
Sim	34,2 (14,4)	0,039
Não	20,0 (9,7)	
Cor autorrelatada		
Branca	35,2 (15,5)	0,451
Não branca	31,4 (14,4)	
Possuir filho (s)		
Sim	32,6 (13,1)	0,984

Não 32,5 (16,5)

Tabela 17. Associação dos fatores demográficos, socioeconômicos e condições de saúde com e a qualidade de vida pelo Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) em adultos com hemofilia (n=41) – continuação

Residência própria		
Sim	31,4 (16,1)	0,173
Não	36,5 (6,8)	
União estável		
Sim	32,6 (15,7)	0,973
Não	32,4 (14,2)	
Renda acima de 2 salários mínimos		
Sim	30,4 (15,5)	0,385
Não	34,6 (14,2)	
Trabalha		
Sim	29,0 (16,2)	0,094
Não	36,6 (11,6)	
Tratamento na FHB		
Sim	28,8 (13,1)	0,067
Não	37,2 (15,5)	
Nível superior de escolaridade		
Sim	31,0 (18,4)	0,094
Não	33,2 (11,6)	
Possui plano de saúde privado		
Sim	31,4 (18,8)	0,710
Não	33,2 (12,0)	
Pratica atividade física		
Sim	31,2 (16,2)	0,458
Não	34,8 (11,6)	
Tabagismo		
Sim	35,5 (14,8)	0,356
Não	31,0 (14,6)	
Uso de bebida alcoólica		
Sim	33,5 (18,2)	0,669
Não	31,6 (10,4)	
Tratamento profilático		
Sim	33,8 (14,2)	0,242
Não	27,0 (16,0)	
Anti-HCV positivo		
Sim	33,1 (13,2)	0,853
Não	32,2 (15,5)	

Tabela 17. Associação dos fatores demográficos, socioeconômicos e condições de saúde com e a qualidade de vida pelo Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) em adultos com hemofilia (n=41) – conclusão

Apresentou hemartrose		
Sim	33,8 (14,9)	0,124
Não	23,0 (8,8)	
Apresentou internação nos últimos 12 meses		
Sim	28,8 (18,2)	0,551
Não	33,0 (14,3)	

DP: desvio padrão; FHB: Fundação Hemocentro de Brasília.

A tabela 18 mostra a comparação dos domínios do Haem-A-QoL entre os pacientes com hemofilia grave ou moderada e hemofilia leve. Os domínios que mostram piores escores médios nos pacientes com hemofilia moderada ou grave em comparação aos pacientes com hemofilia leve foram Esporte e Lazer ($p=0,004$) e Tratamento ($p=0,005$). Nos outros domínios, não houve diferença com significância estatística.

Tabela 18. Comparação da qualidade de vida do Haemophilia Quality of Life Questionnaire Adults (Haem-A-QoL) e seus domínios em adultos com hemofilia grave ou moderada e leve (n=41) – continua

	Hemofilia moderada ou severa (n=36)	Hemofilia Leve (n=5)	Valor de p
Saúde Física			
média (DP)	45,2 (25,2)	35,0 (28,3)	0,405
mediana (IQ25-75%)	45,0 (30,0-60,0)	50,0 (5,0-57,5)	
Sentimentos			
média (DP)	30,9 (27,8)	12,5 (8,8)	0,200
mediana (IQ25-75%)	25,0 (6,2-54,7)	12,2 (6,2-18,8)	
Autopercepção			
média (DP)	35,6 (20,8)	28,0 (16,8)	0,442
mediana (IQ25-75%)	35,0 (20,0-45,0)	30,0 (12,5-42,5)	

Tabela 18. Comparação da qualidade de vida do Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) e seus domínios em adultos com hemofilia grave ou moderada e leve (n=41) – conclusão

Esporte e Lazer			
média (DP)	50,7 (23,4)	18,0 (15,2)	0,004
mediana (IQ25-75%)	55,0 (26,2-70,0)	20,0 (2,5-32,5)	
Trabalho e Escola			
média (DP)	25,5 (21,2)	8,8 (13,7)	0,083
mediana (IQ25-75%)	25,0 (7,8-43,8)	0,0 (0,0-21,9)	
Enfrentamento			
média (DP)	22,7 (17,4)	28,3 (28,6)	0,685
mediana (IQ25-75%)	25,0 (8,3-33,3)	33,3 (0,0-54,2)	
Tratamento			
média (DP)	44,7 (17,3)	21,2 (9,7)	0,005
mediana (IQ25-75%)	46,9 (31,2-52,3)	21,9 (12,5-29,7)	
Futuro			
média (DP)	37,5 (24,1)	27,0 (30,1)	0,380
mediana (IQ25-75%)	35,0 (20,0-55,0)	20,0 (2,5-55,0)	
Planejamento familiar			
média (DP)	12,3 (17,4)	7,5 (11,2)	0,640
mediana (IQ25-75%)	6,2 (0,0-17,2)	0,0 (0,0-18,8)	
Relacionamento e Sexualidade			
média (DP)	10,0 (17,7)	3,3 (7,4)	0,464
mediana (IQ25-75%)	0 (0-14,6)	0,0 (0,0-8,3)	
Escore total			
média (SD)	34,2 (14,4)	20,0 (9,7)	0,039
mediana (IQ25-75%)	33,2 (23,6-44,6)	16,8 (12,0-29,6)	

DP: desvio padrão; IQ25-75%: intervalo interquartil 25-75%

6.3 3ª FASE – AVALIAÇÃO DA INDEPENDÊNCIA FUNCIONAL (FISH) E SAÚDE ARTICULAR (HJHS)

Foram avaliados 31 pacientes quanto à independência funcional pelo escore FISH e a saúde articular pelo escore HJHS. As características basais desses pacientes encontram-se descritas na Tabela 19.

Tabela 19. Características sócio-demográficas, hábitos de vida e condições de saúde pacientes adultos com hemofilia (n=31) – continua

Idade, anos, média (DP)	< 30,8 (9,4)
Hemofilia A, n (%)	25 (80,6)
Grau de hemofilia, n (%)	
Leve	5 (16,1)
Moderada	1 (3,2)
Grave	25 (80,6)
Cor branca, n (%)	8 (25,8)
União estável, n (%)	14 (45,2)
Residência no Distrito Federal, n (%)	19 (61,3)
Mora em área urbana, n (%)	26 (83,9)
Tratamento no CTH, n (%)	21 (67,7)
Ensino superior, n (%)	12 (38,7)
Renda, em salários mínimos, mediana (IQ25-75%)	2,3 (0,9-5,7)
Possui plano de saúde, n (%)	12 (38,7)
Tabagismo, n (%)	9 (29,0)
Uso de bebida alcoólica, n (%)	14 (45,2)
Presença de inibidor, n (%)	1 (3,2)
Tratamento profilático, n (%)	25 (80,6)
Realiza tratamento com fisioterapia, n (%)	7 (22,6)

Tabela 19. Características sócio-demográficas, hábitos de vida e condições de saúde de pacientes adultos com hemofilia (n=31) – conclusão

Anti-HCV positivo, n (%)	9 (29,0)
Anti-HIV positivo, n (%)	0 (0,0)
Anti-HTLV 1/2 positivo, n (%)	0 (0,0)
Anti-HBc positivo, n (%)	4 (12,9)
Anti-HBc e HBsAg positivos, n (%)	1 (3,2)
Sorologia para Doença de Chagas positiva, n (%)	2 (6,5)
Apresentou hemartrose, n (%)	22 (71,9)
Apresentou recebeu transfusão sanguínea, n (%)	13 (41,9)
Apresentou internação nos últimos 12 meses, n (%)	2 (6,5)
Haem-A-QoL, média (DP)	29,2 (12,4)
HJHS, média (DP)	17,6 (10,7)
FISH, média (DP)	27,0 (26,9)

HCV: vírus da hepatite C; HIV: vírus da imunodeficiência humana; HTLV 1/2: vírus linfotrópico da célula humana 1 e 2, HBc: antígeno do nucleocapsídeo do vírus da hepatite B; HBsAg: antígeno de superfície do vírus da hepatite B; FISH: Functional Independence Score in Hemophilia; HJHS: Hemophilia Joint Health Score; Haem-A-QoL: Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults; DP: desvio padrão, IQ25-75%: intervalo interquartil 25-75%.

O escore FISH e seus domínios encontram-se na tabela 20. Na avaliação da independência funcional, o FISH apresentou média de 27,0 (26,9) e mediana: 27,0 – IQ25-75%: 24,0 a 32,0). Oito pacientes (25,8%) apresentaram 32 pontos no FISH, mostrando independência funcional completa.

Tabela 20. Functional Independence Score in Hemophilia (FISH) em pacientes adultos com hemofilia (n=31)

Variável	Média (DP)	Mediana (IQ25-75%)
FISH (0 a 32 pontos)	27,0 (26,9)	27,0 (24,0-32,0)
Autocuidados (0 a 12 pontos)	11,6 (0,6)	12,0 (11,0-12,0)
Transferência (0 a 8 pontos)	6,7 (1,3)	7,0 (5,0-8,0)
Locomoção (0 a 12 pontos)	8,8 (2,4)	8,0 (7,0-12,0)

DP: desvio padrão; IQ25-75%: intervalo interquartil 25-75%.

O domínio do FISH com pior desempenho foi a locomoção – caminhar/subir escada/correr – (escore transformado em escala: $73,1 \pm 20,4$). Já o autocuidado – alimentar e arrumar-se/tomar banho/se vestir – apresentou o melhor desempenho (escore transformado em escala: $96,5 \pm 5,2$) (**Tabela 21**).

Tabela 21. Escores transformados em escala dos domínios do FISH (n=31)

	Média (DP)	Mediana (IQ25-75%)
Autocuidado, média (DP)	97,0 (4,6)	100 (91,7-100,0)
Transferência, média (DP)	86,7 (16,4)	87,5 (62,5-100,00)
Lomoção, média (DP)	73,1 (20,4)	66,7 (58,3-100,0)

DP: desvio padrão, IQ25-75%: intervalo interquartil 25-75%

O escore HJHS, a distribuição do escore conforme as alterações observadas e grupo de articulações encontram-se na Tabela 22. Na avaliação da saúde articular, o escore HJHS apresentou média de $18,0 \pm 10,8$ (mediana: 21,0 – IQ25-75%: 8,0 a 26,0), sendo que alterações em joelhos foram as que apresentaram maior pontuação (média: $8,6 \pm 7,3$ e mediana: 9,0 – IQ25-75% 1,0 a 12,0) e as alterações em cotovelos as que apresentaram menor pontuação (média: $4,3 \pm 5,2$ e mediana: 2,0 – IQ25-75%: 0,0 a 8,0).

Tabela 22. Hemophilia Joint Health Score (HJHS), distribuição do escore conforme as alterações observadas e grupo de articulações em pacientes adultos com hemofilia (n=31) – continua

Variável	Média (DP)	Mediana (IQ25-75%)
HJHS (0-124)	18,0 (10,8)	21,0 (8,0-26,0)
Alteração observada		
Edema e duração do edema (0-24)	1,2 (1,5)	0,0 (0,0-2,0)
Atrofia (0-12)	2,5 (1,9)	3,0 (0,0-4,0)
Crepitação (0-12)	2,7 (2,1)	2,0 (1,0-4,0)
Perda de flexão (0-18)	1,8 (0,7)	2,0 (2,0-2,0)
Perda de extensão (0-18)	3,2 (3,4)	3,0 (0,0-4,0)
Dor articular (0-12)	1,7 (1,5)	2,0 (0,0-2,0)

Tabela 22. Hemophilia Joint Health Score (HJHS), distribuição do escore conforme as alterações observadas e grupo de articulações em pacientes adultos com hemofilia (n=31) – conclusão

Força muscular (0-24)	2,7 (2,9)	2,0 (0,0-5,0)
Marcha (0-6)	2,3 (1,6)	3,0 (0,0-4,0)
Grupo articular		
Joelhos (0-40)	8,6 (7,3)	9,0 (1,0-12,0)
Tornozelos (0-40)	4,6 (4,1)	4,0 (1,0-8,0)
Cotovelos (0-40)	4,3 (5,2)	2,0 (0,0-8,0)

DP: desvio padrão; IQ25-75%: intervalo interquartil 25-75%.

De acordo com avaliação articular pelo HJHS, a articulação que apresentou maior frequência de acometimento foi o joelho esquerdo (21/31, 67,7%), seguido do tornozelo direito (20/31, 64,5%) e tornozelo esquerdo (19/31, 61,3%), Tabela 23.

Tabela 23. Articulações acometidas de acordo com escore Hemophilia Joint Health Score (HJHS) em adultos com hemofilia (n=31).

	n (%)
Joelho esquerdo	21 (67,7)
Tornozelo direito	20 (64,5)
Tornozelo esquerdo	19 (61,3)
Joelho direito	15 (48,4)
Cotovelo direito	15 (48,4)
Cotovelo esquerdo	11 (35,5)

Houve correlação forte, negativa e significativa entre os escores de FISH e HJHS ($r=-0,779$; $p<0,001$). Não houve correlação significativa do FISH ou HJHS com o Haem-A-QoL. A única dimensão do escore FISH que apresentou correlação com significativa com o Haem-A-QoL foi a Locomoção, que foi negativa, porém fraca ($r=-0,390$; $p=0,040$). Já no HJHS, houve correlação positiva e moderada com significância

estatística no acometimento dos tornozelos ($r=0,505$; $p=0,006$), força muscular ($r=0,434$; $p=0,021$) e marcha ($r=0,448$; $p=0,017$), Tabela 24.

Tabela 24. Correlações entre Functional Independence Score in Hemophilia (FISH), Hemophilia Joint Health Score (HJHS) e Haemophilia Quality of Life Questionnaire for Adults (Haem-A-QoL) em adultos com hemofilia ($n=31$).

	Coeficiente da correlação	valor de p
FISH versus HJHS	-0,779	<0,001
Haem-A-QoL versus FISH	-0,323	0,093
Autocuidados	-0,051	0,795
Transferência	-0,221	0,258
Locomoção	-0,390	0,040
Haem-A-QoL versus HJHS	0,323	0,094
Por alteração observada		
Edema e duração do edema	-0,003	0,989
Atrofia	0,065	0,744
Crepitação	0,325	0,092
Perda de flexão	-0,078	0,694
Perda de extensão	0,236	0,227
Força muscular	0,434	0,021
Dor articular	0,194	0,322
Marcha	0,448	0,017
Por grupo articular		
Joelhos	0,200	0,309
Tornozelos	0,505	0,006
Cotovelos	0,623	0,623

A Tabela 25 mostra a análise dos fatores associados aos escores FISH e HJHS. Os fatores associados que apresentaram significância estatística em relação ao FISH foram: tratamento profilático ($p=0,001$), pacientes com hemofilia moderada ou grave ($p=0,006$) e com e história de transfusão prévia ($p=0,047$). No escore HJHS:

tratamento profilático ($p < 0,001$), pacientes com hemofilia moderada ou grave ($p = 0,002$), ter apresentado hemartrose ($p = 0,018$), renda superior a 2 salários mínimos ($p = 0,032$) e residir no Distrito Federal ($p = 0,039$).

Tabela 25. Associação dos fatores demográficos, socioeconômicos e características clínicas com os escores FISH e HJHS em pacientes adultos com hemofilia (n=31) – continua

Variável	FISH		HJHS	
	Média (DP)	Valor de p	Média (DP)	Valor de p
Hemofilia A				
Sim	26,8 (3,9)	0,441	18,8 (11,1)	0,311
Não	28,2 (3,4)		11,1 (8,3)	
Hemofilia moderada ou grave				
Sim	26,3 (3,6)	0,006	20,4 (9,5)	0,002
Não	31,2 (1,8)		5,0 (6,3)	
Cor branca				
Sim	26,4 (4,0)	0,632	18,2 (12,6)	0,925
Não	27,2 (4,1)		17,8 (11,1)	
Idade acima de 30 anos				
Sim	27,9 (3,3)	0,130	18,0 (11,2)	0,934
Não	25,8 (4,3)		17,7 (10,4)	
União estável				
Sim	26,0 (4,0)	0,150	16,8 (9,7)	0,697
Não	28,1 (3,6)		18,4 (12,0)	
Residência no Distrito Federal				
Sim	27,6 (4,0)	0,183	15,6 (10,6)	0,039
Não	25,5 (3,0)		24,5 (8,4)	
Renda superior a um SM*				
Sim	27,5 (4,5)	0,415	14,1 (11,8)	0,032
Não	26,2 (3,2)		23,4 (8,3)	
Uso do CTH**				
Sim				
Não	28,0 (3,6)	0,059	16,6 (11,8)	0,353
	25,2 (3,6)		20,5 (7,7)	
Ensino superior				
Sim	28,3 (4,0)	0,116	13,8 (10,8)	0,093
Não	25,9 (3,9)		21,2 (10,9)	
Possui plano de saúde				
Sim	27,2 (4,5)	0,748	14,2 (12,3)	0,134
Não	26,7 (3,8)		20,8 (9,9)	

Tabela 25. Associação dos fatores demográficos, socioeconômicos e características clínicas com os escores FISH e HJHS em pacientes adultos com hemofilia (n=31) – conclusão

Tabagismo				
Sim	26,8 (4,6)	0,870	15,6 (10,0)	0,453
Não	27,1 (3,8)		19,1 (12,0)	
Uso de bebida alcoólica				
Sim	27,4 (4,1)	0,544	17,4 (13,1)	0,818
Não	26,5 (4,0)		18,5 (9,6)	
Tratamento profilático				
Sim	33,6 (14,1)	0,001	5,0 (5,6)	<0,001
Não	27,0 (16,0)		21,0 (9,2)	
Realiza tratamento com fisioterapia				
Sim	27,0 (3,9)	0,978	19,6 (13,3)	0,664
Não	27,0 (4,2)		17,4 (10,9)	
Anti-HCV positivo				
Sim	25,6 (3,6)	0,163	19,9 (8,6)	0,511
Não	27,7 (3,8)		17,5 (11,5)	
Apresentou hemartrose				
Sim	26,3 (3,7)	0,061	20,3 (10,4)	0,018
Não	30,0 (4,5)		7,4 (10,0)	
Recebeu transfusão sanguínea				
Sim	25,5 (3,7)	0,047	21,9 (10,7)	0,106
Não	28,6 (4,0)		14,7 (11,3)	
Internação nos últimos 12 meses				
Sim	29,5 (3,5)	0,365	15,5 (10,6)	0,760
Não	26,8 (4,1)		18,1 (11,6)	

*Salário Mínimo; **Centro de Tratamento de Hemofilia; HCV: vírus da hepatite C, HBc: antígeno do nucleocapsídeo do vírus da hepatite B, HBsAg: antígeno de superfície do vírus da hepatite B, DP: desvio padrão.

6.4 ARTIGOS PRODUZIDOS

No decurso da construção desta tese, cinco artigos foram produzidos:

1º) *"Factors associated with compliance with the treatment protocol and mortality in adults with haemophilia"* Publicado. Link da publicação: <https://doi.org/10.2147/PPA.S279401>;

2º) *"Judicialization of coagulation factors in severe hemophilia: compliance with the care protocol and associated factors"* aceito para publicação pela Revista da Associação Médica Brasileira (RAMB);

3º) *“Seroprevalence to bloodborne pathogens and factors associated with positive hepatitis C virus serology in adults with haemophilia”*. Submetido - Asian Journal of Transfusion Science;

4º) *“Functional and Joint Health in adults with Hemophilia and factors associated: results from a developing country with public policies to improve hemophilia treatment”*. Submetido – Intractable & Rare Diseases Research;

5º) Artigo sobre o Haem-A-Qol. Em revisão do inglês.

7 DISCUSSÃO

Este trabalho analisou a atenção à saúde, a qualidade de vida, a autonomia e as condições físicas das pessoas adultas com hemofilia no SUS no DF, por meio do estudo de documentos, da conformidade do tratamento com o protocolo assistencial e da aplicação de questionários sobre a condição socioeconômica, de saúde, que avaliam a qualidade de vida, a autonomia e condições físicas dos pacientes.

7.1 O CONTEXTO

A implantação de inovações na atenção à saúde dos pacientes com hemofilia no Brasil e, especificamente, no Distrito Federal, continua sendo um desafio para os gestores da saúde, tanto para garantir a oferta contínua dos insumos de alto custo e manter a infraestrutura como para capacitar os profissionais de saúde para a adoção dos protocolos clínicos, comprometendo-os com a saúde pública. Os resultados desse estudo mostram que o serviço da Fundação Hemocentro de Brasília (FHB) teve importante papel na melhoria global da atenção à saúde das pessoas com hemofilia no DF, a partir de 2011.

Para uma melhor análise dos resultados, faz-se necessário contextualizar as políticas nacionais para esse seguimento de pacientes, tendo em vista a dependência do tratamento aos fatores de coagulação ofertados pelo Ministério da Saúde a todos os serviços do SUS, nos estados e no Distrito Federal, que prestam assistência a esses pacientes.

Os avanços progressivos e expressivos na atenção à saúde das pessoas com coagulopatias hereditárias que o SUS tem proporcionado no Brasil, em especial para as pessoas com hemofilia A e B, foi demonstrado ao longo deste trabalho. A implantação da Política Nacional de Sangue e de Hemoderivados, expressa nas leis, decretos e normas infralegais do Ministério da Saúde, é um marco importante no tratamento da hemofilia. Em especial a partir do ano 2001, com a publicação da Lei do Sangue **(4,83)**, a proibição do uso do crioprecipitado no tratamento das hemofilias, em 2002 **(77)**, e, mais recentemente, a partir de 2011, várias das melhorias no SUS, no âmbito federal **(6,8,9,10,22,33,35,77,79,80,89,157,160)** e distrital **(11-15,22,96-99,101,127,157)**. A Lei Federal nº 12.401, de 2011, foi essencial para que se avançasse em relação à regulação e incorporação de novas tecnologias, com a

adoção de protocolos de tratamento. Significa dizer que, se uma instituição do SUS formular um protocolo dentro das regras e métodos devidos, esse protocolo deve ser cumprido. Os profissionais devem adotar o protocolo e sua adoção deve ser cobrada pela instituição. **(3)** A implantação da profilaxia primária **(6,8,9)**, seguida da profilaxia secundária, **(6,8,10)** juntamente com a inclusão do FVIII recombinante no tratamento dos pacientes de hemofilia A, a menores de 30 anos de idade **(6,80,89)**, foram importantes mudanças.

Com a profilaxia primária iniciada em 2011, a tendência é a de que a população de hemofílicos tenha melhor qualidade de vida com maior sobrevida, igual ou quase igual à da população geral. Ela trouxe a expectativa das crianças crescerem sem sequelas e de se ter no futuro novas gerações de pacientes mais saudáveis **(119,120)**.

Por outro lado, o aumento da sobrevida fará com que esses pacientes venham a apresentar comorbidades comuns à população idosa em geral. Esse será um novo desafio para os CTH, que deverão se adequar a essa nova realidade, aumentando a equipe profissional para atender as necessidades dos pacientes idosos **(23)**.

A introdução do FVIII recombinante produzido por engenharia genética, que possibilita a produção em larga escala, pode garantir a continuidade da oferta do produto para a profilaxia dos pacientes com hemofilia A, que é a maioria das pessoas com hemofilia. Os fatores hemoderivados são diretamente dependentes das doações de sangue, sendo mais vulneráveis à escassez e, conseqüentemente, a apresentar oscilações em sua disponibilidade ao longo do tempo, podendo não garantir a continuidade do tratamento **(29)**.

Recentemente, em setembro de 2019, foi introduzido, no Brasil, o tratamento com o emicizumabe para pacientes com hemofilia A e inibidores elegíveis. O emicizumabe é um anticorpo do tipo G4 (IgG4) monoclonal humanizado, com estrutura de anticorpo específica dupla, que liga o fator IXa ao fator X, produzido pela tecnologia de DNA recombinante em células de ovários de hamster chinês. Atua mimetizando a ação do FVIII através da ligação do fator IX ativado ao fator X, necessária para a hemostasia efetiva. Por não ter relação estrutural nem homologia sequencial com o fator VIII, o emicizumabe não é capaz de induzir o desenvolvimento de inibidores diretos para o fator VIII **(35)**. A terapia gênica é outra tecnologia que tem se mostrado promissora e que poderá curar os pacientes **(36,37)**.

Apesar desses avanços no Brasil, ainda se observa registros incompletos no Sistema Hemovida *Web* Coagulopatia (SHWC), seja por subnotificação ou não

realização dos exames **(33)**. Essa constatação mostra a dificuldade na universalidade da atenção com equipes completas que possam registrar os dados em tempo real no sistema *on-line* de registro de dados. Sem os dados completos e fidedignos, as análises ficam prejudicadas e conseqüentemente o planejamento de ações para realização de diagnóstico e tratamento.

A adoção do cálculo de consumo de fatores de coagulação *per capita*, em parte, resolveu as dificuldades na obtenção de dados mais fidedignos para o planejamento das necessidades dos pacientes, mas não é suficiente quando tantas outras variáveis devem ser supridas para se ter uma boa atenção à saúde. O cálculo *per capita* é muito importante para se dimensionar o consumo dos fatores de coagulação, mas, em um país como o Brasil, com realidades tão distintas, há distorções quando se analisa o *per capita* por estado, se mais de um município ou mais de um serviço de saúde presta assistência aos hemofílicos naquele estado. Isso porque com a medida global do *per capita* não se consegue identificar o consumo real pelos pacientes nos diversos municípios, que podem ter um cálculo *per capita* maior ou menor do que o estadual ou nacional. Essa distinção é importante para a análise da atenção à saúde nos municípios, pois, ainda que os serviços de saúde possam ter gestão federal ou estadual, o atendimento é realizado no município, que pode necessitar de mudança na atenção à saúde para, sobretudo, fazer com que os produtos cheguem aos pacientes residentes naquele município. Por outro lado, o cálculo de consumo de fatores de coagulação com base nos registros do SHWC deve ser aprimorado. Há que haver um controle por parte do MS entre o que foi distribuído para o estado ou serviço com o que é lançado no sistema, mensalmente. Exigir dos serviços que dispensam os produtos o controle dos frascos utilizados com os rótulos, para se realizar uma nova dispensação é essencial para confirmar o consumo, tanto nos ambulatórios, quanto nas Unidades de Hematologia e Hemoterapia (UHH) dos hospitais.

Não há como se falar em tratamento de hemofilia sem a reposição dos fatores de coagulação. A regularidade na oferta desses produtos, sem dúvida, foi um grande avanço no tratamento, mas ainda muito há que se fazer no país para ampliar e qualificar a rede de serviços de atenção à saúde e oferecer um tratamento com equidade para todos **(85)**. Como um distúrbio raro e com tratamento complexo, a atenção integral exige mais do que a oferta dos fatores de coagulação. Laboratórios de hemostasia, equipes multiprofissionais especializadas e acompanhar o estado da arte, com protocolos atualizados e produtos cada vez mais caros para o SUS,

principalmente em um país com escassos recursos financeiros para a saúde, não é uma tarefa fácil **(143)**. Há que se analisar o custo de efetividade de mudanças a serem implantadas, sobretudo a de novas tecnologias, que, comumente na saúde, aumentam o custo e nem sempre são substituídas integralmente.

Nesse aspecto, estudos apontam a importância dos centros de tratamento com acompanhamento multiprofissional, coordenados preferencialmente por um hematologista **(7,88,121)**. Mesmo em países em desenvolvimento, quando os recursos são reorganizados, mudanças podem ser alcançadas especialmente quando a educação e o treinamento são oferecidos em todos os níveis **(122)**. Além dos aspectos relacionados à melhoria da saúde dos pacientes, outros estudos demonstram que a instalação de centros de tratamento diminui os custos no tratamento a longo prazo **(123,124)**. Os profissionais de saúde devem ter conhecimento e experiência para lidar com as peculiaridades da hemofilia, com o objetivo de promover melhor saúde física e psicossocial, além de garantir a continuidade do atendimento **(121,125,126)**. A rede de serviços de atenção à saúde desses pacientes deve garantir o atendimento de emergência 24 h/dia **(5)**, não necessariamente no centro de tratamento de referência. O acompanhamento dos pacientes é essencial para avaliação do resultado dos tratamentos e prevenir sangramentos que podem levar a sequelas e ao óbito. Parte desse processo são as consultas regulares, a realização de exames específicos, em especial o de dosagem do inibidor, que permite identificar a mais grave complicação do tratamento com os fatores de coagulação. A dosagem de inibidores é imperiosa se há sangramento na vigência de tratamento com fatores de coagulação.

No DF, com base nos resultados da pesquisa, podemos afirmar que houve melhoria na atenção à saúde das pessoas com hemofilia, a partir de 2011, com as mudanças implantadas. Problemas crônicos como falta de definição de uma política de atenção à saúde para esse grupo de pacientes, ausência de laboratório de hemostasia e de equipe multiprofissional específica para o cuidado dos pacientes, oferta descontinuada dos fatores de coagulação e profilaxia para apenas um pequeno grupo específico de pacientes, com prejuízo da distribuição de dose domiciliar (DD) para todos os demais, são questões que foram sanadas, inclusive com a entrega domiciliar dos produtos para o tratamento.

O laboratório de hemostasia na FHB trouxe um novo horizonte para diagnóstico e tratamento das coagulopatias hereditárias. Com ele, foi possível se obter

diagnósticos precisos. A realização dos exames de diagnóstico foi essencial para cessar o tratamento empírico nos hospitais do DF e juntamente com o cadastramento dos pacientes possibilitou o dimensionamento da real necessidade de fatores de coagulação. Especialmente em relação à oferta dos fatores de coagulação, o MS tem cumprido o seu papel de provedor dos insumos de alto custo. No caso da hemofilia A, com o maior número dos pacientes, a entrada do FVIII recombinante regularizou a distribuição do FVIII e possibilitou estender o tratamento profilático a todos os pacientes elegíveis.

O protocolo de tratamento para os pacientes com hemofilia do DF, primeiro no Brasil a instituir a profilaxia, foi um marco local que diminuiu a iniquidade no acesso aos produtos de tratamento para esses pacientes, dobrando o número de pacientes em profilaxia do início de 2011 até o período dessa pesquisa **(11)**. Esse protocolo já foi atualizado duas vezes **(96,97)**. Ainda, a fim de minimizar os esforços dos pacientes para o acesso aos produtos, muitos com sequelas e poucos recursos econômicos, a entrega dos medicamentos no domicílio dos pacientes que residem no DF passou a ser uma realidade. A instituição de junta médica para analisar os casos mais complexos qualificou ainda mais a atenção à saúde no DF **(15)**.

Com a publicação da Portaria SES nº 162, de 2012, o SUS no DF, passou a contar com a rede de serviços do SUS organizada para a atenção integral aos pacientes com coagulopatias hereditárias **(12)**. A implantação do centro de tratamento de referência para esses pacientes na FHB mudou radicalmente as práticas na atenção à saúde a esses pacientes. A realização dos exames de hemostasia tem permitido o tratamento com base no diagnóstico confirmado no laboratório, a equipe multidisciplinar do ambulatório, com especialistas, mestres e doutores se empenhou para implantar o serviço e qualificar cada vez mais a atenção à saúde dos pacientes.

A assistência farmacêutica é realizada por farmacêuticos da FHB que lá atendem e no domicílio dos pacientes. A equipe da farmácia é responsável pelo gerenciamento do estoque dos produtos na FHB e nos hospitais, além do recebimento, armazenamento, distribuição para os hospitais e dispensação dos produtos também para os pacientes internados. Todo esse esforço nos primeiros anos das mudanças foi reconhecido pelo Conselho de Saúde do DF, que, em 2014, aprovou a política implantada e o plano de trabalho para o novo quadriênio de Governo, de 2015 a 2018 **(127)**.

Os resultados dessa pesquisa foram consonantes com a literatura atual quanto à importância do tratamento no centro de tratamento de referência (CTH), do tratamento profilático e da adoção de protocolos clínicos, conforme determinado na legislação do SUS. Todas essas iniciativas confluem para prevenir e minimizar sangramentos, objetivo principal do tratamento das pessoas com hemofilia. Conseqüentemente melhorar a qualidade de vida, a condição de saúde e a sobrevivência dos pacientes **(3-5)**.

A pesquisa mostrou que o CTH no Hemocentro de Brasília cumpria com as exigências para ser um CTH. Funcionando das 7 às 19 h, de segunda às sextas-feiras, para pronto atendimento e consultas agendadas. Como demonstrado, poucos pacientes foram internados, encaminhados pelo CTH ou acessando diretamente um dos prontos socorros da rede de serviços de saúde, que também oferece internação com acompanhamento das UHH, 24 horas por dia, 7 dias por semana e nos feriados, com apoio do CTH. O CTH colocou transporte da FHB para buscar e levar os pacientes na rodoviária e para realizar a entrega domiciliar dos produtos. Um número de telefone móvel era acessível 24 h por dia, os 7 dias da semana, para orientar os pacientes nos casos de emergência. Ademais, a dispensação dos produtos para atender as emergências era realizada pela Gerência de Distribuição da FHB, que funcionava 24 h por dia, nos 7 dias da semana e feriados, para dispensar os hemocomponentes e os produtos para os pacientes com coagulopatias hereditárias. A centralização das atividades otimizou o armazenamento dos produtos e integrou as atividades de diagnóstico, tratamento, reabilitação e dispensação dos produtos, o que diminuiu custos, como demonstrados em outros estudos **(123,124)**.

Ao contrário, o atendimento de emergência sendo descentralizado para os Prontos Socorros de hospitais públicos regionais do DF, próximos às residências dos pacientes, possibilita o tratamento tempestivamente, para que os sangramentos sejam prontamente interrompidos, causando menos danos e conseqüentemente, menos sequelas e complicações mais graves. Essa rede contava com treze hospitais públicos, incluindo o Hospital Universitário de Brasília, todos com UHH, dez tinham médico hematologista como responsável técnico e seis hospitais que armazenavam, nas UHH, estoque estratégico de produto para o tratamento das pessoas com coagulopatias hereditárias. Tempo no tratamento dos pacientes com hemofilia é vida. Assim, quanto mais rápido for o atendimento de emergência, menos sofrimento, melhora da condição de saúde, da qualidade de vida e da sobrevivência das pessoas com

o distúrbio. As equipes das UHH também foram treinadas para aplicarem os produtos e orientarem os pacientes quanto o retorno ao CTH para reavaliação do tratamento.

A presença de inibidores está relacionada a não resposta terapêutica. Além da capacitação da equipe dos Prontos Socorros, a capacitação de equipes da Estratégia Saúde da Família foi uma meta, mas não foi alcançada até o período da pesquisa. As equipes devem ter conhecimento sobre o distúrbio e poder identificar possíveis casos diante de pacientes com história de hematomas e sangramento e mesmo sem sinais de sangramento, sobretudo crianças de tenra idade.

Nesse trabalho, apenas duas internações por sangramento ocorreram no ano anterior à pesquisa. Esse resultado deve ser atribuído ao tratamento recebido, sobretudo pela oferta dos fatores de coagulação e pelas consultas regulares. Com o aumento desejado da sobrevivência dos pacientes e da realidade da rede de serviços de saúde no DF, no futuro será possível ampliar o atendimento no centro de tratamento para 24 horas por dia ou mesmo implantar novo CTH em região com maior prevalência de hemofilia.

Nem tudo são flores... O maior desafio enfrentado no SUS, no DF, no curso das mudanças iniciadas em 2011, foi a “judicialização” para obtenção dos fatores de coagulação **(90-94)**. Apesar de todas as iniciativas para melhoria da atenção à saúde e ampliação do acesso aos produtos, um grupo minoritário de pacientes que vinha recebendo os medicamentos de forma irregular, com prejuízo para os demais pacientes, insatisfeitos com a racionalização da dispensação, passou a buscar, por meio de ações judiciais, os medicamentos nas doses a que estavam acostumados a receber, mesmo em desacordo com as diretrizes do MS e do protocolo de tratamento do DF **(12,96)**. Só em 2011 foram 31 ações judiciais para obtenção dos fatores de coagulação, enquanto nos três anos anteriores foram no máximo 6 ações por ano (Quadro 1). O GDF e o MS recorreram aos Tribunais Superiores de Justiça e os recursos chegaram ao Supremo Tribunal Federal. Em 2016, Ministro do STF decidiu que os pacientes com hemofilia devam ser tratados de acordo com o protocolo de tratamento do MS e que os casos conflitantes serão resolvidos por junta médica. Houve recurso e, em 2019, o Presidente da Corte manteve a decisão proferida em 2016, até o julgamento do mérito, o que ainda não ocorreu **(100)**. A partir de 2016, dezenas de decisões da 1ª e 2ª instâncias foram revertidas. Desde 2017, não houve mais ações judiciais. Além dos recursos nas instâncias superiores da Justiça, a SES/DF, em julho de 2018, reafirmou a FHB como coordenadora e reguladora da

atenção integral aos pacientes com coagulopatias hereditárias e Centro de Referência de Tratamento de Coagulopatias Hereditárias, por meio de nova portaria. Adicionalmente, essa portaria determinou que somente as prescrições do centro de tratamento de referência serão atendidas pela farmácia da FHB **(101)**.

O fenômeno da judicialização pelos pacientes com hemofilia no DF chamou a atenção por ter sido único no Brasil em número de ações. Mais de 100 ações judiciais de pacientes com coagulopatias hereditárias foram impetradas contra a SES/DF e/ou MS, com prejuízos desnecessários para o SUS **(93,94)**. Desde 2011 não há desabastecimento dos produtos, ou seja, desde a implantação das profilaxias primárias e secundárias, a oferta dos fatores de coagulação hemoderivados e recombinantes está regularizada, o que torna a judicialização desnecessária.

Concluindo, registro que o Conselho Nacional de Justiça (CNJ), preocupado com as decisões dos juízes, que em alguns casos coloca o privado em detrimento do coletivo, o que causa grande impacto no orçamento do SUS, principalmente porque muitas das ações são para procedimentos ou aquisição de produtos de alto custo e instruídas com apenas uma prescrição médica, em 30 de março de 2010, publicou a Recomendação nº 31 **(164)**, que diz:

“Resolução nº 31 – Recomenda aos Tribunais a adoção de medidas visando a melhor subsidiar os magistrados e demais operadores do direito, para assegurar maior eficiência na solução das demandas judiciais envolvendo a assistência à saúde”.

7.2 DISCUTINDO OS RESULTADOS E PENSANDO O FUTURO

7.2.1 Características basais, sorologias para doenças infecciosas transmitidas pelo sangue, dosagem de inibidor e mortalidade de todos os pacientes com hemofilia A e B

O resultado da análise dos prontuários dos 138 pacientes (Tabela 1) mostrou uma população de adultos jovens, que é o esperado, uma vez que antes da introdução dos fatores de coagulação industrializados no tratamento os pacientes de hemofilia eles morriam mais e mais jovens devido às hemorragias, sobretudo a cerebral, que ainda hoje é a maior causa de morte nesses pacientes **(25)**, além dos óbitos pelas doenças transmitidas pelo sangue. Mostrou ainda que a maioria dos pacientes residia

no DF. Também a maioria tinha hemofilia A o que ocorre universalmente, pois a incidência do distúrbio na população masculina é mais frequente na hemofilia A do que na B **(5)**. Por sua vez, o número de casos graves precisa ser mais bem estudado, pois os dados extraídos do SHWC, em 2015, mostraram um percentual bem menor, no Brasil **(22)**. Entretanto, está em consonância com a literatura mundial **(5)**, o que reforça a necessidade de melhorar a alimentação do sistema SHWC.

Em relação à conformidade do tratamento com o protocolo, a pesquisa mostrou que a maioria dos pacientes recebia regularmente a dose domiciliar (DD), assim como o número de consultas de seguimento. O que estava em conformidade com o protocolo e é o esperado, considerando que a maioria era de pacientes graves. Ainda, considerando o percentual maior de pacientes graves, também é esperado que mais pacientes estivessem em profilaxia, o que de fato ocorreu. Ademais, quando analisado o grupo apenas dos pacientes graves evidenciou-se aumento de 20 pontos percentuais de pacientes em profilaxia (71% para 91%), corroborando a aplicação do protocolo. Uma dissertação de mestrado de fisioterapeuta da FHB, de novembro de 2019, apresentou resultado semelhante em relação ao número total de pacientes em tratamento profilático no ambulatório da FHB **(128)**.

Quanto ao tipo de fator em uso, recombinante ou plasmático, considerando o protocolo do MS, os pacientes menores de 30 anos de idade, em 2013, passaram a receber o fator VIII recombinante. Do ponto de vista da eficácia e segurança, não há evidências científicas de superioridade. Essa decisão do MS foi para garantir a oferta de FVIII a todos os pacientes com hemofilia A com indicação de profilaxia, pois o FVIIIr é produzido industrialmente, enquanto o plasmático depende das doações de sangue. Com o passar dos anos é esperado que o consumo do FVIIIr aumente, pois, à medida que os anos passam os que iniciaram o uso do FVIIIr permanecerão usando esse produto. Adicionalmente, os casos novos iniciam o tratamento com o FVIIIr. O mesmo não ocorre com o FIX, pois o MS distribui o FIX plasmático para todos, em profilaxia ou não, devido a maior oferta desse fator e ao menor número de pacientes.

Sobre a dosagem de inibidor, a grande maioria dos pacientes realizou pelo menos um exame nos 12 meses anteriores à última consulta do período da pesquisa, o que mostra conformidade com o protocolo. O percentual de pacientes com inibidor no DF foi um pouco maior (8,0%) do que o nacional, em 2015 e em 2016, comparando-se com inibidor em pacientes com hemofilia A, respectivamente, 7,66% **(22)** e 6,11% **(157)**. Em relação à hemofilia B a diferença foi bem maior. Em 2015 1,69% **(22)** e em

2016, 1,40% **(157)**. Note-se que o consumo de fator de coagulação VIII, pelos pacientes com hemofilia A foi na média 30% maior do que o consumo de fator IX, pelos pacientes de hemofilia B. No DF 12% a mais de pacientes realizaram a dosagem de inibidor, em relação à média de todos os estados da federação **(22,157)**. Apesar da diferença, considerando a faixa de valores para os inibidores, de acordo com a Federação Mundial de Hemofilia, esses resultados estavam dentro do esperado **(5)**.

O percentual de cumprimento integral do protocolo foi menor do que o esperado diante das melhorias efetuadas, assim como a realização dos exames sorológicos. Esses achados podem ser explicados pelo fato de quase 55% dos pacientes não ter migrado o tratamento para o CTH. Pacientes crônicos geralmente são vinculados a serviços de saúde e mudanças podem trazer solução de continuidade ao tratamento **(121)**. Isso pode ter ocorrido pelo pouco tempo entre a coleta de dados da pesquisa e a implantação do centro de tratamento de referência para os pacientes de hemofilia, três anos, além do vínculo com o serviço anterior.

Com relação às sorologias, todos os pacientes que tinham sorologias positivas para hepatite B e C, HIV e HTLV nasceram antes da introdução dos testes de triagem de sangue de doador para essas doenças. Esse resultado reforça os resultados de estudos que mostram que os fatores de coagulação, derivados do plasma ou recombinantes, são igualmente seguros em relação à transmissão de doenças infecciosas, uma vez que os produtos distribuídos pelo MS até 2013 foram os fatores de coagulação de origem plasmática **(7,85,88)**.

A infecção pelo HCV permaneceu alta em pacientes adultos com hemofilia no DF e foi associada à mortalidade. Todas as mortes registradas neste estudo ocorreram entre pacientes infectados pelo HCV. A percentagem de pacientes com anticorpos anti-HCV positivos no DF foi maior do que outros estudos brasileiros. Um desses estudos nacionais foi publicado em 2009, com 6.881 pacientes de hemofilia A e 1.291 com hemofilia B. O percentual de pacientes com sorologia positiva para o anti-HCV foi de 34,9% e 29,7%, respectivamente, nos pacientes com hemofilia A e B **(129)**. Outro trabalho foi um recente estudo de coorte brasileiro realizado na região metropolitana de Belo Horizonte, MG, com 724 pacientes. Esse estudo constatou que 35,8% dos pacientes com hemofilia eram positivos para anti-HCV **(130)**.

O anti-HIV positivo, nesse estudo, foi em uma porcentagem menor que a dos trabalhos acima. No primeiro trabalho, os resultados foram 6,5% e 4,8% de

anticorpos para o HIV, respectivamente, nos pacientes com hemofilia A e hemofilia B **(129)**. No segundo trabalho, foi de 7,3% **(130)**. Em relação à baixa prevalência da doença de Chagas, o resultado encontrado pode ser explicado pela melhoria das condições socioeconômicas e das ações de controle de vetores implementadas pelo SUS nos últimos anos, o que tem levado a uma diminuição da doença de Chagas no Brasil **(138)**.

7.2.2 Características basais dos pacientes com hemofilia A e B grave

Os dados basais dos pacientes adultos com hemofilia grave (n=103) mostram que a idade média é inferior à do total de pacientes. Esse resultado é esperado, pois tendo a forma grave do distúrbio, a mortalidade foi maior nesse grupo de pacientes. Esses pacientes, antes do tratamento com produtos industrializados, estavam mais suscetíveis, não só pelas complicações dos sangramentos mais frequentes, mas também pelas infecções de doenças transmitidas pelo sangue **(25,119)**. Até 1994, o tratamento no Brasil era basicamente com PFC e crioprecipitado, que infectaram milhares de pacientes **(25,29,129)**. Paradoxalmente, pacientes que realizavam tratamento na unidade de atenção de referência não chegaram a 40%. Uma explicação pode ser pela adesão dos pacientes ao serviço que se tratava há anos. A maioria dos pacientes graves estava em tratamento profilático, com 20 pontos percentuais a mais do que o grupo com todos os pacientes, como esperado, pois, tendo a forma grave do distúrbio, devem fazer uso dos produtos de forma preventiva e regular para evitar os sangramentos **(5)**. Em uso do FVIIIr foi identificada uma parcela da maioria. Provavelmente devido à idade, pois o FVIIIr era para pacientes menores de 30 anos de idade. Pouco mais de 10% dos pacientes em uso do FVIIIr estava em desacordo com o protocolo. Esses pacientes no período do estudo tinham 32 ou mais anos de idade, porque já havia se passado dois anos da introdução do FVIIIr, que foi para menores de 30 anos, em 2013 **(89)**. Note-se, porém, que a indicação do FVIIIr foi mantida para os pacientes acima de 30 anos de idade, que já estavam em profilaxia com esse produto e que, com o passar dos anos, o número de pacientes em uso do FVIIIr vai aumentando. A desvantagem do FVIIIr ainda é o custo, que, no período da pesquisa, variou entre 2,6 a 3,2 vezes mais do que o FVIII plasmático **(6)**. Todos os casos com inibidor positivo e judicializados foram de pacientes graves (Tabela 6).

Conformidade com o protocolo de tratamento: fatores associados e associação com a mortalidade

A análise univariada dos fatores associados à conformidade do tratamento com o protocolo, nos 138 pacientes adultos com hemofilia mostrou que o tratamento em outro serviço de saúde esteve associado a maior chance de não apresentar conformidade com o protocolo durante o tratamento (Tabela 3). Na análise multivariada, o tratamento na FHB teve associação positiva e independente com a conformidade do tratamento com o protocolo, aumentando em 2,388 vezes a chance de realizar tratamento em conformidade com o protocolo (Tabela 4). Nenhuma outra diferença estatisticamente significativa foi encontrada na comparação dos grupos quanto a idade, gravidade ou tipo de hemofilia, presença de inibidores e sorologias para doenças infecciosas.

Esse estudo também mostrou que o aumento do número de itens em conformidade com o protocolo esteve associado a menor mortalidade e que a não conformidade com qualquer um dos itens do protocolo esteve associada à mortalidade. Ademais, o grupo que não teve conformidade em todos os itens do protocolo apresentou a maior mortalidade, sendo que metade dos óbitos foi em pacientes que não apresentaram conformidade com nenhum item do protocolo. (Tabela 5). Esse resultado pode justificar o fato de todas as mortes terem ocorrido em pacientes em que o tratamento não estava conforme com o protocolo, principalmente porque a maioria delas foi por sangramento. Esses resultados confirmam a importância da adoção de protocolo clínico, sobretudo no tratamento de doenças crônicas e graves. Em relação à associação entre a incidência de eventos hemorrágicos e a não conformidade com o protocolo, um estudo **(3)** realizado nos Estados Unidos avaliou que a variável *não comparecimento às consultas agendadas em um CTH* mostrou que estava associada a consultas em serviços de emergência e hospitalizações. Esse resultado sugere que pacientes que não são submetidos a acompanhamento clínico regular apresentam alto risco de eventos agudos, como sangramento **(152)**.

Nenhuma outra variável testada em nosso estudo, como idade, gravidade ou tipo de hemofilia, cor da pele/etnia e ter seguro de saúde privado, foi independentemente associada à não conformidade ao protocolo de tratamento. Um estudo nos EUA mostrou que o não comparecimento às consultas agendadas estava

associado ao seguro de saúde público e à etnia negra **(152)**. No entanto, esses aspectos devem ser avaliados ao observar as peculiaridades dos sistemas de saúde de cada localidade (país, região, cidade). Os achados no DF podem refletir o acesso universal gratuito que pacientes brasileiros com hemofilia têm aos serviços de saúde e aos fatores de coagulação, o que deve minimizar o impacto do *status* socioeconômico no tratamento **(25,119)**. Além disso, é importante observar que o único CTH no DF é público e, nessa pesquisa, o tratamento no centro de referência foi associado a uma maior conformidade com o protocolo. Como em outras doenças crônicas, a associação entre a gravidade da doença e a adesão ao protocolo permanece incerta **(121)**. Nesse sentido, a presente pesquisa e um estudo norte-americano não mostraram associação entre a gravidade da doença e o não comparecimento às consultas agendadas **(152)**.

A pesquisa não mediu outras características potencialmente importantes para o cumprimento do protocolo, como a relação entre a nova equipe de saúde e os pacientes e outras variáveis que podem ter interferido nos resultados estudados, como a não adoção do protocolo assistencial da SES por um profissional, o que é inaceitável.

Para o desenvolvimento de novas políticas que visem promover a melhoria no cumprimento do protocolo, é importante reconhecer os fatores associados a esse evento. Neste trabalho, o não cumprimento do protocolo de tratamento esteve associado ao não tratamento no CTH, o que pode mostrar a importância do cuidado integral por uma equipe multidisciplinar (Tabela 3). Estudos mostram que pacientes com hemofilia casados ou com companheiro foi associado a uma maior adesão ao tratamento, como observado em outras doenças crônicas. **(153)** Em outro estudo, a sobrevivência em eventos cardíacos foi pior em pacientes solteiros do que em pacientes casados. Pacientes solteiros eram mais propensos a não seguirem o protocolo e duas vezes mais propensos a experimentar um evento do que pacientes casados **(154)**.

Esse estudo não foi desenhado para analisar o impacto sobre a mortalidade dos pacientes, mas as melhorias na atenção à saúde ocorridas no DF, a partir de 2011, parecem ter influenciado na mortalidade dos pacientes. A taxa de mortalidade durante o período do estudo não foi alterada no seguimento até julho de 2019. A maioria das mortes ocorreu devido a sangramento. De fato, a hemorragia e suas complicações ainda são a principal causa de morte, como demonstrado em estudos

recentes. **(25,150,151)** Assim, os esforços preventivos devem ser focados em minimizar a ocorrência de sangramentos, principalmente com a correta aplicação do protocolo de tratamento e acompanhamento dos pacientes por uma equipe multidisciplinar. Não foi possível realizar uma análise multivariada para avaliar o desfecho da mortalidade, uma vez que o número foi insuficiente no período estudado.

A mortalidade dos pacientes com hemofilia, no Brasil, em 2016, foi bem maior do que as ocorridas no DF, respectivamente 60,71% e 17,86%, na hemofilia A e B **(157)**. Entretanto sabe-se que há subnotificação. De um lado por não ser obrigatório o registro e de outro porque os óbitos podem se dar fora do centro tratador, que não fica sabendo e não realiza o registro.

7.2.3 Consumo de fatores de coagulação, judicialização do acesso aos produtos na hemofilia grave e custo do tratamento

O SUS, como sistema de saúde universal, destinado a oferecer atenção para uma população acima de duzentos milhões de habitantes requer estratégias que garantam equidade e qualidade. Nessa perspectiva, os protocolos de tratamento clínico são determinados por lei **(3)** e visam maior segurança aos pacientes, eficácia e custo-efetividade no tratamento. Na atenção à saúde de pacientes com hemofilia, eles são importantes para garantir melhor condição de saúde física, bem-estar psicossocial e qualidade de vida. Para isso, o foco deve envolver aspectos relevantes, como monitoramento do tratamento farmacológico, de sangramentos e da presença de inibidores **(5)**.

Políticas públicas devem nortear o tratamento e controle do consumo dos fatores de coagulação, não só pela saúde dos pacientes, como também para não haver desperdício de insumos tão caros e raros para o SUS. Por esse motivo é obrigatória a devolução dos frascos de fatores de coagulação usados quando da retirada de mais produtos **(5,12,96,97)**. Cabe ao centro tratador realizar o controle sobre a dispensação/consumo dos fatores de coagulação, conforme o protocolo de tratamento. Esse foi um dos grandes desafios, pois os pacientes não estavam informados adequadamente sobre a importância da devolução dos frascos usados para a gestão dos produtos pela instituição. Atualmente, já é uma prática natural, sem a qual a farmácia não libera os produtos da profilaxia. Por esse motivo é obrigatória a

devolução dos frascos de fatores de coagulação usados quando da retirada de mais produtos. **(5,12,96,97)**

Por outro lado, evitar perdas por má condição de armazenamento ou mau uso deve ser objeto permanente da ação do serviço de referência. A prevenção de perdas deve ser orientada pelas perguntas: Quantos pacientes poderão ficar sem os produtos se elas existirem e persistirem? Que outras ações poderiam ser instituídas ou melhoradas com os recursos perdidos?

O SUS sofre um crônico déficit de financiamento já analisado por diversos autores, o que conduz a uma necessidade ainda maior de racionalizar o gasto com esses insumos. Sendo assim, é eticamente inadmissível a existência e a persistências de perdas **(155,156)**. Sob outra perspectiva, qualquer doença/agravo que requeira tratamentos de alto custo deve preservar o direito universal e a equidade do acesso a todos os que necessitam. Aos gestores das instituições da saúde cabe realizar as ações de controle necessárias, evitando favorecer a falta de produtos para os demais pacientes.

Consumo do FVIII e IX entre todos os pacientes com hemofilia A e B

No DF foi evidenciado, no início de 2011, pelo registro das dispensações no SHWC, que um desequilíbrio na dispensação dos produtos para o tratamento dos pacientes. Na época ainda não tinha sido instituída a profilaxia no Brasil. Porém, um grupo de pacientes recebia esse tipo de tratamento, em detrimento da universalização das doses de demanda, fato extremamente grave, pois pacientes ficavam sem receber as doses de demanda ou DD, enquanto outros recebiam doses para profilaxia. Outro aspecto identificado nos registros foi a indicação de uso de fatores recombinantes em desacordo com o Manual de Tratamento do MS **(20)** gerando custo adicional para o SUS, junto ao MS e à SES/DF, sobretudo em relação ao FIXr, não ofertado pelo MS.

O levantamento do consumo de fatores da coagulação nos prontuários de todos os pacientes mostrou que houve uma diferença de 11% a mais de Unidades Internacionais (UIs) prescritas em relação às recomendadas pelo protocolo e dispensadas pelo CTH. As UIs dispensadas foram adotadas como referência indireta de consumo.

A quantidade de fator de coagulação mensal para o tratamento de cada paciente é calculada basicamente pelo peso do paciente, gravidade com base em diagnóstico laboratorial, tipo A ou B e fenótipo da hemofilia, além do número de doses indicadas por semana. O tratamento é iniciado com uma dose semanal e deve ser customizado de acordo com a resposta clínica.

O resultado dessa pesquisa mostrou que, no período de junho de 2015 a maio de 2016, o consumo médio mensal, por paciente, de UI de FVIII foi de 47.045 UI e de FIX foi de 32.000 (Tabela 2). No Brasil, o número de pacientes com hemofilia A e B, em 2015, era 11.956 **(22)** e o consumo anual dos fatores de coagulação VIII e IX foi de 760.709.950 UI **(22)**, o que representou um consumo médio por paciente, por ano de 63.625,79 UIs, o que representa 5.302,15 UIs por paciente por mês, ou seja, foi 6,03 e 8,87 vezes menor, respectivamente, que o consumo do FIX e FVIII no DF. Por outro lado, analisando-se o consumo *per capita* de FVIII no mesmo ano, tem-se que no Brasil foi 3,21UI, enquanto no DF foi 11,90 UI **(22)**, uma diferença 3,7 vezes maior do que o consumo nacional. O consumo de FIX *per capita* no Brasil, no mesmo período, foi 0,51 UI e no DF 1,84 UI, ou seja, 3,6 vezes mais, semelhante ao do FVIII **(22)**. Sabe-se que há subnotificação dos registros de infusão e dispensação no SHWC **(22,33)**, mas, mesmo considerando-se esse fator, a diferença foi muito alta. Analisando as diferenças no consumo no DF em relação aos estados, com base nos registros do SHWC e no *per capita*, chegamos a uma pergunta: Será que o consumo dos fatores de coagulação no DF, no mínimo mais de três vezes superior ao consumo nacional, tem gerado benefícios adicionais na qualidade de vida e na condição de saúde dos pacientes de hemofilia em relação aos demais pacientes do país? A resposta a essa pergunta é importante porque gera outra pergunta: Quanto de fatores de coagulação e de recursos financeiros poderia estar sendo aplicado em outros pacientes e em outras necessidades do SUS?

Consumo do FVIII e IX nos pacientes com hemofilia A e B grave

Os pacientes com a forma grave da hemofilia A e B têm indicação de tratamento profilático para evitar os sangramentos, com uso regular de doses de fatores de coagulação, que podem ser, indistintamente, plasmáticos ou recombinantes. Destaca-se que o mais importante não é o tipo de fator em uso, mas sim o fornecimento regular para garantir a profilaxia e prevenir o sangramento. Esses eventos ainda são a maior

causa de mortes entre os pacientes com hemofilia e estudos comprovam que o uso preventivo dos fatores de coagulação, aumenta a sobrevida e leva a uma melhor qualidade de vida **(5,17,23,28)**. São jovens em plena fase produtiva que têm se beneficiado com o tratamento profilático na perspectiva da longevidade com qualidade de vida. Nesta pesquisa, a grande maioria dos pacientes graves estava em regime de profilaxia, o que é esperado e desejado. Um pouco mais da metade estava em uso de FVIIIr, o que, em tese, não altera o curso do tratamento (Tabela 6).

O Ministério da Saúde introduziu o FVIIIr visando garantir a regularidade do tratamento na hemofilia A uma vez que a população com hemofilia A é muito superior à com hemofilia B, e a concentração do FVIII plasmático no sangue, ao contrário, é inferior à do FIX, sendo a obtenção do FVIII plasmático inferior à do FIX de mesma origem **(29,89)**. Na hemofilia B, o FIX recombinante é indicado apenas em casos clínicos especiais, como surgimento de alergia ao fator IX de distintos fornecedores, assim como no caso de alergia ao FVIII plasmático, nos pacientes em uso desse medicamento.

Em nosso estudo, mais da metade dos pacientes usavam FVIIIr, sendo que 12,6% desses com prescrição em desacordo com o protocolo de tratamento estabelecido (Tabela 6). O consumo médio do FVIII, entre os pacientes com hemofilia A grave foi quase 10% superior ao consumo médio entre todos os pacientes, enquanto o de FIX foi apenas 2,2% maior (Tabela 7).

Ainda em relação ao consumo de FVIII pelos pacientes com hemofilia A grave, esse estudo mostrou que a média de UI de FVIII dispensada por paciente, por ano, foi de 617.736 UI, enquanto o consumo nacional médio foi de 73.208 UI, por paciente, em 2016, ou seja, 8,44 vezes maior do que a média nacional **(157)**. De acordo com o Perfil de Coagulopatias Hereditárias, de 2016, o consumo de FVIII anual *per capita* na população geral do DF foi 3,6 vezes acima da média nacional, no mesmo ano **(157)**. Esses resultados mostram que o consumo médio no DF dos pacientes com hemofilia A grave, 8,44 por dispensação e 3,6 *per capita*, foi pouco superior ao consumo entre todos os pacientes com hemofilia A, 7,8 por dispensação e 3,7 *per capita*. Podemos inferir que a semelhança no consumo nos dois grupos de pacientes com hemofilia A (todos e graves) deva-se ao alto percentual de pacientes graves e em profilaxia. Ao se comparar o consumo *per capita* do DF com o dos estados do Paraná e do Espírito Santo, segundo (5,42 UI/habitante) e terceiro (5,18 UI/habitante) no país, a diferença foi de 2,4 e 2,5 vezes, respectivamente **(157)**.

No nosso estudo, para os pacientes com mais de uma infusão por semana, a média de UIs por kg, de FVIII foi superior em 25.6% a da maior dose recomendada no protocolo (30 UI/Kg). Já a média de UIs por kg, de FIX, foi superior em menos de 10% a da maior dose recomendada no protocolo (40 UI/Kg) (Tabela 2) **(96)**. Esses valores, associados ao número de doses por semana, justificam a alta dispensação mensal de FVIII e FIX no DF. Especialmente em um país com poucos recursos financeiros para a saúde, mas que vem investindo em políticas públicas para melhorar o acesso e a qualidade da atenção no SUS, espera-se que haja, por parte dos gestores, profissionais e pacientes, racionalidade e busca na efetividade do tratamento, principalmente em relação a produtos de alto custo, pois nem sempre o investimento praticado traz benefícios aos indivíduos ou ao grupo de portadores de hemofilia. Esse consumo aumentado no DF deve ser revisto **(1,3,6,8-10,105)**.

Judicialização do acesso aos produtos na hemofilia grave

Mesmo na vigência de protocolo de atenção integral às pessoas com coagulopatias hereditárias e na ausência de escassez dos produtos no DF, a partir de 2011, a via de acesso aos produtos pela judicialização da assistência farmacêutica persistiu, estando, na maioria das ocasiões, relacionada à demanda por FVIIIr, em desacordo com o protocolo, estendendo-se até 2016. A FHB, a SES, o GDF, como também o MS, atuaram junto aos tribunais superiores para barrar essas ações. Por força de decisão monocrática de Ministro do Supremo Tribunal Federal (STF), em 2016, o tratamento dos pacientes com hemofilia passou a ser realizado com base no protocolo de tratamento adotado pelo MS **(100)**. Em 2018, a Portaria SES nº 275, determinou que a farmácia da FHB atenda somente prescrições de fatores de coagulação para profilaxia de médicos da própria FHB, único CTH de referência do DF **(101)**. Essas decisões, ainda, corroboraram o que a pesquisa mostrou, que a maioria dos pacientes adultos com hemofilia A grave realizava tratamento profilático sem necessidade de judicialização. Este resultado traduz um grande problema que os gestores do SUS enfrentaram e ainda enfrentam, porque nem todas as ações foram revertidas na Justiça e a decisão do STF não foi votada no plenário. Além do custo três vezes maior do FVIIIr em relação ao FVIII plasmático, o tempo gasto na elaboração das defesas e dos recursos para solução do problema foi um custo adicional para a administração.

Ademais, entre os casos judicializados, mais de 10% correspondiam a prescrições de FVIIIr em desacordo com o protocolo, sendo esse um fator associado de forma independente ao aumento da judicialização. Chama atenção o fato de que a demanda judicial por FVIIIr foi concedida mesmo com uma prescrição médica divergente dos protocolos de atenção preconizados tanto no âmbito do DF como do MS, o que evidencia a necessidade de mecanismos de concertação entre o Judiciário, incluindo o Ministério Público, que tem acolhido as ações e os gestores do SUS no DF. Isso tem representado um aumento desnecessário de custo para o SUS, especialmente por se tratar de um produto de alto custo, uma vez que mesmo o argumento ético da beneficência dessa terapêutica fica sob questão, na medida em que não há evidência científica de superioridade na segurança do FVIIIr sobre o plasmático **(5,158,159)**. Do ponto de vista gerencial, o FVIII tem sido regularmente fornecido no DF sem necessidade de judicialização, inclusive em quantidades superiores *per capita* quando comparado a outras unidades da federação, não havendo justificativas para a ocorrência de judicialização para o acesso ao tratamento **(6,22,157,160)**. No período do estudo, o custo anual do tratamento com FVIIIr de apenas treze pacientes em desacordo com o protocolo equivalia ao tratamento com FVIII plasmático de todos os pacientes com hemofilia A dos Estados do Amazonas e Piauí **(6,22,157,160)**.

O uso do Centro Tratador de Hemofilia, na FHB, esteve associado à redução da judicialização. Esse resultado reforça a importância do serviço de referência na atenção à saúde dos pacientes com hemofilia, uma condição crônica, ainda sem cura, uma vez que os profissionais são capacitados para seguirem o protocolo de tratamento e os pacientes têm acesso aos produtos distribuídos pelo MS, não precisando acionar a Justiça para garantir seus direitos. A maior judicialização por usuários não acompanhados no CTH indica aos gestores a necessidade reforçar a divulgação do CTH e o treinamento de profissionais e chefias de serviços da rede de serviços de saúde do SUS sobre as normas relativas à atenção à saúde dos pacientes com coagulopatias hereditárias no DF. Essa ação prevista na Portaria SES nº 162/2012, deve ser periódica e incluir não somente ambulatórios especializados e serviços de urgência, como também a atenção básica onde circulam esses pacientes **(119,129,130)**. Os casos de uso do FVIII recombinante em desacordo com o protocolo, ao contrário, estiveram associados à maior judicialização. As análises multivariadas confirmaram esses resultados.

Ao se comparar os resultados de anticorpos inibidores de fatores da coagulação e das sorologias para doenças transmitidas pelo sangue entre pacientes graves judicializados e não judicializados observou-se que os pacientes com tratamento judicializado apresentaram maior incidência de anticorpos inibidores de fatores da coagulação. Esse achado deve ser melhor estudado, não só por poder estar relacionado com o maior consumo de fatores de coagulação por esses pacientes, como também por todos pacientes com inibidor positivo estarem em uso produtos recombinantes (Tabela 10).

Em relação às sorologias, não foi observada diferença significativa entre os grupos. No presente estudo, comparando-se os grupos de pacientes com tratamento judicializado e não judicializado, não foi observada diferença em relação à positividade de testes sorológicos para doenças transmissíveis pelo sangue, o que mostra a maior segurança atual dos fatores hemoderivados em relação às doenças infecciosas transmitidas pelo sangue após a introdução da triagem sorológica dos doadores de sangue e a inclusão de métodos de eliminação e inativação viral para a obtenção de hemoderivados (Tabela 10) **(5,129,149)**.

Custo do tratamento profilático

Considerando-se o consumo médio mensal dos fatores de coagulação VIII e IX, hemoderivados e recombinantes, entre os pacientes graves, calculou-se o custo do tratamento no DF, por paciente adulto e classificação da hemofilia, com base nos valores de aquisição dos produtos **(6)**.

Para os pacientes de hemofilia A, em uso de FVIII hemoderivado, no período da pesquisa (2015/2016), o custo foi de 63.565,03 USD **(6)** por paciente por ano. Para os pacientes em uso do FVIII recombinante, o custo foi de 165.306,15 USD **(6)** por paciente por ano. Esses custos foram 17,5% menor do que a média dos valores, em países da Europa, que usam o recombinante (197.545,59€). Exceção para Portugal que a média foi 77.587,00 € **(39-41)**. Em valores atualizados para o ano de 2020, o tratamento poderá se aproximar de R\$900.000,00 (novecentos mil reais), por paciente em uso de fator de coagulação recombinante, por ano, a depender da variação do USD.

Se considerarmos a diferença entre o custo médio do tratamento com FVIIIr e o plasmático, 101.741,12 USD por paciente por ano, temos o tratamento dos treze pacientes com prescrições de FVIIIr em desacordo com o protocolo; com base no consumo médio nos pacientes graves (Tabela 7), o que correspondeu a um gasto desnecessário para o SUS de 1.322.634,48 USD por ano. Essa é uma situação inaceitável porque o MS definiu o público usuário do FVIIIr e fornece o FVIII plasmático para os demais. Na hemofilia B, o custo do tratamento com base no consumo médio mensal de FIX pelos pacientes com hemofilia B graves (Tabela 7) foi de 67.941,25 USD por ano para os pacientes em uso do FIX plasmático e de 355.415,22 USD, por ano para os pacientes em uso do FIXr. Considerando que o FIXr foi prescrito em desacordo com o protocolo, uma vez que o MS só fornece o FIX plasmático e que o tratamento com o FIXr estava sendo custeado pelo DF, esse tratamento causou um gasto desnecessário para o orçamento da saúde no DF de 1.421.660,88 USD por ano. Esse valor é maior do que os 1.322.634,48 USD do FVIIIr para os treze pacientes em uso, também em desacordo com o protocolo, no orçamento federal da saúde. O uso desses produtos, em desacordo com as normas do MS e do DF, por dez anos, significa uma perda de mais de 13 milhões USD sobre o consumo indevido do FVIIIr e 14 milhões USD do FIXr, para atender apenas 21 pacientes, sem justificativa, pois não há comprovação científica de superioridade na segurança nem na eficácia dos fatores de coagulação recombinantes sobre os plasmáticos.

Não foi objeto desta pesquisa os custos dos produtos para o tratamento dos pacientes com inibidor, adquiridos e distribuídos pelo MS. Inibidores são considerados a pior complicação do tratamento com os fatores VIII e IX, pois os pacientes passam a não responder ao tratamento. O sangramento persiste mesmo na vigência de uso dos fatores de coagulação VIII e IX. Se não houver intervenção, eles continuam a sangrar. Os produtos usados são de *“by passing”*, porque fazem uma ponte entre os fatores de coagulação para haver a formação do coágulo **(32)**. Os produtos usados são o Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado (CPPA) e o fator de coagulação VII ativado recombinante (FVIIar). A imunotolerância (vide nota de rodapé 5) é uma alternativa de tratamento, também de custo mais alto por usar o FVIII em altas doses. O custo da unidade internacional do CPPA na época da pesquisa era 0,6920 USD e do FVIIar 12,59 USD, ou seja, o CPPA quase 3 vezes mais caro e o FVIIar 47 vezes mais caro **(6,160)**.

Os resultados do consumo tanto de FVIII quanto de FIX, principalmente comparando-se com o consumo médio nacional, e conseqüentemente os custos do tratamento no DF, sugerem necessidade de se rever as prescrições de todos os pacientes com hemofilia em profilaxia, o que poderá ser realizado pelos médicos do CTH, na FHB. Casos mais complexos poderão ser encaminhados à junta médica.

7.2.4 Características sócio-demográficas, hábitos de vida, condições de saúde e autopercepção da saúde.

Nesta parte da pesquisa, foi aplicado o Questionário Semiestruturado em uma amostra de 41 pacientes na FHB (Tabela 11). A pesquisa englobou a análise do perfil sócio-demográfico, condições de saúde, autopercepção da saúde e atenção recebida no CTH.

O perfil sócio-demográfico mostrou que esse grupo de pacientes era mais jovem do que o conjunto dos 138 pacientes. A prevalência da hemofilia A foi maioria e um pouco maior do que no conjunto de todos os pacientes. Pacientes graves também foi maioria, assim como estar em tratamento na Fundação Hemocentro de Brasília. Ao contrário dos resultados de todos os pacientes, residir no DF e estar em união estável foi menor, possivelmente pela menor idade nesse caso. Pouco mais da metade dos pacientes estava trabalhando, o que indica que, apesar do distúrbio e das sequelas, boa parte dos pacientes eram produtivos, com renda média superior em quase 50% da média nacional (**165**). Esse resultado pode ter influenciado o achado de que uma importante maioria tinha casa própria, como também ensino superior completo, ainda que essa variável não tenha alcançado a maioria. Mais de um terço dos pacientes tinha plano de saúde privado e um quarto recebia benefício do governo.

Em relação às condições de saúde, ter sido transfundido deve estar associado às sorologias positivas. A presença de sorologias reagentes para hepatites pode ser um fator de persistência ou agravamento dos sangramentos, inclusive das hematomas. Apenas cinco pacientes foram internados no último ano, sendo que somente dois foram por causas devidas à hemofilia. O número de pacientes em fisioterapia foi inferior ao do número com episódios de hemartrose. Esse resultado indica a necessidade de uma busca ativa dos pacientes para propor uma programação de fisioterapia associada ao tratamento profilático, visando melhorar a condição das

articulações, conforme demonstrado em estudo com os pacientes da FHB **(127)**. Por outro lado, uma expressiva maioria praticava atividade física regular, o que pode refletir no resultado em relação às manifestações de hemartroses, dependendo do tipo de atividade.

Com relação à presença de comorbidades, a prevalência da hipertensão arterial foi a mais alta, porém foi 50% menor comparando-se com a prevalência no Brasil **(166)**. A asma brônquica teve a segunda maior prevalência e também foi menor com a comparação nacional **(167)**.

Apenas um paciente referiu a ingestão de álcool, de 3 a 5 vezes por semana. Estudo nacional apresentou que 18% da população é dependente de álcool **(167)**. Mais de um terço dos pacientes era fumante, número 50% superior ao tabagismo no Brasil **(167)**. Esses resultados deverão mudar, considerando-se o número de participantes na pesquisa.

Em relação à autopercepção da saúde, somando-se os que relataram que a saúde era muito boa com os que a consideraram boa, obteve-se um percentual de quase 75%. É importante registrar que nenhum paciente classificou como ruim ou muito ruim sua saúde. Esses resultados mostram que, apesar da maioria dos pacientes ter a forma grave do distúrbio e, pela idade, alguma sequela, eles consideram que têm uma boa saúde, o que pode ser corroborado pelo alto percentual de pacientes que realizavam atividades físicas regulares e pelo pequeno número que precisou de internação. Não foram analisados dados de anos anteriores para se comparar. Com esses resultados, podemos inferir que os pacientes estão prevenindo, sobretudo, os sangramentos graves e que houve melhora no tratamento somente pelo número de internações. A boa autopercepção da saúde é um indicador valioso, porque expressa a experiência do paciente.

Quanto à atenção recebida no FHB, quase noventa e três por cento dos pacientes considerou que sempre ou muitas vezes recebeu atenção a suas queixas. Nenhum paciente relatou que deixou de receber atenção alguma vez. Quanto às explicações sobre a saúde, quase noventa por cento, relatou que sempre ou muitas vezes recebeu explicações. Também nenhum paciente relatou que alguma vez deixou de receber explicações (Tabela 12).

7.2.5 Sorologia para hepatite C positiva: fatores associados, associação com sorologia para vírus da imunodeficiência humana positiva e mortalidade

O estudo dos fatores associados, associação com sorologia para vírus da imunodeficiência humana positiva e mortalidade, em relação com o anti-HCV positivo apresentou significância estatística na análise univariada nas variáveis idade, não tabagismo, ter hemofilia leve e prática regular de atividade física (Tabela 13). Quanto à idade, como anteriormente demonstrado, os pacientes mais velhos tiveram um risco maior de se infectar antes da introdução dos testes de triagem de sangue e dos produtos mais seguros (Tabela 14) **(7,85)**. Esse resultado reflete o tipo de assistência médica oferecida no Brasil até o início dos anos 1990, quando os pacientes eram tratados com plasma fresco congelado ou crioprecipitado, sem exames de triagem para o HCV ou outras infecções transmitidas pelo sangue. Assim, pacientes mais velhos foram mais infectados pelas transfusões recorrentes. Nos anos 1990, a introdução da triagem sorológica de sangue de doador levou a uma redução significativa na contaminação de pacientes com hemofilia pelo HCV e outros patógenos **(129,136)**. O mesmo ocorreu com a introdução de métodos de inativação e eliminação viral na obtenção dos hemoderivados em todo o mundo, reduzindo o risco das infecções transmitidas pelo sangue **(119,121,131)**. É importante notar que a pesquisa incluiu somente pacientes adultos, que foram maciçamente infectados pelos vírus das hepatites e HIV até o início da década de 1990, devido ao uso de produtos não submetidos aos exames de triagem do sangue **(119,121,129,131 e 136)**. Esse estudo mostrou ainda que a mortalidade foi menor do que a relatada por outros estudos brasileiros **(118, 130)**. Além disso, a infecção pelo HCV foi associada a um risco significativamente maior de morte. É importante observar que a recente introdução de novos antivirais de ação direta (DAAs) em combinação com dois ou mais medicamentos de classes diferentes atinge uma alta taxa de depuração do HCV (> 90%) e é geralmente bem tolerada pelos pacientes **(130,139,140)**. No caso da infecção pelo HIV, o tratamento dos pacientes com terapia antirretroviral combinada aumenta a expectativa de vida **(141)**. No Brasil, o SUS oferece tratamento gratuito para pacientes com hepatite C desde 1993, incluindo DAAs desde 2015, e tratamento para HIV desde meados da década de 1980, independentemente do *status* social dos pacientes **(142,143)**.

Um estudo brasileiro recente mostrou que as mortes relacionadas ao HIV caíram de 30,8% em 2000-2002 para 11,3% em 2012-2014. A mesma tendência foi observada nas infecções pelos vírus das hepatites em pacientes de 40 a 49 anos, com uma diminuição de 56% entre 2000-2002 e de 16,45% entre 2012-2014 (86,5% desses pacientes tinham comorbidades como doença hepática). Apesar de não ter sido objeto dessa pesquisa o estudo dos pacientes menores de 18 anos de idade, cito o resultado de trabalho brasileiro que não mostrou morte relacionada a infecções por hepatite B ou C em pacientes com menos de 14 anos de idade, o que é esperado **(25)**.

No caso da infecção pelo HIV, muitos pacientes morreram antes da introdução dos antirretrovirais. Por serem infecções que podem se manifestar tardiamente, o número de pacientes vivos infectados pelos vírus das hepatites B e C é muito maior do que os com HIV. Por essa razão, a taxa de hepatite C na hemofilia foi significativamente maior do que na população brasileira em geral, com prevalência estimada de 0,7% a 1,5% **(132,133)**. Em comparação com outros países, nossos resultados de testes anti-HCV em pacientes com hemofilia também foram superiores aos países da Europa Central e Ocidental (55,8%) **(131)**, Austrália (52,0%) **(134)** e países do Oriente Médio (48,3%) **(135)**. Nos Estados Unidos, a prevalência de infecção pelo HCV variou de 32,6% a 92,3% em pacientes com hemofilia **(121)**.

Ao contrário, os pacientes com hemofilia leve tiveram um risco menor de se infectar por serem menos expostos aos produtos de tratamento. Com relação ao não tabagismo e à prática regular de atividade física, apesar da diferença nos resultados, essas variáveis podem estar associadas entre si, uma vez que, em geral, os praticantes de atividade física regular não são fumantes **(5, 129)**. Nenhuma diferença foi encontrada para o tipo de hemofilia (A ou B), não tratamento no HTC, local de residência, história de anticorpos inibidores positivos, etnia, casa própria, escolaridade, estado civil, posse de seguro de saúde privado ou consumo de álcool (Tabela 14). A pesquisa não mostrou associação da infecção pelo HCV com a presença de anticorpos inibidores, ao contrário de achados anteriores de um estudo brasileiro **(130)**. No entanto, isso também foi observado em um estudo nos EUA que coletou dados de 7.386 pacientes com hemofilia A grave de 1998 a 2011 **(147)**. Outros fatores associados à infecção pelo HCV não foram avaliados em detalhes, como o uso de drogas ilícitas ou hepatotóxicas. Na análise multivariada, a idade apresentou

associação positiva e independente com sorologia para HCV. Por sua vez, a hemofilia leve e o não tabagismo tiveram uma associação negativa e independente com a sorologia positiva para HCV (Tabela 14). O resultado relativo à hemofilia leve pode ser explicado por uma menor exposição à transfusão de sangue. Em relação ao não uso de tabaco, nossos resultados podem ter sido influenciados pela redução do tabagismo nas populações mais jovens **(144)**. Os hábitos de vida podem fornecer informações sobre como os pacientes lidam com as condições e tratamentos de saúde. De fato, o tabagismo pode estar associado a não adesão ao tratamento e, conseqüentemente, a maior incidência de complicações da doença **(145,146)**. Estudos futuros serão necessários para confirmar essa associação entre tabagismo e infecção pelo HCV e se existem outros fatores associados a ela.

Ao comparar resultados positivos para testes sorológicos de doenças infecciosas, é esperada uma associação entre infecção pelo HCV e anti-HIV positivo, uma vez que a transmissão desses vírus é causada por contaminação sanguínea e foi o que ocorreu nesse estudo **(136)**. O estudo mostrou também que pacientes com sorologia positiva para HCV apresentaram maior risco com relação à mortalidade, o que é confirmado em outros estudos **(25,129,137)**. Não foi encontrada associação entre a sorologia positiva para HCV e o Haem-A-QoL (Tabela 15).

Esse resultado pode ser o reflexo da melhor assistência à saúde prestada atualmente aos pacientes com hemofilia. De fato, já foi demonstrado anteriormente que pacientes com hemofilia podem ter uma qualidade de vida equivalente com a da população em geral, apesar da expectativa de vida média ainda ser dez anos menor **(148)**. Atualmente, existe grande expectativa em relação à terapia gênica para correção de defeitos genéticos em pacientes com hemofilia, pois estudos iniciais em seres humanos mostram resultados promissores **(36, 37,149)**. Se for bem sucedida, essa terapia proporcionará uma melhora radical no tratamento da hemofilia **(121)**.

7.2.6 Qualidade de vida

A hemofilia é uma condição potencialmente incapacitante pelas artropatias hemofílicas que se desenvolvem no início da vida e são progressivas, sobretudo nos pacientes em tratamento sob demanda. Elas podem ser temporárias ou permanentes, associadas a comprometimento psicossocial **(110)**. A avaliação da qualidade de vida

relacionada à saúde (QVRS) é essencial para uma avaliação completa da influência de uma doença na vida dos pacientes.

Estudos no Brasil e no exterior têm sido realizados com pessoas com hemofilia utilizando questionários específicos para avaliar a qualidade de vida e a condição de saúde dos pacientes. Esses estudos também visam acompanhar e avaliar a evolução clínica, realizar comparação entre a condição de saúde dos pacientes, no Brasil e no mundo e propor intervenções para a melhoria da atenção à saúde e da qualidade de vida.

Estudos de revisões têm avaliado criticamente e comparado as propriedades de medida dos questionários de HRQOL estudados na hemofilia.

Alguns desses questionários são: o Haem-A-QoI, que é validado para a avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) em adultos com hemofilia **(111, 113, 115)**.

Entre os trabalhos publicados, no Brasil, no estado de Minas Gerais, Salomon, T e col, em 2017, realizaram um estudo que teve como objetivo avaliar a QVRS e seus fatores associados em pacientes com hemofilia A e B. Este trabalho também reforçou a relevância das hemorragias articulares em todos os aspectos da QVRS em pacientes hemofílicos. Ainda que o uso de concentrados de fator profilático e tratamentos multidisciplinares poderiam contribuir para melhorar a qualidade de vida na hemofilia **(116)**.

Ferreira, em sua dissertação de Mestrado de 2012, realizou estudo no Hemocentro de Juiz de Fora, MG, com pacientes com hemofilia congênita, do sexo masculino, com idade maior ou igual a 18 anos, para avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde e as perspectivas dos pacientes sobre o impacto causado em sua vida pela doença e pelo tratamento. Foram aplicados o questionário Haem-A-QoL e um questionário semiestruturado para obtenção de dados socioeconômicos e autoavaliação de saúde. Para a avaliação clínica, foram aplicados a Escala de Exame Físico da Federação Mundial de Hemofilia (WFH-PE) e o Escore de Independência Funcional em Hemofilia (FISH), respectivamente obtidos dos prontuários médicos. A prevalência de artropatia foi alta (69,2%), enquanto a realização de fisioterapia foi baixa (20,5%). A média da Escala de Exame Físico foi 16,87 e a média do escore de independência funcional foi 25,64. Não houve diferença estatisticamente significativa entre a média do Haem-A-QoL dos portadores de hemofilia grave e dos portadores de hemofilia moderada (14,67 *versus* 17,25, $p = 0,42$), assim como entre a média dos

escores WFH-PE (15,47 *versus* 16,50, $p = 0,75$) e FISH (16,37 *versus* 15,66, $p = 0,82$). Ambas as escalas, WFH-PE e FISH, apresentaram boa correlação com o escore de qualidade de vida relacionada à saúde dos pacientes ($r = 0,634$, $p < 0,001$ e $r = -0,623$, $p < 0,001$, respectivamente) **(117)**.

Em outros países, estudos têm sido úteis para as avaliações comparativas, que podem sugerir intervenções a serem implantadas visando a melhoria da QV e condição de saúde das pessoas com hemofilia.

Na Turquia, Mercan e colaboradores publicaram estudo, em 2010, que descreveu o estado de saúde, os cuidados de saúde recebidos e seu impacto na qualidade de vida de pacientes com hemofilia A e B grave, adultos e crianças, sem inibidores ou outras doenças crônicas. Destacamos apenas os resultados relativos aos 31 pacientes adultos, que responderam a versão turca do questionário específico Haem-A-QoL. O escore médio de Haem-A-QoL foi 47,4 +/- 14,1. A confiabilidade da consistência interna foi geralmente suficiente. O coeficiente alfa total de Cronbach foi > 0,70 (variação 0,77 a 96,9) em todos os grupos etários. A média dos escores da articulação ortopédica da HQ total foi (16,23 +/- 14,12). Os resultados mostraram que a versão turca do Haem-A-QoL é instrumento confiável para medir a qualidade de vida em pacientes adultos com hemofilia grave. Os autores recomendam a profilaxia primária com fatores de coagulação e encorajam os pacientes a realizar o tratamento em casa (aplicação dos fatores) para melhorar os escores e a qualidade de vida **(64)**.

Qualidade de vida

A qualidade de vida foi avaliada pela aplicação do Questionário Haem-A-QoL, em uma amostra de 41 pacientes na FHB. Esse questionário foi validado por estudos em vários países **(111, 112, 113, 115, 118)** e é difundido como uma ferramenta segura para avaliar a qualidade de vida das pessoas adultas com hemofilia.

Os resultados dessa pesquisa apresentaram média de escore total de $32,3 \pm 14,5$. O maior comprometimento nos domínios “Esporte e Lazer”, “Saúde Física”, “Tratamento”, “Futuro” e “Autopercepção da Saúde”, todos com valores acima do valor médio do escore total, sugere que o desenvolvimento de artropatia seja um componente importante no comprometimento da qualidade de vida desses pacientes. O desempenho no domínio “Tratamento” mostrou a importância da qualidade da atenção à saúde e da relação entre pacientes e a equipe de saúde. Nesse aspecto, o

passado vivido pelos pacientes com a irregularidade na oferta dos fatores de coagulação, a ausência de um serviço com equipe multiprofissional, em lugar de difícil acesso, até 2012, pode ter impactado nas avaliações. O “Futuro”, assim como a “Autopercepção da saúde” pela própria condição da saúde devem ter sido influenciados pela condição de saúde física e psíquica. Esses resultados podem ser impulsionadores de novas práticas da equipe de saúde. Busca ativa de pacientes para tratamentos específicos com agendamentos, como fisioterapia, psicoterapia e tratamento dentário. Incentivo a atividades físicas regulares, todas essas iniciativas podem culminar no aumento da adesão dos pacientes ao CTH e conseqüentemente a uma melhor atenção à saúde. O melhor desempenho dos domínios “Relacionamento e Sexualidade”, “Planejamento Familiar”, “Enfrentamento”, “Trabalho e Escola” e “Sentimentos”, ao contrário, todos com valores abaixo do valor médio do escore total, sugere que a hemofilia leva a um menor impacto nas relações sociais e futuro reprodutivo. Os achados sugerem que a abordagem terapêutica para os pacientes adultos deve ser multiprofissional e mostram a importância da introdução de intervenções que possam alterar ou minimizar os desfechos, como a profilaxia secundária, reabilitação e vigilância do tratamento (Tabela 16).

Complementando o estudo do Haem-A-Qol, foi pesquisada a associação com fatores demográficos, socioeconômicos e condições de saúde. Somente a hemofilia moderada ou grave quando comparada a hemofilia leve apresentou diferença significativa no Haem-A-QoL (Tabela 17). Esse resultado mostra o impacto da gravidade do distúrbio na qualidade de vida dos pacientes. A universalidade do distúrbio na população masculina, de forma difusa e sem relação com etnia, estado civil, hábitos de vida, condições econômicas e de escolaridade no DF. Mesmo entre aqueles com anti-HCV positivo, os que foram submetidos a transfusões sanguíneas e que apresentavam hemartroses não foi identificada associação com a qualidade de vida.

Os achados em relação às hemartroses foram diferentes de outros estudos nacionais e internacionais que aplicaram o Haem-A-Qol e que mostraram relação entre elas e a qualidade de vida. De fato, o escore médio do Haem-A-Qol na pesquisa foi menor do que no estudo turco, que teve um escore médio de 47,4 +/- 14,1 e os autores recomendam a profilaxia primária e encorajam os pacientes a realizar o tratamento em casa (aplicação dos fatores) para melhorar os escores e a qualidade

de vida **(112)**. Em outro estudo, de 2017, na Grécia, pacientes com hemofilia mostraram deterioração em todas as subescalas de QVRS. A qualidade de vida relacionada à saúde foi fortemente influenciada pela artropatia, principalmente nos aspectos físicos da QVRS **(114)**.

No Brasil, Salomon e colaboradores, em 2017, realizaram um estudo que teve como objetivo avaliar a QVRS e seus fatores associados em pacientes com hemofilia A e B. Os dados foram coletados também por meio de questionário Haem-A-Qol e dos prontuários. Participaram do estudo 175 pacientes (147 com hemofilia A e 28 com hemofilia B). Este trabalho reforçou a relevância das hemorragias articulares em todos os aspectos da QVRS em pacientes hemofílicos e sugere que o uso de concentrados de fator profilático e tratamentos multidisciplinares poderiam contribuir para melhorar a qualidade de vida na hemofilia **(116)**.

Comparando-se os domínios do Haem-A-Qol entre os pacientes com hemofilia grave e moderada e os com hemofilia leve, Os piores escores médios foram nos domínios Sentimentos ($p=0,009$), Esporte e Lazer ($p=0,008$) e Tratamento ($p=0,005$). Nos outros domínios, não houve diferença com significância estatística. Entretanto, houve significância na média do escore total entre os pacientes, com as formas grave e moderada versus a forma leve ($p=0,041$) (Tabela 18).

Esses achados sugerem que abordagem terapêutica deve ser multiprofissional e integral e mostram a importância da introdução de ações que previnam o desenvolvimento de artropatia (profilaxia primária) e minimizem os danos naqueles com artropatia (profilaxia secundária e reabilitação).

7.2.7 Avaliação da independência funcional (FISH) e saúde articular (HJHS)

Em relação ao FISH e ao HJHS, estudo realizado por Beeton K e col, no Reino Unido, em 2006, reconheceu que a aplicação do Escore de Independência Funcional para Hemofilia (FISH) e do *Haemophilia Joint Health Score* (HJHS), que avalia o comprometimento articular em seis articulações (joelhos, tornozelos e cotovelos), além da marcha global. Ambos são recomendados. O refinamento e testes das propriedades psicométricas dessas ferramentas estão em andamento e seu uso mais difundido possibilitará o compartilhamento de dados em todo o mundo, promovendo assim as melhores práticas e aprimorando o atendimento ao paciente **(118)**.

Nessa pesquisa, foram avaliados 31 pacientes quanto à independência funcional pelo escore FISH e a saúde articular pelo escore HJHS. Esse grupo de pacientes foi o mais jovem da pesquisa. A hemofilia A e a forma grave foram maioria. Também maioria era de residentes no DF, os que praticam atividade física regular, pacientes com hemartroses e em profilaxia. A profilaxia teve o 2º maior percentual, perdendo apenas para a profilaxia entre os pacientes graves. Em relação a ter ensino superior, renda, plano de saúde e história de internação não teve grandes diferenças considerando ainda que esse grupo foi o menor. Ao contrário dos demais estudos, esse grupo apresentou maior percentual de tratamento no CTH, provavelmente por serem os mais novos e pela inserção na fisioterapia. Esse foi o menor grupo estudado, tendo a maioria dos pacientes hemartroses e estando em profilaxia e tratamento fisioterápico (Tabela 19).

Functional Independence Score in Hemophilia (FISH):

Na avaliação da independência funcional, o FISH apresentou média de 27,0 (26,9) e mediana: 27,0 – IQ25-75%: 24,0 a 32,0). Oito pacientes (25,8%) apresentaram 32 pontos no FISH, mostrando independência funcional completa (Tabela 20). O domínio do FISH com pior desempenho foi a locomoção – caminhar/subir escada/correr – (escore transformado em escala: $73,1 \pm 20,4$). Já o autocuidado – alimentar e arrumar-se/tomar banho/se vestir – apresentou o melhor desempenho (escore transformado em escala: $96,5 \pm 5,2$) (Tabela 21).

Hemophilia Joint Health Score (HJHS):

A articulação mais acometida na avaliação pelo HJHS foi o joelho esquerdo, seguido do tornozelo direito e tornozelo esquerdo (Tabela 22). A análise dos fatores associados aos escores FISH e HJHS mostrou que pacientes com hemofilia grave e com histórico de transfusão prévia apresentaram menores valores do FISH, enquanto pacientes que recebem tratamento profilático apresentaram maior independência funcional com valores maiores no FISH. Já, em relação à avaliação da saúde articular, pacientes que recebiam tratamento profilático, com renda superior a 2 salários-mínimos e residentes no Distrito Federal apresentaram valores menores no HJHS com

melhor saúde articular, enquanto a história prévia de hemartrose esteve associada a aumento do HJHS (Tabela 23).

Esses resultados dos questionários FISH e HJHS aplicados aos adultos com hemofilia mostraram uma boa independência funcional e baixo grau de comprometimento articular, além de correlação forte, negativa e significativa entre os escores de FISH e HJHS (Tabela 20).

Estudo com 39 pacientes no Hemocentro de Juiz de Fora, de 2012, mostrou idade média de 36,8 anos. A Escala Média de Exame Físico e o Escore de Independência Funcional foram 16,87 e 25,64, respectivamente. Houve significância estatística na correlação entre os dois escores ($r = -0,850$; valor de $p = 0,01$). O trabalho conclui que a Escala de Exame Físico da Federação Mundial de Hemofilia e o Escore de Independência Funcional em Hemofilia podem ser úteis para avaliar clinicamente danos estruturais articulares e déficits funcionais em hemofílicos, pois as ferramentas são baratas e fáceis de administrar e podem detectar artropatia hemofílica, o que resulta por hemartrose recorrente e é comum na população estudada **(117)**. O estudo de Oymak de 2015, com amostra de 38 pacientes com hemofilia, recomenda o uso do FISH na rotina para avaliações funcionais e do HJHS para avaliar as articulações desses pacientes **(161)**. Adicionalmente, o estudo da FHB, de 2019, constatou que a variável aderência foi significativa com relação à saúde articular dos pacientes. Os pacientes aderentes tiveram melhora no HJHS e no FISH **(128)**. Outros estudos também mostram melhores resultados nos pacientes com aderência ao tratamento. Manco Johnson **(162)** verificou que, em três anos, pacientes adultos com hemofilia grave em tratamento profilático apresentaram diminuição da taxa de sangramento e melhora da qualidade de vida em até 76% comparado ao tratamento por demanda. Contudo, não houve melhora da artropatia pré-existente, o que também foi observado no estudo da FHB **(128)**. Cuesta-Barriuso **(163)** também verificou melhora do quadro articular, com estabilização da artropatia e melhora da qualidade de vida.

O número de pacientes que respondeu os questionários Semiestruturado e Haem-A-Qol e que participou da avaliação física foi quase 30% do total dos pacientes. Esse percentual está associado ao contexto em que se deu a pesquisa e ao pouco tempo de implantação do CTH. Um estudo da avaliação física e funcional de pacientes

acompanhados na FHB, concluído em 2018 **(128)**, apresentou um aumento de 30% para 50% na participação dos pacientes, em relação aos que foram avaliados entre 2015 e 2016.

Essa pesquisa teve algumas limitações. A hemofilia é um distúrbio raro, o número de pacientes é pequeno e estudamos apenas os com 18 anos ou mais de idade. As comorbidades estavam mais presentes nas maiores faixas etárias, principalmente em relação às doenças infecciosas e às artropatias, sobretudo por esses pacientes não terem se beneficiado do uso de produtos derivados do sangue, mais seguros como são hoje e da profilaxia primária. A resistência às mudanças foi o fator que mais impactou na implantação do Centro Tratador na Fundação Hemocentro de Brasília. O que era para ser natural, perante a indisciplina à nova ordem institucional, transformou-se no maior problema enfrentado com o fenômeno da “judicialização”. A subnotificação no SHWC, a falta de controle interno e externo da política são fatores que podem ter influenciado nos resultados da implantação do novo modelo de atenção à saúde, a partir de 2012. Apesar das limitações e dificuldades, conclui-se que houve grandes avanços na atenção à saúde dos pacientes com importantes repercussões na política de atenção à saúde, na condição de saúde e na qualidade de vida dos pacientes adultos com hemofilia no Distrito Federal.

Para finalizar, cito um trecho da Dissertação de Mestrado “Sistema Único de Saúde (SUS) – características e sua inserção no contexto federativo”, do Procurador do Ministério Público Federal, Marlon Alberto Weichert:

Sem dúvida alguma, o SUS é um sistema complexo, mas sua formulação teórica, quando efetivamente implementada na prática, traz a possibilidade de uma atuação nacional coordenada e integrada dos serviços públicos de saúde, sendo especial alavanca para a redução das desigualdades sociais. (168)

8 CONCLUSÃO

No Brasil, o SUS tem proporcionado avanços progressivos na atenção à saúde das pessoas com coagulopatias hereditárias, em especial nas duas últimas décadas em relação às hemofilias A e B. A implantação da Política Nacional de Sangue e de Hemoderivados, expressa nas leis, decretos e normas infralegais do Ministério da Saúde desde a década de 1980, ganha ênfase a partir dos anos 2000, precisamente a partir do ano 2001, com a promulgação da Lei 10.205, “Lei do Sangue” e a introdução do tratamento profilático, em 2011.

No Distrito Federal, a Secretaria de Estado da Saúde do DF, em 2011, instituiu o primeiro protocolo de tratamento das pessoas com hemofilia, adultas e crianças, no Brasil, incluindo a profilaxia. Em 2012, atribuiu competência à Fundação Hemocentro de Brasília para coordenar e regular a atenção integral aos pacientes com coagulopatias hereditárias e definiu o modelo de atenção e cuidado à saúde integral dos pacientes com coagulopatias hereditárias no âmbito do DF.

Nesse cenário, os resultados dessa pesquisa sugerem que houve avanços substanciais na atenção oferecida pelo SUS do DF à saúde para as pessoas com hemofilia, que podem ser observados no plano de um conjunto de iniciativas constantes da política adotada pelo DF e destinada à melhoria do atendimento desse grupo populacional, como a implantação do Centro Tratador de Hemofilia (CTH) na FHB, a qualificação do laboratório de hemostasia, essencial para o diagnóstico e acompanhamento dos pacientes, a implantação de equipe multiprofissional e a rotina de dispensação regular dos fatores de coagulação na própria FHB com entrega domiciliar supervisionada por farmacêuticos. A dispensação domiciliar oferece oportunidade para orientar os pacientes e familiares, sobre o armazenamento, uso dos produtos e controle do consumo.

A hemofilia é uma doença rara e com tratamento complexo, que acomete todas as classes sociais. O SUS, enquanto sistema de saúde universal requer estratégias que garantam equidade e qualidade. Nessa perspectiva, para garantir o tratamento, o Ministério da Saúde brasileiro (MS) adquire e distribui gratuitamente fatores de coagulação para usuários, sendo que a maioria dos pacientes estudados fazia uso da profilaxia. A grande maioria jovens, em plena fase produtiva, que dela se beneficiam, na perspectiva da longevidade com qualidade de vida.

Os CTHs contam com equipe multiprofissional com ação convergente e comprometida com a atenção à saúde dos pacientes, sendo essencial para indicar o tratamento profilático, a reabilitação e o apoio psicológico para manutenção e melhoria contínua da qualidade de vida e maior sobrevida. Essas iniciativas produzem melhorias que podem ser atribuídas às mudanças realizadas em decorrência da política do DF. Entretanto, em se tratando de um sistema, o SUS requer a ação coordenada e sincronizada entre os distintos níveis e âmbitos de sua gestão. Assim, essas melhoras assistenciais devem ser também creditadas ao reforço positivo nas iniciativas operadas e orientadas pela política nacional, que reforça os papéis institucionais, a existência de protocolos e que viabilizou a oferta adequada de insumos. Ademais, os resultados do estudo reforçam a importância do CTH e a existência de protocolos clínicos assistenciais que orientam sobre os distintos aspectos da atenção ao grupo. Nesse aspecto, embora o não cumprimento do protocolo tenha sido elevado, a conformidade com o protocolo de tratamento foi positiva e independente, associada à realização de tratamento no CTH, sendo que todas as mortes ocorreram em pacientes que não cumpriram o protocolo, a maioria por sangramento.

Outro aspecto a ser destacado é a avaliação dos pacientes quanto à atenção recebida no serviço da FHB que mostrou alto grau de satisfação em relação ao atendimento de suas queixas, assim como em relação às explicações recebidas.

Houve ainda um maior consumo de fatores de coagulação, bem superior ao do restante do país, mesmo considerando a possível subnotificação. Nesse sentido, a importância do CTH vem sendo preconizada não apenas para a melhoria da atenção à saúde dos pacientes, mas, também, como estratégia de racionalização de seus recursos e repercussões financeiras. Sabidamente o SUS vem sofrendo um processo de subfinanciamento e a implementação de medidas racionalizadoras do gasto tem grande relevância na garantia da universalidade e na equidade preconizadas pelo sistema, sendo recomendável concentrar esforços direcionados para que as ações levem ao melhor custo-efetividade. Nesse sentido, a judicialização foi um fenômeno persistente, mesmo após a adoção do protocolo assistencial no DF, o que representou um aumento significativo do gasto de recursos públicos que poderiam ter sido aplicados em outras ações para o SUS estando associada especialmente ao uso de fatores recombinantes, em desacordo com o protocolo, o que é, em especial, um problema para os gestores por ser um produto de custo elevado. Ao contrário, a

redução da judicialização de fatores da coagulação esteve associada ao tratamento na unidade de atenção de referência (CTH), na FHB, o que mais uma vez mostra a importância do acompanhamento em centro capacitado para lidar com os cuidados às pessoas com hemofilia. Houve ainda mais anticorpos inibidores em pacientes judicializados, sem diferença significativa em relação às sorologias para doenças infecciosas, podendo-se inferir que a judicialização não trouxe benefícios para os pacientes nesses aspectos.

Embora a prevalência de sorologia positiva para o vírus da hepatite C na população estudada observada tenha sido elevada, ela esteve significativamente associada à idade, sendo que sorologias positivas para outras doenças infecciosas transmitidas pelo sangue apresentaram incidências bem mais baixas. A associação dessa menor prevalência em pacientes jovens mostra a maior segurança dos fatores hemoderivados em relação à transmissão de doenças infecciosas após a introdução da triagem sorológica dos doadores e de métodos de eliminação e inativação viral. Outros fatores que estiveram associados à sorologia positiva para o vírus da hepatite C foram tabagismo e hemofilia moderada/grave.

Os resultados do Haem-A-QoL, FISH e HJHS foram semelhantes aos observados em outros estudos brasileiros, havendo uma correção significativa do FISH e o HJHS, mas não com o Haem-A-QOL. Embora ainda com escore baixo, o HJHS foi o que mostrou maior comprometimento, possivelmente por ser o que se altera mais precocemente com o desenvolvimento da artropatia, uma vez que as alterações na independência funcional e qualidade de vida podem se manifestar mais tardiamente. Como esperado, maior comprometimento nesses escores foi observado na hemofilia moderada e grave, havendo ainda associação, no FISH, com tratamento profilático e história de hemotransfusão e, no HJHS, com hematrose, renda superior a dois salários-mínimos e residência no Distrito Federal.

Finalmente, restou demonstrada, pelos resultados aqui apresentados, a importância inequívoca da implantação oficial da profilaxia, que trouxe equidade ao tratamento para todos os pacientes graves. Seus efeitos na qualidade de vida, mesmo nos pacientes adultos, mesmo com artropatias permanentes e juntamente com o acompanhamento fisioterápico parecem ter influenciado a melhora na condição física e na qualidade de vida dos pacientes. Sugerem, ainda, ter influenciado o diminuto número de internações hospitalares relatadas pelos pacientes e a avaliação da autopercepção da saúde, que teve bom desempenho diante das limitações dos

pacientes, como conviver com dor crônica e dificuldades para realização das atividades diárias. Esses achados são importantes indicadores de que o monitoramento do tratamento e a profilaxia estão interferindo positivamente na história natural do distúrbio, resultado desejável para o tratamento profilático. Menor sangramento, menor sofrimento e menos internações com melhor condição de saúde e de qualidade de vida. Essas condições levam a uma melhor condição de vida e maior sobrevivência, igual ou quase igual à da população geral, na população de hemofílicos, o que pode favorecer a instalação de comorbidades comuns à população mais idosa. Esse será no futuro próximo, um novo desafio para os CTH, que deverão se adequar a essa nova realidade para atender às novas necessidades dos pacientes hemofílicos idosos. Em virtude desse novo cenário, novos estudos deverão ser realizados para apoiar atualizações e ajustes nos protocolos e tecnologias assistenciais.

Por outro lado, os elementos fornecidos por essa pesquisa mostram que estudos sobre a atenção à saúde dos pacientes, avaliação física e funcional dos pacientes, qualidade de vida e autopercepção da saúde, com instrumentos validados, devem ser adotados periodicamente para identificar possíveis lacunas, avanços e problemas na atenção à saúde, voltados a reformulações de estratégias e melhorias contínuas na atenção à saúde dos pacientes. Portanto, é importante reforçar que os resultados desta pesquisa podem subsidiar ações para o aprimoramento do processo de gestão. Destaque deve ser feito ao fato de se tratar de um tratamento de alto custo, pago com recursos públicos, escassos e de difícil obtenção, sendo imperioso estabelecer controle do consumo, desde que não comprometa a qualidade da saúde e da assistência a esse grupo de pacientes. É desejável que todos os profissionais de saúde envolvidos na atenção e no cuidado dessas pessoas devam atuar de acordo com as normas legais federais e distritais que orientam os serviços. Nesse particular, deve ser salientada a importância de orientar suas condutas e práticas ao protocolo de tratamento. Por sua vez, essa ferramenta é importante e deve ser atualizada periodicamente, ajustando-a ao conhecimento científico e outros aspectos produzidos por pesquisas e avaliações. É importante que os profissionais participem continuamente desses processos e decisões através de canais de participação e de comunicação, para que possam propor estratégias ou alterações nas normas internas e promover a melhoria contínua do tratamento.

Os importantes avanços registrados no tratamento das pessoas com hemofilia no DF, a partir de 2011, no serviço da Fundação Hemocentro de Brasília (FHB) tiveram importante papel na melhoria da atenção à saúde. As crianças que nasceram a partir de 2010/2011 estão tendo outra infância e terão outro futuro, com qualidade de vida e sobrevida praticamente igual a das crianças que não têm o distúrbio. Espera-se, com a profilaxia e as novas tecnologias, como os anticorpos monoclonais que já estão disponíveis e as que chegarão, como a terapia gênica, uma nova geração de pessoas com hemofilia no Brasil, livres das sequelas dos sangramentos e curadas.

Finalmente salientamos que este estudo poderá servir de base para avaliações futuras em relação à atenção à saúde das pessoas com hemofilia, assim como balizar tomadas de decisão por parte dos diversos atores envolvidos com a saúde desse grupo populacional, seja no campo do Executivo, do Legislativo ou do Judiciário.

REFERÊNCIAS

1. Brasil. Constituição (1988). Constituição da República Federativa do Brasil. Brasília, DF: Senado Federal; 1988. Diário Oficial da União de 05 out 1988. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/Constituicao/ConstituicaoCompilado.htm. [acesso em 25 abr. 2020]
2. _____. Lei nº 8.142 (1990). Dispõe sobre a participação da comunidade na gestão do Sistema Único de Saúde (SUS) e sobre as transferências intergovernamentais de recursos financeiros na área da saúde e dá outras providências. [Internet]. Diário Oficial da União de 31 dez 1990. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/LEIS/L8142.htm. [acesso em 25 abr. 2020].
3. _____. Lei nº 12.401, de 28 de abril de 2011. Altera a Lei nº 8.080, de 19 de setembro de 1990, para dispor sobre a assistência terapêutica e a incorporação de tecnologia em saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS. [Internet]. Diário Oficial da União de 29 abr. 2011. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2011-2014/2011/lei/l12401.htm. [acesso em 25 abr. 2020].
4. _____. Lei nº 10.205, de 21 de março de 2001. Regulamenta o § 4º do art. 199 da Constituição Federal, relativo à coleta, processamento, estocagem, distribuição e aplicação do sangue, seus componentes e derivados, estabelece o ordenamento institucional indispensável à execução adequada dessas atividades, e dá outras providências. [Internet]. Diário Oficial da União de 22 mar 2001. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/leis_2001/l10205.htm. [acesso em 25 abr. 2020].
5. Srivastava, A. et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*, OsneyMead, v. 19, n. 1, p. e1-47. 2013.
6. Brasil. Lei de Acesso à Informação. Gasto com hemoderivados (2010 – 2015) – Pedido 25820003196201637. [Internet]. Disponível em: <http://www.consultaesic.cgu.gov.br/busca/dados/Lists/Pedido/Item/displayifs.aspx>

?List=0c839f31%2D47d7%2D4485%2Dab65%2Dab0cee9cf8fe&ID=994960&Source=http%3A%2F%2Fwww%2Econsultaesic%2Ecgu%2Egov%2Ebr%2Fbusca%2F SitePages%2Fresultadopesquisa%2Easpx%3Fk%3D25820004414201651&Web=88cc5f44%2D8cfe%2D4964%2D8ff4%2D376b5ebb3bef [acesso em 25 abr. 2020].

7. De Moerloose P et al. Recommendations for assessment, monitoring and follow-up of patients with haemophilia. *Haemophilia*, Osney Mead, v. 18, n. 3, p. 319-325, 2012.
8. Brasil. Ministério da Saúde (BR). Tratamento profilático em pacientes com hemofilia Grave. Brasília (DF); 2020. Disponível em: <http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2016/abril/12/Recomenda----o-Profilaxia-Secund--ria--Curta-e-Longa-Dura----o.pdf>. [citado 11 abr. 2020].
9. _____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Relatório de gestão 2011 [da] Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados/Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2012. Disponível em: <https://mail.google.com/mail/u/0/?hl=pt-BR#inbox/KtbxLvHPxskfnWWKSPpmVmhPKBBTQfzwxB?projector=1>.
10. _____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Relatório de gestão 2012 [da] Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília : Ministério da Saúde, 2013. 242 p: il. Disponível em: http://bvsmis.saude.gov.br/bvs/publicacoes/relatorio_gestao_2012_sangue_hemoderivados.pdf.
11. Distrito Federal. Secretaria de Estado da Saúde. Portaria SES-DF nº 113 de 04.07.2011, publicada no DODF Nº 133 – Institui o Protocolo de tratamento para as pessoas com hemofilia. [Internet]. Diário Oficial do Distrito Federal 12 jul. 2011. Disponível em: http://www.buriti.df.gov.br/ftp/diariooficial/2011/07_Julho/DODF%20N%C2%BA%20133%2012-07-2011/Se%C3%A7%C3%A3o01-%20133.pdf. [acesso em 25 abr. 2020].

12. _____. Secretaria de Estado da Saúde. Portaria SES nº 162, de 9 de agosto de 2012. Atribuir competência no âmbito da Secretaria de Estado de Saúde do DF à Fundação Hemocentro de Brasília – FHB para coordenar e regular a atenção integral aos pacientes com coagulopatias hereditárias. [Internet]. Diário Oficial do Distrito Federal 10 ago. 2012. Disponível http://www.buriti.df.gov.br/ftp/diariooficial/2012/08_Agosto/DODF%20N%C2%BA%20159%2010-08-2012/Se%C3%A7%C3%A3o01-%20159.pdf. [acesso em 25 abr. 2020].
13. _____. Secretaria de Estado da Saúde. Portaria SES nº 53, de 25 de abril de 2011 – Institui o Comitê Técnico de Coagulopatias Hereditárias – CTCH. [Internet]. Diário Oficial do Distrito Federal 25 abr. 2011. Disponível em <https://www.jusbrasil.com.br/diarios/26243788/pg-110-secao-02-diario-oficial-do-distrito-federal-dodf-de-25-04-2011>. [acesso em 25 abr. 2020].
14. _____. Secretaria de Estado da Saúde. Portaria SES nº 54, de 20 de abril de 2011. Regulamenta as competências da Fundação Hemocentro de Brasília e do Sistema de Sangue, Componentes e Hemoderivados, no âmbito da Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal. [Internet]. Diário Oficial do Distrito Federal 25 abr. 2011. Disponível em: <http://www.tc.df.gov.br/sinj/Norma/68018/222b05c2.html>. [acesso em 25 abr. 2020].
15. _____. Secretaria de Estado da Saúde. Portaria SES nº 167, de 26 de agosto de 2011 – Institui Junta Médica para avaliar o tratamento de pacientes com hemofilia. [Internet]. Diário Oficial do Distrito Federal 30 ago. 2011. Disponível em: http://www.tc.df.gov.br/sinj/TextoArquivoNorma.aspx?id_file=eb1d93b1-ed49-3c00-9b4b-f5e7c462a6da. [acesso em 25 abril 2020].
16. Brooker, M. Registry of clotting factor concentrates. 9th ed. Montreal: World Federation of Hemophilia, 2012. (Facts and Figures, n. 6). New Jersey.
17. Farrugia A. Safety and supply of haemophilia products: worldwide perspectives. Haemophilia, OsneyMead, v. 10, n. 4, p. 327-333. Horland, 2011.

18. Coppola, A. et al. Emerging issues on comprehensive hemophilia care: preventing, identifying, and monitoring age related comorbidities. *Seminars in Thrombosis and Hemostasis*, New York, v. 39, n. 7, p. 794-802, 2013.
19. Chalmers, E. et al. Guideline on the management of haemophilia in the fetus and neonate. *British Journal of Haematology*, Oxford, v. 154, n. 2, p. 208-215, 2011.
20. Brasil. Ministério da Saúde. Manual de tratamento das coagulopatias hereditárias. Brasília, 2006. 76 p. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/06_1132_M.pdf.
21. Berntorp, E.; Shapiro, A. D. Modern haemophilia care. *Lancet*, London, v. 379, n. 9824, p. 1447-1456, 2012.
22. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil. 2015 [recurso eletrônico] / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília: Ministério da Saúde, 2017. 68 p. il.. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/perfil_coagulopatias_hereditarias_brasil_2015.pdf. [acesso em 28 jul. 2020].
23. Mannucci, P. M.; Tuddenham, E. G. The hemophilias from royal genes to gene therapy. *The New England Journal of Medicine*, Boston, v. 344, n. 23, p. 1773-1779, 2001.
24. Blanchette V. S. et al. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, Oxford, v. 12, n. 11, p. 1935-1939, 2014.
25. Jardim LL, Bom der van JG, Caram-Deelder C, Gouw SC, Cherchiglia ML, Rezende SM. Mortality of patients with haemophilia in Brazil: First report. *Haemophilia* 2019;25(3):e146-e152. [Internet]. Disponível em: <https://doi.org/10.1111/hae.13730>. [acesso em 25 abr. 2020].
26. Ragni M.V. Aging in Haemophilia: Getting to the heart of the matter. *Thrombosis and Haemostasis*, Stuttgart, v. 105, n. 2, p. 207-208, 2011.

27. Dunn A. Pathophysiology, diagnosis and prevention of arthropathy in patients with haemophilia. *Haemophilia*, Osney Mead, v. 17, n. 4, p. 571-578. *Nat Rev Genet*. 2011.
28. Mannucci, P. M. et al. How I treat age related morbidities in elderly persons with hemophilia. *Blood*, New York, v. 114, n. 26, p. 5256-5263, 2009.
29. Soares B. Política Nacional de Hemoderivados – Desafios e Perspectivas. Dissertação de Mestrado – UnB. Aprovada em 15/04/2002. 79p.
30. Peyvandi, F., Bidlingmaier, C.; Garagiola, I. Management of pregnancy and delivery in women with inherited bleeding disorders. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine*, Amsterdam, v. 16, n. 6, p. 311-317, 2011.
31. Barr et al. Health status and health-related quality of life associated with haemophilia. *American Journal of Hematology*, New York. 2002; 71 (3): 152-160, Nov, 2002.
32. Chai-Adisaksopha C, Nevitt SJ, Simpson ML, Janbain M, Konkle BA. Bypassing agent prophylaxis in people with hemophilia A or B with inhibitors. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017 Sep 25;9:CD011441. [Internet]. Disponível em: doi: 10.1002/14651858.CD011441.pub2. Review. PubMed PMID: 28944952. [acesso em 25 abr. 2020].
33. Barca DA, Rezende SM, Simões BJ, Pinheiro KN, Daisson T, Sternick G, et al. Hemovida Web Coagulopatias: um relato do seu processo de desenvolvimento e implantação. *Cad Saúde Colet* 2010;18(3):434-5.
34. Schutgens, R. E. et al. Anticoagulation therapy in haemophilia. Managing the unknown. *Hamostaseologie*, Stuttgart, v. 33, n. 4. 2013.
35. Brasil. Ministério da Saúde. Relatório de Recomendação. Set. 2019. Emicizumabe para tratamento de indivíduos com hemofilia A com inibidores do fator VIII. Disponível em: http://conitec.gov.br/images/Consultas/Relatorios/2019/Relatrio_EMITIZUMABE_HEMOFILIA_A_CP_58.pdf. [acesso em 08 jul. 2020].

36. Batty P, Lillicrap D. Advances and Challenges for Hemophilia Gene Therapy. *Hum Mol Genet* 2019; pii:ddz157.
37. Nienhuis AW, Nathwani AC, Davidoff AM. Gene Therapy for Hemophilia. *Molecular Therapy*. Open ArchivePublished:March 31, 2017. DOI:<https://doi.org/10.1016/j.ymthe.2017.03.033>.
38. Nunes, E. Principais Sistemas de Saúde no Mundo – Fiocruz, 2015. [Internet]. Disponível em: <http://www.rets.epsjv.fiocruz.br/biblioteca/principais-sistemas-de-saude-no-mundo>. [acesso em 25 abr. 2020].
39. Rocha P. Carvalho M. Lopes M. Araújo F. Costs and Utilization of Treatment in Patients With Hemophilia – *BMC Health Serv Res*, 15, 484 2015 Oct 26. [Internet] Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26502954>. [acesso em 25 abr. 2020].
40. Zheng-Yi Zhou, Marion A. Koerper, Kathleen A. Johnson, Brenda Riske, Judith R. Baker, Megan Ullman, Randall G. Curtis, Jiat-Ling Poon, Mimi Lou & Michael B. Nichol (2015) Burden of illness: direct and indirect costs among persons with hemophilia A in the United States, *Journal of Medical Economics*, 18:6, 457-465, DOI: 10.3111/13696998.2015.1016228. [Internet]. Disponível em: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3111/13696998.2015.1016228?journalCode=ijme20>. [Acesso em 25 abr. 2020].
41. O'Hara, J., Hughes, D., Camp, C. et al. The cost of severe haemophilia in Europe: the CHESSE study. *Orphanet J Rare Dis* 12, 106 (2017). [Internet]. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s13023-017-0660-y>. [Acesso em: 25 abr. 2020].
42. Google. População Reino Unido 2017. [Internet]. Disponível em: https://www.google.com.br/search?ei=ekVyXvORObO-5OUPIt2J6AM&q=popula%C3%A7%C3%A3o+reino+unido+2017&oq=popula%C3%A7%C3%A3o+reino+unido+2017&gs_l=psy-ab.3..0i22i30.55814.57152..57401...0.2..0.122.589.0j5.....0....1..gws-wiz.....0i71j0.O8yLWkEJKPw&ved=0ahUKEwjztrylsqToAhUzH7kGHZZuAj0Q4dUDCAs&uact=5. [Acesso em: 18 mar 2020].

43. World Federation of Haemophilia. Annual Global Survey 2018. Disponível em: <http://shiny.wfh.org/ags/>. [Acesso em: 25 abr. 2020].
44. The Haemophilia Society. Who will be involved in care of those living with haemophilia?. Disponível em: <https://haemophilia.org.uk/resources/faqs/who-will-be-involved-in-care-of-those-living-with-haemophilia/>. [Acesso em: 19 mar 2020].
45. World Federation of Haemophilia . Global Treatment Centre Directory. Disponível em: <https://www.wfh.org/en/resources-education/treatment-centre-directory>. [Acesso em: 18 mar 2020].
46. Overview Haemophilia. Tests and diagnosis. Disponível em: <https://www.nhs.uk/conditions/haemophilia/>. [Aceso em: 18 mar 2020].
47. The Haemophilia Society . What types of haemophilia treatment are available in the UK? Disponível em: <https://haemophilia.org.uk/resources/faqs/what-types-of-haemophilia-treatment-are-available-in-the-uk/>. [Acesso em: 19 mar 2020].
48. The Haemophilia Society. Understanding haemophilia. Disponível em: http://haemophilia.org.uk/wp-content/uploads/2017/04/Understanding_haemophilia_WEB.pdf. [Acesso em: 18 mar 2020].
49. Gov.UK. Creutzfeldt-Jakob disease (CJD): guidance, data and analysis – The characteristics, diagnosis, management, surveillance and epidemiology of CJD. Disponível em: <https://www.gov.uk/government/collections/creutzfeldt-jakob-disease-cjd-guidance-data-and-analysis>. [Acesso em: 25 abr. 2020].
50. The NHS website. When the council might pay for your care. Disponível em: <https://www.nhs.uk/conditions/social-care-and-support-guide/money-work-and-benefits/when-the-council-might-pay-for-your-care/>. Acesso em: 18 mar 2020.
51. Bernal-Delgado, Garcia-Armesto, Oliva, Sanchez Martinez, Repullo JR, Pena-Longobardo LM, Ridao-Lopez M, Hernandez-Quevedo C. Spain: Health System Review. World Health Organization 2018. PMID: 30277216. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30277216>. [Acesso em 26 abr. 2020].

52. Google. População Espanha. Disponível em: https://www.google.com.br/search?ei=EIV1Xq-wGPOF0AbBgZWADQ&q=popula%C3%A7%C3%A3o+espanha&oq=popula%C3%A7%C3%A3o+espanha&gs_l=psy-ab.3..0i131i67j0i324j0i22i30i8.144252.147158..147678...0.1..0.316.723.0j3j0j1.....0....1j2..gws-wiz.....0i71j0i67j0i131.ozsPo2G0LbQ&ved=0ahUKEwivgeDKnaroAhXzAtQKHcFABdAQ4dUDCAs&uact=5. [Acesso em 20 mar 2020].
53. Ministerio Direccion General de Sanidad, Servicios Sociales Salud Pública, Calidad e Innovacion e Igualdad. Hemofilia: Aspectos Organizativos. Espanha, 2012. Disponível em: https://www.mschs.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia_AspectosOrganizativos.pdf. [Acesso em 21 mar 2020].
54. Ministerio Direccion General de Sanidad, Servicios Sociales Salud Pública, Calidad e Innovacion e Igualdad. Hemofilia – Guía Terapéutica. Disponível em: https://www.mschs.gob.es/profesionales/saludPublica/medicinaTransfusional/publicaciones/docs/Hemofilia_GuiaTerapeutica.pdf. [Acesso em 21 mar 2020].
55. Instituto Nacional de Estadística y Censos. República Argentina, 2020. Población – estimación 2020. Disponível em: <https://www.indec.gob.ar/>. [Acesso em: 27 fev 2020].
56. Belló M, Becerril-Montekio VM. Review Salud Publica Mex, 53 Suppl 2, s96-s108 2011 The Health System of Argentina. [Article in Spanish]. Affiliations expand PMID: 21877098. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21877098>. [Acesso em 26 abr. 2020].
57. Fundación de la Hemofilia. Lugares de Atención. Disponível em: https://www.hemofilia.org.ar/lugares_de_atencion. [Acesso em: 08 mar 2020].
58. Fundación de la Hemofilia. Guía para el manejo de la Hemofilia Congénita – Consenso de Médicos especialistas em Hemofilia de la República Argentina. Buenos Aires, Argentina, 2015. Disponível em:

https://www.hemofilia.org.ar/sites/default/files/archivos_pagina_basica/GUIA%202015.PDF. [Acesso em 27 fev 2020].

59. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística IBGE. Dados dos Estados Unidos da América. Disponível em: <https://paises.ibge.gov.br/#/dados/estados-unidos-da-america>. [Acesso em: 14 mar 2020].
60. Center for Disease Control and Prevention CDC. Treatment of Hemophilia. Disponível em: <https://www.cdc.gov/ncbddd/hemophilia/treatment.html>. [Acesso em: 14 mar 2020].
61. Center for Disease Control and Prevention CDC. Data & Statistics on Hemophilia – Diagnosis. Disponível em: <https://www.cdc.gov/ncbddd/hemophilia/data.html>. [Acesso em: 14 mar 2020].
62. Comprehensive Medical Care: HTC's. Disponível em: <https://www.hemofilia.org/Researchers-Healthcare-Providers/Comprehensive-Medical-Care-Hemophilia-Treatment-Centers>. [Acesso em: 14 mar 2020].
63. National Hemophilia Foundation. Healthcare Coverage. [internet]. Disponível em: <https://www.hemofilia.org/Advocacy-Healthcare-Coverage/Healthcare-Coverage>. [Acesso em: 14 mar 2020].
64. Information for People with Hemophilia. Disponível em: <https://www.cdc.gov/ncbddd/hemophilia/people.html>. [Acesso em: 14 mar 2020].
65. National Hemophilia Foundation. Guideline on Care Models for Hemophilia Management. Disponível em: <https://www.hemofilia.org/Researchers-Healthcare-Providers/Guideline-on-Care-Models-for-Hemophilia-Management>. [Acesso em: 14 mar 2020].
66. Statistics Canada. Canada's population clock (real-time model). Disponível em: <https://www150.statcan.gc.ca/n1/pub/71-607-x/71-607-x2018005-eng.htm>. [Acesso em 08 mar 2020].

67. Government of Canada. Canada's Health Care System. [internet]. Disponível em: <https://www.canada.ca/en/health-canada/services/health-care-system/reports-publications/health-care-system/canada.html#a1>. [Acesso em 26 abr. 2020].
68. Canadian Comprehensive Care Standards for Hemophilia and Other Inherited Bleeding Disorders. Disponível em: <https://www.hemophilia.ca/comprehensive-care-standards/>. [Acesso em 08 mar 2020].
69. Emergency Care for Patients with Hemophilia. Disponível em: <https://www.hemophilia.ca/emergency>. [Acesso em: 09 mar 2020].
70. Treatment of Hemophilia – What is prophylaxis therapy vs. on-demand therapy?. Disponível em: <https://www.hemophilia.ca/treatment-of-hemophilia/>. [Acesso em 08 mar 2020].
71. Canadian Hemophilia Society. Comprehensive hemophilia care. Disponível em: <https://www.hemophilia.ca/comprehensive-care-for-hemophilia/>. [Acesso em 26 abr. 2020].
72. Federal and provincial support programs. Disponível em: <https://www.hemophilia.ca/federal-and-provincial-support-programs/>. [Acesso em 09 mar 2020].
73. Insurance coverage. Disponível em: <https://www.hemophilia.ca/insurance-coverage/>. [Acesso em: 09 mar 2020].
74. Canadian Hemophilia Society. <https://www.hemophilia.ca/products-in-the-pipeline/>.
75. Fundação e Centro de Hematologia e Hemoterapia de Minas Gerais (HEMOMINAS). Sangue – breve história. 2014. Disponível em: <http://www.hemominas.mg.gov.br/doacao-e-atendimento-ambulatorial/hemoterapia/sangue-breve-historia>. [Acesso em 26 abr. 2020].
76. Fontes EM, Amorim L, Carvalho SM, Farah MB. Assistência à hemofilia no estado do Rio de Janeiro, Brasil. Rev Panam Salud Publica. 2003; 13 (2–3): 124–128.

77. Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Brasil). Resolução nº 23, de 25 de janeiro de 2002. Aprovação do Regulamento Técnico sobre a indicação de uso de crioprecipitado. Diário Oficial da União 28 jan 2002; Seção 1.
78. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº 1.344/1999. Dispõe sobre a transferência do Programa Nacional de Sangue e Hemoderivados do Ministério da Saúde e demais atividades relativas a sangue e hemoderivados para a ANVISA [internet].: Diário Oficial da União de 18/11/1999, Seção 1, p. 17.
79. Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA. Relatório Estatístico do Cadastro de Coagulopatias Hereditárias. Brasília, 2002, 46p.
80. Brasil. Lei nº 10.972, de 02 de dezembro de 2004 – Autoriza o Poder Executivo a criar a empresa pública denominada Empresa Brasileira de Hemoderivados e Biotecnologia – HEMOBRÁS e dá outras providências. Diário Oficial da União de 03 dez 2004. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_Ato2004-2006/2004/Lei/L10.972.htm. [acesso em 26 abr. 2020].
81. _____. Ministério da Saúde. Relatório de gestão 2009 [da] Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados/Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2010. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/relatorio_gestao_2009_cgsh.pdf
82. Giovanella, Ligia et al. Sistema universal de saúde e cobertura universal: desvendando pressupostos e estratégias. Ciênc. Saúde coletiva [online]. 2018, vol.23, n.6, pp.1763-1776. ISSN 1413-8123. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1413-81232018236.05562018>.
83. Brasil. Decreto nº 3.990, de 30 de outubro de 2001. Regulamenta o art. 26 da Lei nº 10.205, de 21 de março de 2001, que dispõe sobre a coleta, processamento, estocagem, distribuição e aplicação do sangue, seus componentes e derivados, estabelece o ordenamento institucional indispensável à execução adequada dessas atividades. Diário Oficial da União de 31 out 2001. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/decreto/2001/d3990.htm. [acesso em 27 abr. 2020].

84. Brasil. Decreto nº 5.045, de 8 de abril de 2004. Dá nova redação aos arts. 3º, 4º, 9º, 12 e 13 do Decreto nº 3.990, de 30 de outubro de 2001, que regulamenta os dispositivos da Lei nº 10.205, de 21 de março de 2001. Diário Oficial da União de 12 abr. 2004. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_Ato2004-2006/2004/Decreto/D5045.htm. [acesso em 27 abr. 2020].
85. Antunes S.V. Hemofilia no mundo em desenvolvimento: a experiência brasileira. Hemofilia. [online] 2002; 8 (3): 199-204. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12010411>.
86. Brasil. Tribunal de Contas da União. Relatório de Auditoria de Natureza Operacional na Ação Atenção aos Pacientes Portadores de Coagulopatias (6142). Disponível em: <https://portal.tcu.gov.br/lumis/portal/file/fileDownload.jsp?inline=1&fileId=8A8182A14D6E85DD014D732742567006>. [Acesso em 27 abr. 2020].
87. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil : 2009-2010 / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. – 2. ed. – Brasília: Ministério da Saúde, 2012. p. il. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/perfil_coagulopatias_hereditarias_brasil_2009_2010.pdf.
88. Soucie, J.M. et al. Mortality among males with hemophilia: relations with source of medical care. The Hemophilia Surveillance System Project Investigators. [online]. Blood. 2000 Jul 15;96(2):437-42. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10887103>.
89. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Relatório de gestão 2013 [da] Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados [recurso eletrônico] / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. – Brasília; Ministério da Saúde, 2015. 244 p. : il. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/relatorio_gestao_2013_coordenacao_geral_sangue_hemoderivados.pdf.

90. Stival, L.M.S., Girão F., 2016/05/29, 141. A judicialização da saúde: breves comentários. VL – 5. DO – 10.17566/ciads.v5i2.285. Cadernos Ibero-Americanos de Direito Sanitário. Er. [online]. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/304611752_A_judicializacao_da_saude_breves_comentarios.
91. Bittencourt, G. O Estado da Arte da produção acadêmica sobre o fenômeno da judicialização da saúde no Brasil. v. 5 n. 1 (2016). Cadernos Ibero-Americanos de Direito Sanitário. 2016;5(1):102-21. [online]. Disponível em: <https://www.cadernos.prodisa.fiocruz.br/index.php/cadernos/article/view/261>.
92. Balestra Neto, O. (2015). A jurisprudência dos tribunais superiores e o direito à saúde – evolução rumo à racionalidade. Revista De Direito Sanitário, 16(1), 87-111. [online]. Disponível em: <https://doi.org/10.11606/issn.2316-9044.v16i1p87-111>.
93. Silva, E. M., Almeida, K.C. e Pessoa, G.S.C. – Análise do gasto com judicialização de medicamentos no Distrito Federal, Brasil. v. 6 n. 1 (2017). Cadernos Ibero-Americanos de Direito Sanitário. [online]. Disponível em: <https://www.cadernos.prodisa.fiocruz.br/index.php/cadernos/article/view/358>
94. Paixão, André Luís Soares da. Reflexões sobre a judicialização do direito à saúde e suas implicações no SUS. Ciênc. saúde coletiva [Internet]. 2019 June [cited 2020 Apr 27]; 24(6): 2167-2172. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1413-81232019000602167&lng=en. Epub June 27, 2019. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/1413-81232018246.08212019>.
95. Brasil. Resolução nº 338, de 06 de maio de 2004. Aprova a Política Nacional de Assistência Farmacêutica. Disponível em: http://bvsms.saude.gov.br/bvs/saudelegis/cns/2004/res0338_06_05_2004.html. [Acesso em: 28 jul. 2020].
96. Distrito Federal. Portaria nº 121, de 4 de julho de 2012. Aprovar os Protocolos Clínicos e de Dispensação de Medicamentos elaborados pelas áreas técnicas de SES-DF e aprovados pela CPPAS. Disponível em: http://www.sinj.df.gov.br/sinj/Norma/71815/Portaria_121_04_07_2012.html

97. _____. Portaria nº 31, de 16 de janeiro de 2019. Aprovar os Protocolos Clínicos e de Dispensação de Medicamentos elaborados pelas áreas técnicas de SES-DF e aprovados pela CPPAS. Disponível em: http://www.saude.df.gov.br/wp-content/uploads/2018/04/Portaria-SES_DF-n%C2%BA-342-2017-Protocolos-Cl%C3%ADnicos-e-de-Dispensa%C3%A7%C3%A3o-de-Medicamentos-elaborados-pelas-%C3%A1reas-t%C3%A9cnicas-de.pdf. [Acesso em: 28 jul. 2020].
98. Distrito Federal. Instrução Nº 164, DE 23 DE DEZEMBRO DE 2011. Determina a disponibilização de estoque estratégico dos produtos farmacêuticos, usados para o tratamento das coagulopatias hereditárias, distribuídos pelo Ministério da Saúde e pela Secretaria de Saúde do DF, a ser utilizado nos casos de urgência/emergência que ocorrerem fora do horário de atendimento administrativo da Fundação Hemocentro de Brasília-FHB, de segundas às sextas-feiras, das 8:00 às 18:00 horas. Disponível em: http://www.sinj.df.gov.br/sinj/Norma/70186/Instru_o_164_23_12_2011.html.
99. _____. Instrução Nº 129, DE 17 DE JULHO DE 2014. Dispõe sobre a disponibilização de estoque estratégico dos produtos farmacêuticos usados para o tratamento das coagulopatias hereditárias nos serviços públicos de saúde do Distrito Federal. Disponível em: http://www.sinj.df.gov.br/sinj/Norma/77583/fhb_ins_129_2014.html. [Acesso em 28 jul. 2020].
100. Supremo Tribunal Federal – Suspensão de Liminar (SL) Nº 1.022 de 16 de jul. de 2019. Disponível em: <http://www.stf.jus.br/arquivo/cms/noticiaNoticiaStf/anexo/SL1022.pdf>. [Acesso em 27 abr. 2020].
101. Distrito Federal. Portaria SES nº 725, de 05 de julho de 2018. Atribuir competência no âmbito da SES/DF à Fundação Hemocentro de Brasília-FHB para atuar como Centro de Referência de Tratamento de Coagulopatias Hereditárias, coordenando e regulando a atenção integral aos pacientes com coagulopatias hereditárias. Brasília (DF). Disponível em:

http://www.buriti.df.gov.br/ftp/diariooficial/2018/07_Julho/DODF%20133%2016-07-2018/DODF%20133%2016-07-2018%20INTEGRA.pdf.

102. Enegep. XXXVI Encontro Nacional de Engenharia de Produção, de 03 a 06 de outubro de 2016. Contribuições da Engenharia de Produção para Melhores Práticas de Gestão e Modernização do Brasil. João Pessoa, Brasil. Postado em 23/09/2016 by Álvaro Marques. Disponível em: <http://pro.poli.usp.br/noticias/xxxvi-encontro-nacional-de-engenharia-de-producao-de-03-a-0610/>. [Acesso em 28 jul. 2020].
103. Declaração de Alma Ata sobre Cuidados Primários. Alma-Ata, URSS, 12 de setembro de 1978. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/declaracao_alma_ata.pdf. [Acesso em 28 jul. 2020].
104. Relatório Final da 8ª Conferência Nacional de Saúde. [internet]. De 17 a 21 de março de 1986. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/8_conferencia_nacional_saude_relatorio_final.pdf. [Acesso em 28 jul. 2020].
105. Brasil. Lei nº 8.080, de 19 de setembro de 1990. Dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes e dá outras providências. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/l8080.htm.
106. A Declaração de Jacarta sobre Promoção da Saúde no Século XXI. Adoptado na Quarta Conferência Internacional sobre Promoção da Saúde 21-25 de Julho de 1997– 1997. República de Indonésia. 1997. Disponível em: https://www.who.int/healthpromotion/conferences/previous/jakarta/en/hpr_jakarta_declaration_portuguese.pdf. [Acesso em 28 jul. 2020].
107. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Básica. Memórias da saúde da família no Brasil / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Básica. – Brasília: Ministério da Saúde, 2010. 144 p. il. – (Série I. História da Saúde no Brasil). https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/memorias_saude_familia_brasil.pdf.

108. Saúde da família [internet]. Publicado: Quinta, 17 de Agosto de 2017, 12h24. Última atualização em Quinta, 17 de Agosto de 2017, 12h24. Disponível em: <https://www.saude.gov.br/noticias/772-aco-es-e-programas/saude-da-familia/41285-saude-da-familia>. [Acesso em 28 jul. 2020].
109. Franco, C.M, Linhas do Cuidado Integral: Uma Proposta de Organização da Rede de Saúde. Disponível em: https://edisciplinas.usp.br/pluginfile.php/445762/mod_resource/content/1/LINHAS_DO_CUIDADO_INTEGRAL.pdf. [Acesso em 28 jul. 2020].
110. Ferreira AA, Leite IC, Bustamante-Teixeira MT, et al. Qualidade de Vida Relacionada à saúde na hemofilia: resultados do Índice de Qualidade de Vida Específica para Hemofilia (Haem-a-Qol) em um serviço de sangue brasileiro. *RevBrasHematolHemoter*. 2013; 35 (5):314-318.
111. Limperg PF, et al. Haverman L. Health-related quality of life questionnaires in individuals with haemophilia: a systematic review of their measurement properties. *Haemophilia*. 2017 Jul;23(4):497-510. [online]. DOI: 10.1111/hae.13197. Epub 2017 Apr 21. Review. PubMed PMID: 28429867.
112. Mercan A, et al. Hemophilia-Specific Quality of Life Index (Haemo-QoL and Haem-A-QoL questionnaires) of children and adults: result of a single center from Turkey. *PediatrHematolOncol*. 2010 Sep; 27(6): 449-61. DOI: 10.3109/08880018.2010.489933. PubMed PMID: 20615067.
113. Varaklioti A, Kontodimopoulos N, Katsarou O, Niakas D. Psychometric properties of the Greek Haem-A-QoL for measuring quality of life in Greek haemophiliac patients. *Biomed Res Int*. 2014; 2014:968081. [online] DOI: 10.1155/2014/968081. Epub 2014 May 6. PubMed PMID: 24895637; PubMed Central PMCID: PMC4026943.
114. Varaklioti A, Kontodimopoulos N, Niakas D, Kouramba A, Katsarou O. Health-Related Quality of Life and Association With Arthropathy in Greek Patients with Hemophilia. *ClinAppIThrombHemost*. 2018 Jul; 24(5):815-821. [online] DOI: 10.1177/1076029617733041. Epub 2017 Oct 9. PubMed PMID: 28992766.

115. Von Machensen S. e col. Measurement properties of the Haem-A-QoL in haemophilia clinical trials. *Haemophilia*. 2017 May; 23 (3):383-391. [online] DOI: 10.1111/hae.13140. Epub 2016 Dec 27.
116. Salomon T e col. Determining the health-related quality of life in individuals with haemophilia in developing economies: results from the Brazilian population. *Haemophilia*. 2017 Jan;23(1):42-49. [online] doi: 10.1111/hae.13130. Epub 2016 Dec 8.
117. Ferreira, A. Qualidade de vida relacionada à saúde em portadores de hemofilia. Juiz de Fora. Dissertação (Mestrado em Saúde Coletiva) – Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, 2012.
118. Beeton K, et al. Recent developments in clinimetric instruments. *Haemophilia*. 2006 Jul;12Suppl 3:102-7. Review. PubMed PMID: 16684003.
119. Ferreira AA, Leite IC, Bustamante-Teixeira MT, Guerra MR (2014) Hemophilia A in Brazil – epidemiology and treatment developments. *J Blood Med* 5: 175-184. pmid:25288890.
120. Guedes VG, Thomas S, Wachholz PA, Souza SAL (2018) Challenges and perspectives in the treatment of patients with haemophilia in Brasil. *Rev Assoc Med Bras* 64: 872-875. pmid:30517231.
121. Mazepa MA, Monahan PE, Baker JR, Riske BK, Soucie JM, US Haemophilia Treatment Center Network (2016) Men with hemophilia in the United States: birth cohort analysis of a large national database. *Blood* 127: 3073-3081. pmid:26983851.
122. Sáez AR. Comprehensive Care in Hemophilia. *Hematology* 2012;17(Suppl1):S141-3. DOI: <https://doi.org/10.1179/102453312X13336169156492>.
123. Dalton DR. Hemophilia in the managed care setting. *Am J Manag Care*. 2015;21:S123-30).

124. Van Os SB, Troop NA, Sullivan KR, Hart DP. Adherence to prophylaxis in adolescents and young adults with severe haemophilia: a quantitative study with patients. *PLoS One*. 2017;12:e0169880.
125. Cohen AJ, Kessler CM. Treatment of inherited coagulation disorders. *Am J Med*. 1995;99:675-682.
126. Gringeri A, Mantovani L, Mackensen SV. Quality of life assessment in clinical practice in haemophilia treatment. *Haemophilia*. 2006;12:22–29.
127. Distrito Federal. Resolução CSDF Nº 438, de 25 de novembro de 2014. Disponível em: <http://www.saude.df.gov.br/wp-content/uploads/2018/05/Resolu%C3%A7%C3%A3o-n%C2%BA-438-Hemorrede.pdf>. [Acesso em 28 abr. 2020].
128. Ribeiro, AJT – Avaliação funcional e articular em uma coorte prospectiva de portadores de hemofilia do Distrito Federal. Dissertação (Mestrado Acadêmico em Ciências da Saúde) – Escola Superior em Ciências da Saúde; Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde – DF 2019.
129. Rezende SM, Pinheiro K, Caram C, Genovez G, Barca D. Registry of inherited coagulopathies in Brazil: first report. *Haemophilia* 2009;15:142-149. pmid: 189762550.
130. Carmo RA, Martins ML, Chaves DG, Dezanet LNC (2019) Prevalence and risk factors associated with hepatitis C among Brazilian male patients with haemophilia: A long-term follow-up. *Haemophilia* 25: 447-455. pmid:30866172.
131. Schramm W, Gringeri A, Ljung R, Berger K, Crispin A, Bullinger M, Giangrande PL et al. (2012) Haemophilia care in Europe: the ESCHQoL study. *Haemophilia* 18: 729-737. pmid:2263.
132. Pereira LM, Martelli C, Moreira RC, Merchan-Hamman E, Stein AT, Cardoso MR et al (2013) Prevalence and risk factors of Hepatitis C virus infection in Brazil, 2005 through 2009: a cross-sectional study. *BMC Infect Dis* 13: 60. pmid:23374914.

133. Toledo AC Jr, Greco DB, Felga M, Barreira D, Gadelha MF, Speranza FA (2005) Seroprevalence of hepatitis B and C in Brazilian army conscripts in 2002: a cross-sectional study. *Braz J Infect Dis* 9: 374-383. pmid:16410888.
134. Northcott Mj, Ong WI, Walsh M, McCarthy P, Belleli D, Tran H et al (2013) Prevalence of transfusion-acquired hepatitis C in an Australian bleeding disorders population. *Haemophilia* 19: 847-852. pmid:237388559833.
135. Alavian S, Aalaei-Andabili S (2012) Lack of knowledge about hepatitis C infection rates among patients with inherited coagulation disorders in countries under the Eastern Mediterranean Region Office of WHO (EMRO): a meta-analysis. *Hepat Mon* 12: 244-252. pmid:22690231.
136. Alter MJ (2006) Epidemiology of viral hepatitis and HIV co-infection. *J Hepatol* 2006 44: S6-S9. pmid:16352363;
137. World Health Organization. Global Hepatitis Report 2017. Disponível em: <https://www.who.int/hepatitis/publications/global-hepatitis-report2017/en/>. [Acesso em 15 mar. 2020].
138. Simões TC, Borges LF, de Assis ACP, Silva MV, Dos Santos J, Meira KC (2018) Chagas disease mortality in Brazil: a Bayesian analysis of age-period-cohort effects and forecasts for two decades. *Plos Negl Trop Dis* 212: e0006798. pmid:30265661.
139. Spengler U. Direct antiviral agents (DAAs) - a new age in the treatment of hepatitis C virus infection (2018) *Pharmacol Ther* 183: 118-126. pmid:29024739.
140. Pradat P, Virlogeux V, Trépo E (2018) Epidemiology and Elimination of HCV-Related Liver Disease. *Viruses* 10: E545. pmid:30301201.
141. Antiretroviral Therapy Cohort Collaboration (2008) Life expectancy of individuals on combination antiretroviral therapy in high-income countries: a collaborative analysis of 14 cohort studies. *Lancet* 372: 293-299. pmid:18657708.
142. Castelo A, Mello CEB, Teixeira R, Madruga JVR, Reuter T, Pereira LMMB et al. (2017) Hepatitis C in the Brazilian Public Health Care System: burden of disease. *Arq. Gastroenterol* 2018;55:329-337. pmid:30785514.

143. Paim J, Travassos C, Almeida C, Bahia L, Macinko J. (2011) The Brazilian health system: history, advances, and challenges. *Lancet* 377: 1778-1197. pmid:21561655.
144. Bloch KV, Cardoso MA, Sichieri R (2016) Study of Cardiovascular Risk Factors in Adolescents (ERICA): results and potentiality. *Rev Saude Publica* 50: 2s. pmid:26910543.
145. Han E, Sohn HS, Lee JY, Jang S (2017) Health Behaviors and Medication Adherence in Elderly Patients. *Am J Health Promot* 31: 278-286. pmid:26730557.
146. Underner M, Perriot J, Peiffer G, Meurice JC, Dautzenberg B (2016) Smoking and adherence to anti-tuberculosis treatment. *Rev Mal Respir* 33: 128-144. pmid:26777112.
147. Walsh CE, Soucie JM, Miller CH (2015) Impact of inhibitors on hemophilia a mortality in the United States. *Am J Hematol* 90: 400-405. pmid:25616111.
148. Jang TY, Lin PC, Huang CI, Liao YM, Yeh ML, Zeng YS et al. (2017) Seroprevalence and clinical characteristics of viral hepatitis in transfusion-dependent thalassemia and hemophilia patients. *PLoS One* 12: e0178883. pmid:28598970.
149. Makris M (2018) Hemophilia gene therapy is effective and safe. *Blood* 131: 952-953. pmid:29496703.
150. Reitter S, Waldhoer T, Vutuc C, et al. Survival in a cohort of patients with haemophilia at the haemophilia care center in Vienna, Austria, from 1983 to 2006. *Haemophilia*. 2009;15:888-893.
151. Andersson NG, Auerswald G, Barnes C, et al. Intracranial haemorrhage in children and adolescents with severe haemophilia A or B—the impact of prophylactic treatment. *Br J Haematol*. 2017;179:298-307.
152. Barry V, Steffens C, Mattis S, et al. A cross-sectional study of non-attendance among patients at a US hemophilia treatment center 2010-2014. *Haemophilia*. 2018;24:902–910.

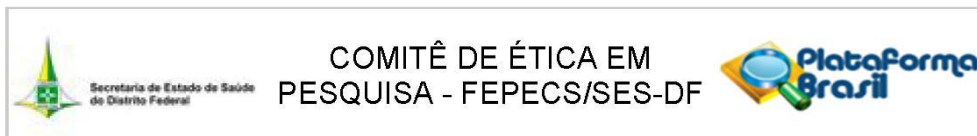
153. Schultz WM, Hayek SS, Tahhan AS, et al. Marital status and outcomes in patients with cardiovascular disease. *J Am Heart Assoc.* 2017;6:e005890.
154. Wu JR, Lennie TA, Chung ML, et al. Medication adherence mediates the relationship between marital status and cardiac event-free survival in patients with heart failure. *Heart Lung.* 2012;41:107-114.
155. Funcia, F.R. Subfinanciamento e orçamento federal do SUS: referências preliminares para a alocação adicional de recursos. *Ciênc. Saúde Colet* ; 24(12): 4405-4415, dez. 2019. tab, graf. Artigo em Português | LILACS-Express | ID: biblio-1055746. Biblioteca responsável: BR1.1.
156. Vieira, F. S.; Piola, S. F.; Benevides, R.P.de S. Vinculação orçamentária do gasto em saúde no Brasil: resultados e argumentos a seu favor. Instituto de Pesquisa Econômica Aplicada. Brasília; IPEA; 2019. 63 p. ilus, graf.(Texto para Discussão/IPEA, 2516). Monografia em Português | LILACS, ECOS | ID: biblio-1054570. Biblioteca responsável: BR1541.1. Localização: I59; 330.908, I59/BR1541.1.
157. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados. Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2016 / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados. Brasília: Ministério da Saúde, 2016. 43 p. il. Disponível em:
<https://www.google.com/search?q=Perfil+das+coagulopatias+heredit%C3%A1rias+no+Brasil%3A+2016&oq=Perfil+das+coagulopatias+heredit%C3%A1rias+no+Brasil%3A+2016&aqs=chrome..69i57.1245j0j8&sourceid=chrome&ie=UTF-8>.
[Acesso em 25 abr. 2020].
158. Astermark J, Altisent C, Batorova A, Diniz MJ, Gringeri A, Holme PA, et al. European Haemophilia Therapy Standardisation Board. Non-genetic Risk Factors and the Development of Inhibitors in Haemophilia: A Comprehensive Review and Consensus Report. *Haemophilia* 2010;16(5):747-66. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2516.2010.02231>.

159. Plug I, Van Der Bom JG, Peters M, Mauser-Bunschoten EP, de Goede-Bolder A, Heijnen L, et al. Mortality and causes of death in patients with hemophilia, 1992–2001: a prospective cohort study. *J Thromb Haemost* 2006;4(3):510-6. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1538-7836.2006.01808.x>.
160. Portal da Transparência – Orçamento da saúde executado – 2016 – <http://www.portaltransparencia.gov.br/funcoes/10-saude?ano=2016>.
161. Oymak Y, Yildirim AT, Yaman Y, Gurcinar M, Firat A, Cubuckcu D, et al. The effectiveness of tools for monitoring hemophilic arthropathy. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*. 2015;37(2):e80-5.
162. Manco-Johnson MJ AT, Shapiro AD, Riske B, Hacker MR, Kilcoyne R, Ingram JD, Manco-Johnson ML, Funk S, Jacobson L, Valentino LA, Hoots WK, 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 AA, McRedmond K, Soucie JM, Austin H, Evatt BL. . Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *The New England Journal of Medicine*.357(6):535-44.
163. Cuesta-Barriuso R, López-Pina JA, Nieto-Munuera J, Sagarra-Valls G, PaniselloRoyo JM, Torres-Ortuño A. Effectiveness of the Medtep Hemophilia online platform for adherence to prophylactic treatment in haemophilia patients: Results from a 1-year observational study. *Haemophilia*. 2018;24(3):452-9.
164. Conselho Nacional de Justiça – Recomendação nº 31 de 30 de março de 2010 – Disponível em: <https://atos.cnj.jus.br/atos/detalhar/atos-normativos?documento=877>.
165. Brasil. Agência Brasil – Renda média do brasileiro – 2015. Disponível em: <https://agenciabrasil.ebc.com.br/economia/noticia/2016-02/ibge-renda-capita-media-do-brasileiro-atinge-r-1113-em-2015>.
166. Malta, DC; Gonçalves, RPF; Machado, IE; Freitas, MIF; Azeredoll, C; Szwarcwald, CL Cimar Azeredoll – Prevalência da hipertensão arterial segundo diferentes critérios diagnósticos, Pesquisa Nacional de Saúde, Scielo; Disponível em: <https://www.scielo.br/pdf/rbepid/v21s1/1980-5497-rbepid-21-s1-e180021.pdf>.

167. Brasil. Ministério da Saúde – Plano de Ações Estratégicas das Doenças Crônicas Não Transmissíveis (DCNT) no Brasil – 2011-2022. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/plano_acoes_enfrent_dcnt_2011.pdf.
168. Weichert, M.A. Sistema Único de Saúde (SUS) – Características e sua Inserção no contexto federativo. Dissertação de Mestrado em direito – Pontifícia Universidade Católica – São Paulo – 2000.

ANEXOS

Anexo A – PARECER COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – ATENÇÃO À SAÚDE- FEPECS/SES-DF



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Avaliação de qualidade de atenção dos pacientes portadores de coagulopatias.

Pesquisador: Ana Maria Costa

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 36992414.0.0000.5553

Instituição Proponente: Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 820.126

Data da Relatoria: 06/10/2014

Apresentação do Projeto:

Este projeto avaliará a atenção à saúde prestada aos portadores de coagulopatias, particularmente hemofílicos, pelo ambulatório da Fundação Hemocentro de Brasília, e ao mesmo tempo verificar a integralidade dos cuidados que cada paciente requer em relação às suas complexas necessidades de saúde, específicas ou não da patologia

Objetivo da Pesquisa:

Primário:

Realizar uma avaliação da atenção oferecida aos pacientes do ambulatório de coagulopatias hereditárias da FHB verificando o cumprimento do protocolo da SES-DF

Secundários:

Analisar o grau de satisfação, pertencimento e adesão dos hemofílicos em relação ao serviço da FHB; Avaliar a atenção à saúde integral desses pacientes por meio de análise de prontuários e organização do serviço; Identificar situações relacionadas ao serviço e à rede de atenção e cuidados favoráveis ou desfavoráveis; Analisar a assistência farmacêutica na aquisição, armazenamento e dispensação dos produtos

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Descritos riscos e benefícios, que superam os primeiros

Endereço: SMHN 2 Qd 501 BLOCO A - FEPECS			
Bairro: ASA NORTE		CEP: 70.710-904	
UF: DF	Município: BRASÍLIA		
Telefone: (61)3325-4955	Fax: (33)3325-4955	E-mail: comitedeetica.secretaria@gmail.com	



Continuação do Parecer: 820.126

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Estudo prospectivo, observacional com abordagem qualitativa, utilizando como amostra o conjunto dos pacientes que utilizam o serviço da FHB. As informações serão coletadas por meio de: entrevista com os responsáveis pela assistência; observação do fluxo assistencial que é percorrido pelo paciente em todos os níveis de assistência; aplicação de um questionário estruturado e validado nos pacientes; grupo focal com pacientes e familiares; estudo de prontuários

Critérios de inclusão e exclusão descritos

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Foram adequadamente apresentados:

Folha de Rosto

Termo de Concordância assinado pela Presidente da FHB

Cronograma

Planilha de Orçamento

Bibliografia

TCLE

Recomendações:

Apresentar relatório final ao término da pesquisa

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Sem pendências

Situação do Parecer:

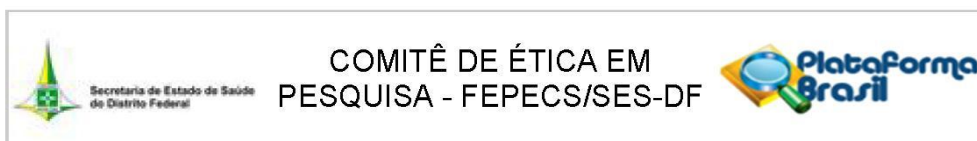
Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

Endereço: SMHN 2 Qd 501 BLOCO A - FEPECS
Bairro: ASA NORTE **CEP:** 70.710-904
UF: DF **Município:** BRASÍLIA
Telefone: (61)3325-4955 **Fax:** (33)3325-4955 **E-mail:** comitedeetica.secretaria@gmail.com



Continuação do Parecer: 820.126

BRASILIA, 06 de Outubro de 2014

Assinado por:
LUIZ FERNANDO GALVÃO SALINAS
(Coordenador)

Endereço: SMHN 2 Qd 501 BLOCO A - FEPECS
Bairro: ASA NORTE **CEP:** 70.710-904
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3325-4955 **Fax:** (33)3325-4955 **E-mail:** comitedeetica.secretaria@gmail.com

Anexo B – PARECER COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – QUALIDADE DE VIDA– FEPECS/SES-DF



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Qualidade de vida do hemofílico adulto no Distrito Federal.

Pesquisador: KARLO JOZEFO QUADROS DE ALMEIDA

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 36994514.3.0000.5553

Instituição Proponente: Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 820.128

Data da Relatoria: 06/10/2014

Apresentação do Projeto:

Tendo em vista o impacto individual e social da hemofilia, faz-se necessária a avaliação da qualidade de vida dos pacientes, visando à orientação de intervenções no processo de cuidado e de apoio desse grupo

Objetivo da Pesquisa:

Primário:

Realizar uma avaliação da qualidade de vida dos pacientes adultos portadores de coagulopatia hereditária do tipo Hemofilia no DF

Secundários:

Conhecer o estilo de vida em relação à inserção sóciofamiliar e laboral dos hemofílicos adultos do DF; verificar limitações de atividades físicas ocasionadas pela doença; analisar a ocorrência de mudanças no nível de segurança dos pacientes no último ano

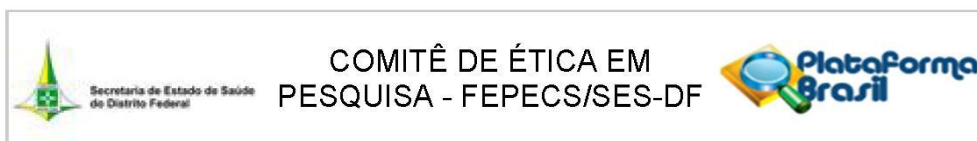
Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos e benefícios descritos que superam os primeiros

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Estudo transversal descritivo que será realizado no universo dos pacientes hemofílicos adultos cadastrados no DF. Será aplicado um instrumento de pesquisa em forma de questionário semiestruturado que permite avaliar a situação socioepidemiológica dos indivíduos e conhecer

Endereço: SMHN 2 Qd 501 BLOCO A - FEPECS
Bairro: ASA NORTE **CEP:** 70.710-904
UF: DF **Município:** BRASÍLIA
Telefone: (61)3325-4955 **Fax:** (33)3325-4955 **E-mail:** comitedeetica.secretaria@gmail.com



Continuação do Parecer: 820.128

tanto o impacto negativo das intercorrências hemofílicas na vida dos pacientes quanto o impacto positivo associado ao uso do tratamento multidisciplinar disponibilizado pela FHB na vida dos hemofílicos
Critérios de inclusão e exclusão definidos

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Foram adequadamente apresentados:

Folha de Rosto

Termo de concordância assinado pela Diretora presidente da FHB

Cronograma

Planilha de Orçamento

Bibliografia

TCLE

Recomendações:

Enviar relatório final ao término da pesquisa

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Sem pendências

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

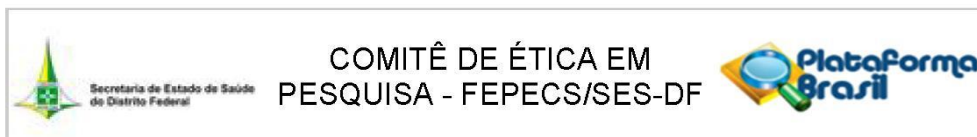
Considerações Finais a critério do CEP:

BRASILIA, 06 de Outubro de 2014

Assinado por:
LUIZ FERNANDO GALVÃO SALINAS
(Coordenador)

Endereço: SMHN 2 Qd 501 BLOCO A - FEPECS
Bairro: ASA NORTE **CEP:** 70.710-904
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3325-4955 **Fax:** (33)3325-4955 **E-mail:** comitedeetica.secretaria@gmail.com

Anexo C – PARECER COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA – AVALIAÇÃO CLÍNICA E FUNCIONAL – FEPECS/SES/DF



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: Avaliação funcional e qualidade de vida em pacientes hemofílicos da fundação hemocentro de Brasília - Distrito Federal

Pesquisador: Aline Mizusaki Imoto de Oliveira

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 28116514.0.0000.5553

Instituição Proponente: FUNDAÇÃO HEMOCENTRO DE BRASILIA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 574.831

Data da Relatoria: 31/03/2014

Apresentação do Projeto:

Hemofilia é um distúrbio da coagulação hereditária, classificada de forma leve, moderada e grave, dependendo do grau de deficiência do fator de coagulação.

O surgimento de sangramentos no sistema musculoesquelético é mais comum, afetando principalmente as articulações do joelho, tornozelo, cotovelo, ombro e quadril. Assim, hemorragias recorrentes dentro de articulação provocam a restrição de movimento e fraqueza muscular, tornando a articulação instável e mais vulnerável à hemorragia, mesmo com menos esforços e pressões.

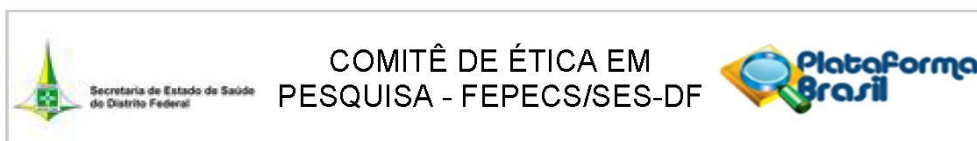
Entre os tratamentos conservadores destaca-se a fisioterapia, que visa a diminuição do impacto na qualidade de vida do hemofílico, possibilitando a recuperação total ou parcial do membro afetado, dependendo da amplitude de lesões. Atuando de forma profilática, pode melhorar as condições musculares e evitar que as constantes hemorragias provoquem danos irreversíveis ao sistema musculoesquelético.

Objetivo da Pesquisa:

Geral

- Avaliar a funcionalidade e a qualidade de vida dos pacientes hemofílicos do setor de Fisioterapia

Endereço: SMHN 2 Qd 501 BLOCO A - FEPECS
Bairro: ASA NORTE **CEP:** 70.710-904
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3325-4955 **Fax:** (33)3325-4955 **E-mail:** comitedeetica.secretaria@gmail.com



Continuação do Parecer: 820.126

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Estudo prospectivo, observacional com abordagem qualitativa, utilizando como amostra o conjunto dos pacientes que utilizam o serviço da FHB. As informações serão coletadas por meio de: entrevista com os responsáveis pela assistência; observação do fluxo assistencial que é percorrido pelo paciente em todos os níveis de assistência; aplicação de um questionário estruturado e validado nos pacientes; grupo focal com pacientes e familiares; estudo de prontuários

Critérios de inclusão e exclusão descritos

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Foram adequadamente apresentados:

Folha de Rosto

Termo de Concordância assinado pela Presidente da FHB

Cronograma

Planilha de Orçamento

Bibliografia

TCLE

Recomendações:

Apresentar relatório final ao término da pesquisa

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Sem pendências

Situação do Parecer:

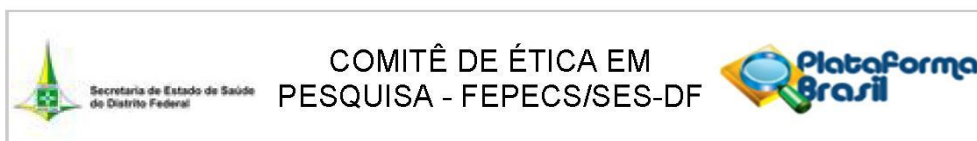
Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

Endereço: SMHN 2 Qd 501 BLOCO A - FEPECS
Bairro: ASA NORTE **CEP:** 70.710-904
UF: DF **Município:** BRASÍLIA
Telefone: (61)3325-4955 **Fax:** (33)3325-4955 **E-mail:** comitedeetica.secretaria@gmail.com



Continuação do Parecer: 574.831

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Folha de rosto: Apresentada. Documento assinado pelo Diretor Executivo da Fundação Hemocentro de Brasília.

Termo de Concordância: Apresentado. Documento assinado Diretor Executivo/FHB e Chefia responsável do GEAMB/FHB.

Curriculum Vitae do(s) pesquisador(es): Apresentado, com pendência.

Cronograma da Pesquisa: Apresentado.

Planilha de orçamento: Apresentada.

TCLE: Apresentado.

Crerios de Inclusão e Exclusão: Definidos.

Recomendações:

Pendência:

Currículo: Apresentar o Currículo da Pesquisadora Responsável.

- Projeto com a pendência acima citada. A resposta à pendência deverá ser apresentada ao CEP/FEPECS/SES/DF, via Plataforma Brasil, no prazo máximo de 60 dias.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

- Pendente

Situação do Parecer:

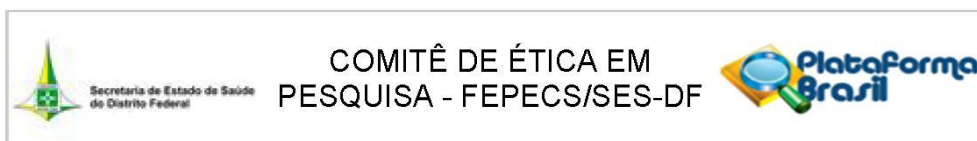
Pendente

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Considerações Finais a critério do CEP:

Endereço: SMHN 2 Qd 501 BLOCO A - FEPECS
Bairro: ASA NORTE **CEP:** 70.710-904
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3325-4955 **Fax:** (33)3325-4955 **E-mail:** comitedeetica.secretaria@gmail.com



Continuação do Parecer: 574.831

BRASILIA, 31 de Março de 2014

Assinador por:
luiz fernando galvão salinas
(Coordenador)

Endereço: SMHN 2 Qd 501 BLOCO A - FEPECS
Bairro: ASA NORTE **CEP:** 70.710-904
UF: DF **Município:** BRASILIA
Telefone: (61)3325-4955 **Fax:** (33)3325-4955 **E-mail:** comitedeetica.secretaria@gmail.com

Anexo D – RELATÓRIO DE INSPEÇÃO DA VISA-DF NO HAB – 18-02-2011

**GOVERNO DO DISTRITO FEDERAL
SECRETARIA DE SAÚDE
SUBSECRETARIA DE VIGILÂNCIA À SAÚDE
DIRETORIA DE VIGILÂNCIA SANITÁRIA
NÚCLEO DE INSPEÇÃO DE BRASÍLIA-SUL**

RELATÓRIO DE INSPEÇÃO

Em inspeção realizada em 18/02/2011, no Hospital de Apoio de Brasília, por solicitação do Diretor da DIVISA, com o objetivo de verificar as condições de armazenamento de medicamentos hemoderivados, termolábeis, constatamos seguinte situação:

1. O hospital dispõe de uma área de armazenamento denominada sala de armazenamento de fator do Núcleo de Coagulopatias, onde se encontram 4 refrigeradores, sendo 3 domésticos (1 com defeito) e 1 comercial com 4 portas (apresentando mofo na área interna da porta), nenhum deles adequados para o armazenamento de medicamentos termolábeis. Esta área não é suficiente para o armazenamento de todo o medicamento que o hospital recebe, sendo utilizadas outras áreas para complementar a estocagem. Existem produtos estocados na sala de curativos em refrigerador doméstico. No posto transfusional, no refrigerador de armazenamento de bolsas de sangue e em refrigerador doméstico onde também são armazenados as bolsas para descarte; no laboratório de coagulopatias em refrigerador doméstico; e inclusive, quando não há mais espaços nos refrigeradores citados, são armazenados no refrigerador da copa da diretoria, segundo informações.
2. No laboratório de coagulopatias foi encontrada em um dos refrigeradores (marca consul) uma grande quantidade de produtos vencidos (Kits de reagentes e alguns medicamentos). O refrigerador foi interditado cautelarmente, conforme termo de interdição nº 63033, de 18/02/2011, para posterior apreensão dos produtos vencidos.
3. Por se tratarem de equipamentos inadequados para estocagem de medicamentos termolábeis, observou-se que em todos eles há a formação de placas de gelos, que

vão se degelando e umedecendo as embalagens danificando-as, bem como comprometendo a visualização das informações de rotulagem.

4. Considerando que o hospital dispõe de farmácia privativa, estranhamente estes medicamentos não ficam submetidos ao seu controle quanto ao recebimento, armazenamento, distribuição interna e dispensação para os pacientes.

Diante do exposto acima, ressaltamos que o hospital deverá, em caráter de urgência, providenciar área adequada e equipamentos específicos, em quantidade suficiente, dotados de sistema eletrônico de alerta e ligados a rede elétrica de emergência, para a estocagem dos medicamentos hemoderivados termolábeis, transferindo a responsabilidade do recebimento, armazenamento, distribuição e dispensação para a farmácia do hospital.

Reiteramos ainda, as seguintes recomendações técnicas, já objeto de relatório anterior:

1. Deve ser providenciado um manual com definição das responsabilidades de toda a cadeia de recebimento, armazenamento, distribuição e dispensação dos medicamentos do Programa de Coagulopatias do Ministério da Saúde extensivo àqueles adquiridos pela SES, assim como o fluxo da documentação;
2. Deve ser elaborado um programa de manutenção preventiva e corretiva dos equipamentos de refrigeração;
3. O sistema eletrônico de alerta dos equipamentos deve ter dispositivo que acione as pessoas autorizadas para a adoção de medidas corretivas em tempo hábil;
4. Devem existir registros de monitoramento da temperatura de todos os equipamentos de frio, com definição da faixa de aceitabilidade;
5. Devem existir procedimentos operacionais para todas as atividades de forma a garantir a manutenção da qualidade e segurança dos medicamentos;
6. Deve existir um manual de instruções para o paciente que contemple os cuidados relativos ao transporte, guarda, utilização e descarte dos medicamentos e suas possíveis reações adversas.

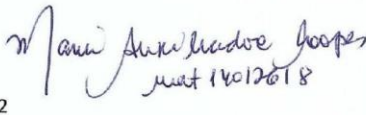
Termos emitidos durante a inspeção:

Termo de Vistoria nº 959901 e termo de interdição nº 63033.

Em anexo fotos para ilustrar a situação.

Brasília, 21 de fevereiro de 2011.


Gilberto Amador Alves Filho,
Auditor de Vigilância Sanitária
Mat.: 1.800.690-1


Mat 14012018

FOTOS HOSPITAL DE APOIO - ANEXAS AO RELATÓRIO



1

A handwritten signature in blue ink, appearing to be 'J. de'.

FOTOS HOSPITAL DE APOIO – ANEXAS AO RELATÓRIO



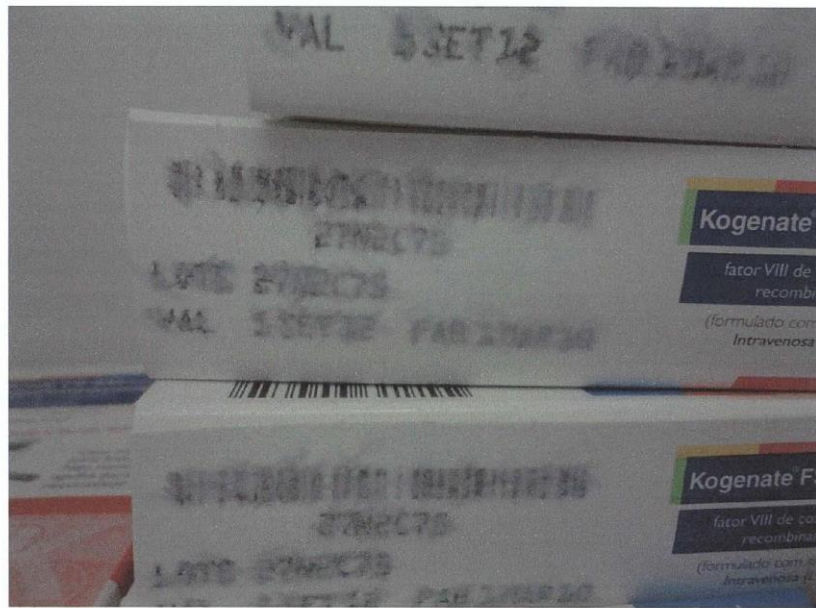
2
[Handwritten signature]

FOTOS HOSPITAL DE APOIO - ANEXAS AO RELATÓRIO



3
[Handwritten signature]

FOTOS HOSPITAL DE APOIO - ANEXAS AO RELATÓRIO



4
[Handwritten signature]

FOTOS HOSPITAL DE APOIO – ANEXAS AO RELATÓRIO



5
[Handwritten signature]

FOTOS HOSPITAL DE APOIO – ANEXAS AO RELATÓRIO



6
[Handwritten signature]

FOTOS HOSPITAL DE APOIO - ANEXAS AO RELATÓRIO



7 

FOTOS HOSPITAL DE APOIO – ANEXAS AO RELATÓRIO



8
[Handwritten signature]

FOTOS HOSPITAL DE APOIO – ANEXAS AO RELATÓRIO



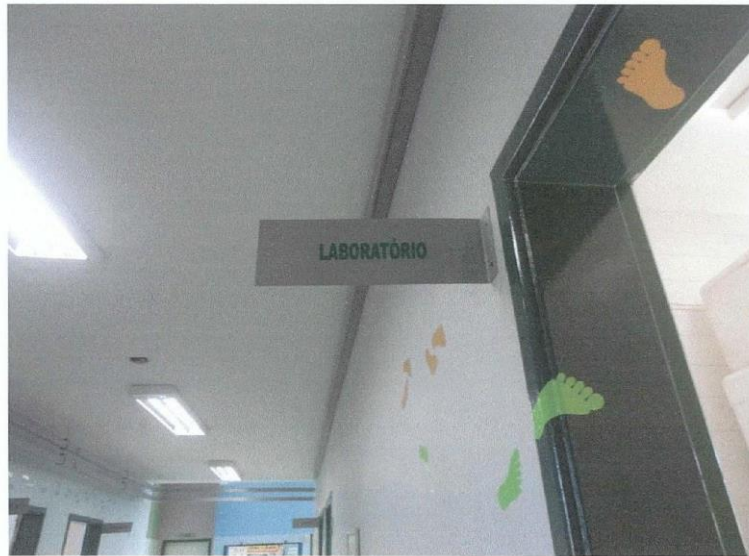
A handwritten signature in blue ink, located at the bottom right of the page.

FOTOS HOSPITAL DE APOIO – ANEXAS AO RELATÓRIO



A handwritten signature in blue ink, located at the bottom right of the page. The signature is stylized and appears to be the name of the person who took the photographs or wrote the report.

FOTOS HOSPITAL DE APOIO - ANEXAS AO RELATÓRIO



A handwritten signature in black ink, consisting of a stylized, cursive name.

Handwritten initials in black ink, appearing to be "AL".

FOTOS HOSPITAL DE APOIO – ANEXAS AO RELATÓRIO



[Handwritten signature]
12

Anexo E – Portaria SES nº 162, de 09 de agosto de 2012.

PORTARIA Nº 162, DE 9 DE AGOSTO DE 2012.

O SECRETÁRIO DE ESTADO DE SAÚDE DO DISTRITO FEDERAL, no uso das atribuições que lhe confere o inciso XI do art. 204 do Regimento Interno da Secretaria de Estado de Saúde, aprovado pela Portaria nº 40, de 23 de julho de 2001, e Considerando a Lei federal nº 8080/1990 que regulamenta o Sistema Único de Saúde – SUS, em todo território nacional; Considerando os Artigos 5º e 6º em seus incisos I, III e XV do Decreto Distrital nº 14.937, de 13 de agosto de 1993, que aprovou o Estatuto da Fundação Hemocentro de Brasília; Considerando a Lei Federal nº 10.205/2001, de 21 de março de 2001 que cria o SINASAM e o Decreto no. 3990/2001, que regulamenta o art. 26 da Lei no 10.205, que dispõe sobre o Sistema Nacional de Sangue, Componentes e Hemoderivados e estabelece o ordenamento institucional indispensável à execução adequada das atividades do SINASAM; Considerando a Portaria da SES/DF, no. 54/2011, que dá competências à FHB como órgão responsável pela hemoterapia no DF; Considerando a Lei nº 12.401/2011, que dispõe sobre a assistência terapêutica e a incorporação de tecnologia em saúde no âmbito do Sistema Único de Saúde – SUS, modificando o Título II da Lei nº 8.080, de 19 de setembro de 1990, passa a vigorar acrescido do Capítulo VIII; Considerando a necessidade de garantir o acesso e o acolhimento humanizado aos pacientes com coagulopatias hereditárias e prestar atenção integral e multidisciplinar, a esta clientela em todas as suas necessidades de saúde; Considerando as desigualdades sociais no grupo de pacientes com coagulopatias hereditárias e as iniquidades de acesso aos serviços; Considerando que as coagulopatias hereditárias, em especial as hemofilias, apresentam-se nas formas leve, moderada ou grave, requerendo serviços de atenção e cuidado com capacidades resolutivas diferenciadas; Considerando os protocolos de atenção à saúde para os pacientes com coagulopatias hereditárias, em especial as hemofilias, do Ministério da Saúde e da SES/DF, em vigor, que determinam o tratamento a este grupo de pacientes

RESOLVE:

Art. 1º Atribuir competência no âmbito da Secretaria de Estado de Saúde do DF à Fundação Hemocentro de Brasília – FHB para coordenar e regular a atenção integral aos pacientes com coagulopatias hereditárias.

Art. 2º Definir o modelo de atenção e cuidado à saúde integral dos pacientes com coagulopatias hereditárias no âmbito do Distrito Federal, na forma do anexo I desta Portaria. Art. 3º Determinar às Subsecretarias da SES/DF que viabilizem todas as demandas, incluindo aquelas de infra-estrutura, recursos humanos e insumos das unidades e serviços de saúde, necessárias para estruturar o funcionamento das mesmas, conforme definido no anexo I desta Portaria. Parágrafo Único – A Subsecretaria de Gestão do Trabalho e da Educação em Saúde deverá realizar prontamente o remanejamento dos servidores entre os serviços de saúde da SES/DF e providenciar a lotação dos novos, a fim de que possa ser garantido o atendimento adequado e multiprofissional nas unidades de saúde que integrarão a rede de serviços de atenção aos pacientes com coagulopatias hereditárias.

Art. 4º O Comitê Técnico em Coagulopatias Hereditárias do Distrito Federal – CTCH, bem como a Junta Médica, constituem instâncias de apoio técnico, científico e de controle social da Atenção Integral aos pacientes portadores de coagulopatias hereditárias do DF. § 1º. – Todas as decisões do CTCH deverão ser baseadas e fundamentadas no conhecimento científico e no protocolo definido pela SES para estes pacientes; § 2º. – Os representantes dos pacientes que integram o CTCH poderão encaminhar reivindicações e propostas de seus representados; § 3º. – Toda manifestação de usuários, realizada por meio da ouvidoria ou de outros mecanismos, será avaliada pelo CTCH.

Art. 5º Determinar que a guarda dos prontuários dos pacientes sob os cuidados do Centro em Tratamento de Coagulopatias do Distrito Federal – CTCDF, no Hospital de Apoio de Brasília, seja transferida para a FHB.

Art. 6º Tornar sem efeito a Portaria de 12 de maio de 2003, publicada no DODF nº 91, de 14 de maio de 2003, que criou o Centro em Tratamento de Coagulopatias do Distrito Federal – CTCDF no Hospital de Apoio de Brasília.

Art. 7º Esta Portaria entra em vigor na data da sua publicação.

RAFAEL DE AGUIAR BARBOSA

ANEXO I

COMPETÊNCIAS DA REDE DE SERVIÇOS

1- DA ATENÇÃO À SAÚDE DOS PACIENTES: 1.1. Todo paciente com suspeita de coagulopatia hereditária sob cuidados de profissionais de unidades de saúde no DF, públicas ou privadas, deverá ser referenciado para um médico hematologista da rede privada ou da Unidade de Hematologia e Hemoterapia – UHH do hospital público mais próximo da residência do paciente, para ser submetido à avaliação inicial. 1.2. O médico hematologista deverá realizar a avaliação clínica do paciente e providenciar a realização dos exames de triagem (hemograma completo, fibrinogênio, TP e TPPa). 1.3. Caso os exames de triagem tenham resultados alterados, o hematologista deverá solicitar a realização dos exames para elucidação diagnóstica no Laboratório de Hemostasia da Fundação Hemocentro de Brasília – FHB, conforme divulgado aos hospitais e como consta no Protocolo para Atenção Integral às Pessoas com Coagulopatias Hereditárias. 1.4. Os resultados dos exames realizados pelo laboratório da FHB serão devolvidos ao médico solicitante, por meio de fax ou e-mail. 1.5. Caso os resultados dos exames indiquem uma coagulopatia hereditária, o laboratório da FHB encaminhará esses resultados ao serviço de referência da rede pública de saúde do DF para atenção à saúde desses pacientes, a fim de que seja agendada uma avaliação com a equipe

multiprofissional e definido o acompanhamento; 1.6. Nos casos em que os exames laboratoriais não sejam conclusivos, mas não excluam uma coagulopatia hereditária, o laboratório da FHB comunicará o serviço de referência da rede pública de saúde do DF para atenção à saúde desses pacientes, a fim de que seja agendada uma avaliação com o hematologista do serviço para dar continuidade à investigação, visando à elucidação diagnóstica e acompanhamento; 1.7. A FHB deverá solicitar à Secretaria de Estado de Saúde – SES providências para que os resultados dos exames realizados na instituição possam ser disponibilizados no prontuário eletrônico da SES; 1.8. Todas as unidades de saúde da SES/DF com competências definidas nesta Portaria para o cumprimento da oferta de atenção integral aos pacientes com coagulopatias hereditárias deverão receber apoio técnico e suporte da UHH do hospital público de referência para aquela unidade de saúde. Os hospitais que não tenham UHH deverão encaminhar os pacientes para atendimento ambulatorial na FHB; 1.9. Os serviços da SES envolvidos na atenção à saúde dos pacientes que têm instalado o prontuário eletrônico para registro dos atendimentos deverão utilizar esse meio de registro, visando o compartilhamento das informações entre esses serviços; 1.10. As equipes do Serviço de Atendimento Móvel de Urgência – SAMU, do Programa de Saúde da Família e dos Núcleos Regionais de Atenção Domiciliar – NRAD deverão ser capacitadas para atender esses pacientes em todo o DF; 1.11. Os atendimentos de urgência e emergência, assim como os exames de imagem, de laboratório – exceto os exames de hemostasia –, outros procedimentos diagnósticos ou terapêuticos serão executados pelos hospitais da rede de saúde, conforme contido neste anexo; 1.12. O atendimento assistencial na FHB ficará restrito ao atendimento ambulatorial, incluindo o uso de medicações injetáveis e a assistência farmacêutica.

2 – DO ATENDIMENTO AMBULATORIAL: 2.1. A FHB ficará responsável pelo atendimento ambulatorial multiprofissional dos pacientes com diagnóstico confirmado de coagulopatia hereditária hemorrágica; 2.2. O acompanhamento às crianças de até 13 anos de idade completos será realizado em conjunto com a equipe de pediatras e especialistas do Hospital da Criança de Brasília José Alencar – HCB, integrado à rede de serviços da SES/DF; 2.3. A FHB realizará o primeiro atendimento ambulatorial e agendará a 1ª consulta no HCB. Será entregue ao responsável um comprovante do agendamento; 2.4. Os registros dos atendimentos devem ser realizados no prontuário eletrônico, inclusive o relatório médico dos pacientes e os resultados dos exames; 2.5. Todos os pacientes com diagnóstico confirmado de coagulopatia hereditária na data da publicação desta Portaria, em acompanhamento em unidades de saúde da SES/DF, deverão ser encaminhados à FHB para reavaliação e continuidade do acompanhamento ambulatorial, independentemente de qual seja o serviço que esteja realizando o acompanhamento, da situação cadastral do paciente, da idade, da gravidade e da localidade de residência; 2.6. Os pacientes encaminhados à FHB para acompanhamento, que não tenham realizado exames de controle da doença na FHB ou em laboratório de referência para hemostasia do Ministério da Saúde – MS, no período de um ano que anteceder a 1ª consulta na FHB, deverão ser submetidos à coleta de sangue para a realização de exames pelo laboratório da FHB, de acordo com os Protocolos da SES e do MS; 2.7. O atendimento aos portadores de coagulopatias hereditárias na FHB e no HCB deve ser realizado por equipe multiprofissional, contando no mínimo com profissionais para a assistência hematológica, de enfermagem e psicossocial; 2.8. A FHB providenciará carteira de identificação com os dados dos pacientes. Os pacientes deverão apresentar esta carteira quando de qualquer consulta nos serviços de saúde; 2.9. Os pacientes deverão ser orientados a usar a dose domiciliar ou o fator da coagulação da profilaxia disponível na residência, sempre que houver um evento hemorrágico, antes de se deslocar para o serviço de saúde. Também deverão ser orientados a informar a sua condição de saúde quando do atendimento no serviço e a levar consigo três doses de infusão dos fatores da coagulação, para o primeiro atendimento no serviço de saúde.

3- DO AMBULATÓRIO DE ORTOPEDIA E DA REABILITAÇÃO: 3.1. As consultas ambulatoriais de ortopedia serão agendadas pelo ambulatório da FHB, conforme solicitação do hematologista assistente e de acordo com a agenda do ortopedista, previamente acordada com a FHB; 3.2. Sempre que necessário, por indicação dos médicos assistentes, o ambulatório da FHB agendará avaliação do paciente com um profissional das especialidades de Fisioterapia e Fisiatria da equipe do Núcleo de Reabilitação do Hospital de Apoio de Brasília – HAB e comunicará aos pacientes/responsáveis; 3.3. A equipe de profissionais do Núcleo de Reabilitação do Hospital de Apoio de Brasília – HAB realizará a reabilitação física destes pacientes, conforme programação específica para cada paciente, a partir da indicação de avaliação especializada feita pela equipe multiprofissional da FHB; 3.4. Os procedimentos de radiosinoviotese ou aplicação intra-articular de radioisótopo, quando indicados pelo ortopedista, serão realizados no Serviço de Medicina Nuclear do Hospital de Base do Distrito Federal – HBDF; 3.5. Caberá ao ortopedista que realizará o procedimento agendar no Serviço de Medicina Nuclear do HBDF a realização do procedimento e solicitar o suporte da UHH; 3.6. Os pedidos de cirurgias ortopédicas serão encaminhados pela FHB à direção do hospital que o ortopedista indicar, para que seja agendado o procedimento; a FHB comunicará o agendamento aos pacientes/responsáveis;

4- DOS PROCEDIMENTOS INVASIVOS E CIRÚRGICOS: 4.1. Os pacientes com coagulopatias hereditárias que necessitem ser submetidos a procedimentos invasivos ou cirúrgicos eletivos deverão informar ao médico assistente do serviço de referência, que providenciará o suporte medicamentoso e orientará o paciente quanto aos cuidados que devam ser tomados antes, durante e após o procedimento; 4.2. Dependendo do tipo de procedimento e da situação clínica do paciente, deverá ser avaliada pelo médico assistente, juntamente com o profissional que irá realizar o procedimento, a pertinência da realização e a segurança antes, durante e após a realização do procedimento, incluindo o local onde ocorrerá o procedimento; 4.3. Os pacientes ou responsáveis legais de pacientes com coagulopatias hereditárias que necessitem ser submetidos a procedimentos invasivos ou cirúrgicos de urgência/emergência deverão informar ao médico que irá realizar o procedimento a situação de saúde do paciente para que ele providencie junto à UHH do hospital ou à FHB o suporte medicamentoso e orientações em relação ao manejo do paciente, antes, durante e após o procedimento; 4.4. Nos casos de pacientes que necessitem de procedimentos

eletivos ou de urgência/emergência que possam ser realizados pelo hospital da regional de saúde onde estiverem sendo atendidos, de acordo com a avaliação da equipe, incluindo a do médico hematologista da UHH, não precisarão ser transferidos para outra regional/hospital; 4.5. Nos casos de procedimentos que o hospital regional não disponha de suporte técnico necessário, os pacientes deverão ser transferidos para os serviços de referência, de acordo com o que segue neste anexo. Todas as transferências deverão ser precedidas de contato do médico do serviço de origem do paciente com o médico da unidade hospitalar que irá receber o paciente; 4.6. O Hospital Materno Infantil de Brasília – HMIB receberá dos hospitais regionais crianças com até 13 anos de idade completos, para procedimentos eletivos e de urgência/emergência clínicos e de cirurgia pediátrica em geral. Os casos que necessitem de assistência da neurocirurgia, ortopedia, cirurgia cardíaca e vascular não deverão ser transferidos para o HMIB e sim diretamente para o HBDF. Todas as transferências de pacientes para o hospital deverão ser precedidas de contato do médico do serviço de origem do paciente com o médico da unidade do HMIB ou do HBDF que irá receber o paciente; 4.7. O Hospital Regional da Asa Norte – HRAN receberá de outros hospitais regionais, pacientes com 14 anos ou mais, para procedimentos especializados eletivos e de urgência/emergência que realize e que não possam ser resolvidos no hospital regional em que estiver o paciente. Todas as transferências de pacientes para o hospital deverão ser precedidas de contato do médico do serviço de origem do paciente com o médico da unidade do HRAN que irá receber o paciente; 4.8. Os pacientes com coagulopatias hereditárias com quadro de hemorragia grave ou sua suspeita (em especial hemorragia de sistema nervoso central), de qualquer idade, deverão ser transferidos diretamente para o HBDF, após contato do médico do hospital de origem do paciente com os médicos de plantão no HBDF; 4.9. Nos casos de suspeita de hemorragia de sistema nervoso central os pacientes devem ser encaminhados diretamente à Neurocirurgia do Pronto Socorro – PS do HBDF; 4.10. Nos demais casos de atendimento no HBDF, as crianças até os 13 anos de idade completos deverão ser encaminhadas ao 7º andar do hospital e os pacientes acima desta idade, à Clínica Médica do PS do hospital; 4.11. O médico que receber o paciente na Pediatria, na Clínica Médica ou na Neurocirurgia, deverá entrar em contato com a UHH/HBDF para receber o suporte necessário ao atendimento dos pacientes; 4.12. Caso o paciente requeira a avaliação de outra especialidade, o médico assistente ou o hematologista do HBDF solicitará o atendimento; 4.13. A remoção de paciente com coagulopatia hereditária para qualquer serviço de emergência deverá, SEMPRE, ser precedida do contato do médico que está encaminhando com o médico da unidade que irá receber o paciente; 4.14. Quando da alta hospitalar, o paciente deverá receber relatório médico para que seja entregue ao médico assistente do serviço de referência de tratamento para os pacientes com coagulopatias hereditárias, que o estiver acompanhando.

5 – DO ATENDIMENTO ODONTOLÓGICO: 5.1. A atenção à Saúde Bucal dos pacientes com coagulopatias hereditárias no âmbito da SES/DF será referenciada para os Centros de Especialidades Odontológicas – CEO do DF e para o HCB; 5.2. A FHB fará o agendamento da primeira consulta no CEO de mais fácil acesso para o paciente e comunicará ao paciente/responsável; 5.3. Sendo a melhor opção para o paciente um serviço odontológico do Plano Piloto, os pacientes de até 13 anos de idade completos serão encaminhados pela FHB para o HCB; os pacientes com 14 anos de idade ou mais, para o CEO do HRAN; 5.4. O CEO, ao realizar o primeiro atendimento, elaborará o plano de tratamento e acompanhamento que será informado ao paciente/responsável; 5.5. O CEO que receber o paciente ficará com a responsabilidade de dar continuidade ao tratamento/acompanhamento e de fazer busca ativa quando necessário; 5.6. De acordo com a avaliação odontológica no CEO, o paciente poderá ser agendado para atendimento em outro serviço especializado; 5.7. O CEO deverá registrar o atendimento dos pacientes no prontuário eletrônico. Os CEOs que ainda não estiverem informatizados deverão encaminhar uma cópia do registro do atendimento realizado à FHB.

6 – DOS EXAMES PARA DIAGNÓSTICO E ACOMPANHAMENTO DOS PACIENTES: 6.1. Os exames para elucidação do diagnóstico e acompanhamento dos pacientes com coagulopatias hereditárias, especificados no Protocolo para Atenção Integral às Pessoas com Coagulopatias Hereditárias da SES, serão realizados pelo Laboratório de Hemostasia da FHB; 6.2. Nos casos em que houver necessidade, o laboratório da FHB poderá enviar amostra de sangue dos pacientes para outro laboratório, de preferência um dos laboratórios de hemostasia de referência nacional do MS, a fim de realizarem os exames para a FHB; 6.3. A coleta de sangue dos pacientes e a realização dos exames de hemostasia deverão seguir os procedimentos divulgados pelo laboratório e constantes do Manual de Procedimentos Operacionais Padrão – POP do Laboratório de Hemostasia da FHB e do Protocolo para Atenção Integral às Pessoas com Coagulopatias Hereditárias da SES; 6.4. A coleta de sangue de pacientes internados e o transporte das amostras do hospital para o Hemocentro será de responsabilidade do hospital onde estiver internado o paciente. 6.5. A amostra de sangue deverá ser enviada ao Hemocentro imediatamente após a coleta, pois o prazo para o seu processamento, sem prejuízo do material coletado, é de apenas 1 hora. As amostras não devem ser congeladas pelo hospital, pois o congelamento de amostras para a realização desses exames obedece a critérios extremamente específicos.

7- DA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA AOS PACIENTES: 7.1 A FHB será responsável pelo armazenamento, distribuição aos hospitais que fazem parte da rede de atenção à saúde destes pacientes, pela dispensação em domicílio ou na própria instituição e pelo acompanhamento farmacoterapêutico. 7.1.1 A aquisição ficará sob a responsabilidade do Ministério da Saúde e, para situações específicas, da Secretaria de Saúde do DF; 7.2 A FHB participará do processo de programação fornecendo periodicamente informações sobre indicadores de consumo dos produtos e necessidade de aquisição, visando manter o tratamento instituído no Distrito Federal, para os pacientes que aqui residem e da Região Integrada de Desenvolvimento do Distrito Federal e Entorno (RIDE); 7.3 Serão disponibilizados estoques estratégicos de produtos farmacêuticos nos serviços referenciados para o tratamento das urgências/emergências, internação e atendimento ambulatorial e nos hospitais que compõem a rede, localizados em regiões onde são observados maiores contingentes de pacientes com coagulopatias hereditárias; 7.4 A FHB será responsável pelo treinamento dos servidores dos hospitais no que se

refere ao adequado armazenamento, manejo, infusão e controle de estoque dos produtos.7.5 Os hospitais que compõem a rede deverão garantir que apenas os servidores capacitados pela FHB desenvolvam as ações supracitadas;7.5 Faz parte da política nacional de assistência farmacêutica a promoção do uso racional de medicamentos, por intermédio de ações que disciplinem a prescrição, a dispensação e o consumo. Neste sentido, serão atendidas prescrições emitidas por médico hematologista, no exercício regular de suas funções nas unidades públicas de saúde do DF, referenciadas para o tratamento destes pacientes e que estejam em conformidade com o protocolo de tratamento vigente no DF;7.6 As prescrições médicas advindas de unidades de saúde privadas deverão ser validadas por médicos hematologistas em exercício na FHB;7.7 As dispensações de produtos para o tratamento em regime de profilaxia e doses domiciliares para o tratamento sob demanda serão realizadas exclusivamente pela FHB;7.8 O retorno dos frascos vazios dos produtos e dos materiais perfuro cortantes relacionados com o uso dos produtos dispensados é fator condicionante para cada prescrição subsequente. 8- DA ATENÇÃO PSICOSSOCIAL AOS PACIENTES: 8.1. O atendimento psicossocial contará com profissionais do Serviço Social e da Psicologia e terá como objetivo orientar e promover ações para os pacientes com coagulopatias hereditárias, com o intuito de acolher estes pacientes visando minimizar as desigualdades sociais e melhorar a integração biopsicossocial, tanto do paciente como de seus familiares; 8.2. Em todos os atendimentos os pacientes e familiares serão sensibilizados quanto à importância e necessidade do tratamento para a melhoria da qualidade de vida do paciente; 8.3. Os pacientes e familiares serão orientados sobre seus direitos e deveres, bem como sobre os recursos disponíveis na rede social em que estiverem inseridos, de acordo com a localidade de sua residência; 8.4. Como as alterações na vida cotidiana causadas pelas coagulopatias são bastante relevantes e podem interferir em toda a dinâmica familiar, o atendimento psicossocial torna-se um suporte fundamental aos pacientes e familiares, complementando o atendimento médico e de outras áreas da saúde oferecido pelo Sistema Único de Saúde – SUS/DF. DA GESTÃO DA ATENÇÃO À SAÚDE DOS PACIENTES: 1. DA GESTÃO: A gestão da atenção e cuidado integral dos portadores de coagulopatias do DF será democrática e participativa, envolvendo articulação e integração de diversas instâncias e serviços da rede SES e de outros órgãos do DF, coordenada pela FHB. A FHB deverá promover articulações com outros órgãos e setores de governo que possam atuar na assistência social, segurança alimentar, garantia dos direitos humanos e de seguridade social para estas pessoas, visando garantir o bem estar e qualidade de vida dos pacientes. A FHB realizará supervisão e capacitação técnica de profissionais das unidades de saúde da rede, com o apoio de outros órgãos da SES, do Governo do Distrito Federal – GDF e Governo Federal, com atribuições voltadas para esse fim. Com o apoio da Coordenação da Hematologia da Subsecretaria de Atenção à Saúde – SAS/SES/DF, a FHB coordenará o processo de revisão e atualização do Protocolo para Atenção Integral às Pessoas com Coagulopatias Hereditárias, bem como sua implantação no DF. O Comitê Técnico em Coagulopatias Hereditárias do DF – CTCH, com participação de representantes de usuários e médicos hematologistas, tem atribuições técnicas relativas à atenção integral a estes pacientes, incluindo o acompanhamento da atenção à saúde aos pacientes e a aplicação e atualização do Protocolo. A Junta Médica poderá ser convocada pelo CTCH, pela direção da FHB ou da SES para análise e julgamento dos casos não consensuais relativos a diagnósticos e condutas médicas. A FHB realizará processo contínuo de avaliação da atenção e cuidado aos portadores de coagulopatias hereditárias do DF, apresentando anualmente um relatório às instâncias gestoras e de controle social da SES. Os insumos para o desenvolvimento do processo de atenção serão adquiridos pela SES e gerenciados por cada um dos serviços da SES envolvidos na atenção à saúde destes pacientes, a partir das demandas informadas, exceto os medicamentos específicos para o tratamento desses pacientes. Estes medicamentos serão adquiridos pelo MS e, excepcionalmente, pela SES, e serão armazenados, distribuídos aos serviços e dispensados aos pacientes pela FHB. 2. DO PLANEJAMENTO E AVALIAÇÃO: O planejamento das ações e atividades de atenção aos pacientes com coagulopatias hereditárias deve ser realizado anualmente por meio de processo participativo, envolvendo as unidades e serviços de saúde que participam da rede de cuidado definida nesta Portaria, pelos membros do CTCH e coordenado pela FHB. Deverá ser elaborado um plano integrado e articulado, com participação de todas as unidades de saúde do SUS envolvidas na atenção à saúde destes pacientes. As ações intersetoriais voltadas aos pacientes com coagulopatias hereditárias deverão ser planejadas de forma articulada com outros órgãos de governo, por meio de ação coordenadora da FHB. O planejamento físico financeiro executado será objeto de relatórios públicos e transparentes que serão divulgados. O Plano em execução deverá ser submetido a avaliações sistemáticas semestrais para eventuais correções e adequações de estratégias. Os resultados das avaliações serão objeto de análise participativa e, de forma conjunta, deverão ser propostas e encaminhadas as devidas medidas para o aperfeiçoamento de fluxos, serviços, bem como da operacionalização da Rede. 3. DO CADASTRO DE PACIENTES COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS: O cadastro nacional de pacientes com diagnóstico de coagulopatia hereditária encontra-se na base de dados do Ministério da Saúde, sendo gerenciado pela Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados – CGSH e contém dados para o acompanhamento dos pacientes e para o planejamento de ações no âmbito federal e estadual/distrital. Ele encontra-se na plataforma “web”, denominado Hemovida Web Coagulopatias e tem como gestor estadual, em cada estado da federação e no DF, o Hemocentro Coordenador. A gerência do cadastro no nível estadual/distrital incluirá a permissão de acesso dos profissionais de saúde que realizarão operações no sistema Hemovida Web Coagulopatias, com perfis de acesso diferenciados, a depender das atividades a serem executadas no sistema por cada um dos profissionais. A FHB disponibilizará aos profissionais designados pelas direções dos hospitais os perfis de acesso ao Hemovida Web Coagulopatias, de acordo com as atividades desenvolvidas por cada um, em cada hospital. Os profissionais de cada hospital deverão lançar no sistema os dados solicitados referentes às infusões de medicamentos para os pacientes por eles atendidos. Serão de exclusividade da FHB, enquanto instituição gestora do Hemovida Web Coagulopatias no DF: a inclusão dos pacientes novos

e a elaboração do Boletim Nacional de Movimentação de Estoque de Medicamentos – BONAME, mensalmente. 4. DA CAPACITAÇÃO CONTINUADA DOS PROFISSIONAIS: A FHB terá a responsabilidade de identificar as necessidades, planejar e realizar os processos de capacitação dos profissionais para atuarem nesse campo, com apoio da SES/DF e da Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciência da Saúde – FEPECS, assim como do Ministério da Saúde por meio da Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados. A capacitação de pessoas envolvidas na atenção destes pacientes deverá ser gradual e permanente, devendo incluir as equipes dos programas de Saúde da Família, os Núcleos Regionais de Atenção Domiciliar – NRAD e o Serviço de Atendimento Móvel de Urgência – SAMU para suporte e atendimento aos pacientes portadores de coagulopatias hereditárias, no que compete a cada um dos programas, no âmbito do Distrito Federal. 5. DOS INSUMOS PARA A ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA: Os produtos medicamentosos para o tratamento dos pacientes com coagulopatias hereditárias serão repassados para a FHB pela Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados do MS, de acordo com as normas do MS. Os produtos previstos no protocolo da SES/DF, não contemplados nas normas do MS, em quantidade ou especificação, serão adquiridos pela SES/ DF mediante planejamento prévio e repassados à FHB para atender os pacientes residentes no DF e nos municípios da RIDE. Caberá à FHB o gerenciamento dos produtos recebidos pelo MS e pela SES para a atenção à saúde dos pacientes. A FHB não será responsável pela aquisição dos produtos para a assistência farmacêutica aos pacientes. Os demais insumos de uso comum nos serviços de saúde deverão ser gerenciados por cada unidade. 6. DA COMUNICAÇÃO SOCIAL E EDUCAÇÃO PARA A SAÚDE Serão planejadas e realizadas campanhas de educação e comunicação difundindo informações para os pacientes, familiares e profissionais de saúde. As mudanças do modelo de atenção ao longo de todo o processo de sua implementação deverão ser divulgadas por meio de campanhas de difusão de informação. A FHB providenciará a elaboração e distribuição de materiais educativos e informativos destinados aos pacientes, familiares e profissionais de saúde.

Anexo F – PROTOCOLO DE TRATAMENTO *



Secretaria de Estado de Saúde do Distrito Federal
Subsecretaria de Atenção à Saúde
Diretoria de Assistência Especializada
Comissão Permanente de Protocolos de Atenção à Saúde

Área: Hematologia e Hemoterapia

Protocolo Clínico: Protocolo de Atenção Integral às pessoas com Coagulopatias Hereditárias

Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas

Este Protocolo foi elaborado por equipe de médicos da SES e da FHB a partir da revisão do atual “*Protocolo para o Tratamento dos Pacientes com Hemofilias Adulto e Crianças no DF*”, da SES/DF, do “*Manual de Tratamento das Coagulopatias Hereditárias*” e do “*Protocolo Brasileiro de Profilaxia para Hemofilia Grave*”, ambos do Ministério da Saúde, tendo como referência o “*Protocolo de Blanchette*” e a literatura científica de revistas indexadas e de trabalhos de Medicina Baseada em Evidências.

O Protocolo teve o seu escopo ampliado para as demais coagulopatias hereditárias, além das hemofilias e foi organizado seguindo o roteiro adaptado da Comissão Permanente de Protocolos de Atenção à Saúde da SES, que contém a metodologia, o público alvo, orientações gerais para os pacientes e profissionais, o CID, o diagnóstico, tratamento, a profilaxia, os produtos utilizados no tratamento, alertas e cuidados no manejo desses pacientes, além da bibliografia.

* 1º Protocolo de tratamento – aprovado e publicado em 2011, revisto em 2012, 2014 e 2018. Republicado em 24 de janeiro de 2019.

ÍNDICE

PROTOCOLO PARA ATENÇÃO INTEGRAL ÀS PESSOAS COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS

1. METODOLOGIA

2. POPULAÇÃO ALVO

3. ORIENTAÇÕES GERAIS PARA O ACOMPANHAMENTO DOS PACIENTES

4. CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS RELACIONADOS À SAÚDE (CID-10)

5. DIAGNÓSTICO

6. TRATAMENTO DOS PACIENTES COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS

6.1. PRIMEIRA CONSULTA

6.2. CONTROLES PERIÓDICOS

6.3. TRATAMENTO DAS HEMOFILIAS

6.3.1. PROFILAXIA

6.3.1.1. PROFILAXIA PRIMÁRIA

6.3.1.2. PROFILAXIA SECUNDÁRIA

6.3.2. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO, MANUTENÇÃO E EXCLUSÃO – PROFILAXIA PRIMÁRIA E SECUNDÁRIA

6.3.2.1. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO, MANUTENÇÃO E EXCLUSÃO – PROFILAXIA PRIMÁRIA

6.3.2.2. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO, MANUTENÇÃO E EXCLUSÃO – PROFILAXIA SECUNDÁRIA

6.3.3. TRATAMENTO PROFILÁTICO

6.3.3.1. DOSAGEM DOS PRODUTOS PARA A PROFILAXIA DE PACIENTES COM HEMOFILIA

6.3.3.2. ACOMPANHAMENTO DOS PACIENTES EM REGIME DE PROFILAXIA NA INFÂNCIA

6.3.3.3. DOCUMENTOS E REGISTROS NECESSÁRIOS PARA OS PACIENTES EM PROFILAXIA

6.3.3.4. ACESSO VENOSO E USO DO CATÉTER

6.4. TRATAMENTO DOS EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS E PROFILAXIA PARA PROCEDIMENTOS INVASIVOS

6.5. DA AVALIAÇÃO MÚSCULO-ESQUELÉTICA

6.6. REPOSIÇÃO DE CONCENTRADO DE FATOR DA COAGULAÇÃO NAS HEMOFILIAS A E B

6.7. ABORDAGEM DOS PACIENTES COM HEMOFILIA A E B NAS SITUAÇÕES CLÍNICAS ESPECIAIS

6.8. INFUSÃO CONTÍNUA DE FATOR VIII

6.9. INDICAÇÃO DA DOSE DOMICILIAR (DD)

6.10. TRATAMENTO DOS PACIENTES COM HEMOFILIA E INIBIDOR

6.10.1. PESQUISA E QUANTIFICAÇÃO DO INIBIDOR

6.10.2. TRATAMENTO DOS EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS NOS PACIENTES COM HEMOFILIA A E INIBIDORES

6.10.2.1. TRATAMENTO DOS EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS DE LEVE E MODERADA INTENSIDADE NOS PACIENTES COM HEMOFILIA A E INIBIDORES

6.10.2.2. TRATAMENTO DOS EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS DE GRAVE INTENSIDADE NOS PACIENTES COM HEMOFILIA A E INIBIDORES

6.10.3. TRATAMENTO DAS DIVERSAS CONDIÇÕES HEMORRÁGICAS EM PACIENTES COM HEMOFILIA A E INIBIDORES DE ALTA RESPOSTA

6.10.4. CIRURGIAS EM PACIENTES COM HEMOFILIA A E INIBIDORES

6.10.5. TRATAMENTO DOS EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS NOS PACIENTES COM HEMOFILIA B E INIBIDORES

6.11. MODIFICAÇÃO DA ESPECIFICAÇÃO DOS FATORES EM USO

6.12. DOENÇA DE VON WILLEBRAND

6.13. COAGULOPATIAS RARAS

7. PRODUTOS DISPONÍVEIS PARA TRATAMENTO DAS COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS

7.1. FATOR VIII DERIVADO DE PLASMA

7.2. FATOR VIII RECOMBINANTE

7.3. FATOR IX DERIVADO DE PLASMA

7.4. FATOR IX RECOMBINANTE

7.5. CONCENTRADO DE COMPLEXO PROTROMBÍNICO ATIVADO – CCPA

7.6. FATOR VII ATIVADO RECOMBINANTE – FVIIa-r

7.7. PLASMA FRESCO CONGELADO – PFC

7.8. CRIOPRECIPITADO

8. OBSERVAÇÕES GERAIS PARA A DISPENSAÇÃO DOS PRODUTOS PARA O TRATAMENTO

9. DROGAS QUE PODEM SER UTILIZADAS PELOS PACIENTES

10. ALERTAS E CUIDADOS COM OS PACIENTES

11. LEMBRETES ÚTEIS:

12. O COMITÊ TÉCNICO EM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS DO DISTRITO FEDERAL

13. A JUNTA MÉDICA

14. ANEXOS

15. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. METODOLOGIA:

A legitimidade de uma norma técnica ou protocolo depende do seu processo de elaboração, que deve ser participativo e democrático, construindo consensos entre os profissionais, mas visando, essencialmente, a saúde e o bem estar dos indivíduos aos quais se destina. A factibilidade é outra característica importante de um protocolo e justifica a necessidade da aprovação e anuência dos dirigentes e gestores e sua subsequente incorporação nos instrumentos de planejamento tanto nos objetivos e metas da instituição, como financeiro.

Tomando como referência estas orientações, para a elaboração desse Protocolo foi adotada a seguinte metodologia:

Fase 1: Construção do Documento Preliminar

Uma equipe técnica da Secretaria de Estado de Saúde do DF-SES/DF, composta de especialistas da Fundação Hemocentro de Brasília-FHB e da própria SES, reviu o Manual de Tratamento das Coagulopatias Hereditárias e o Protocolo Brasileiro de Profilaxia para Hemofilia Grave, ambos do Ministério da Saúde-MS e o Protocolo de tratamento de Hemofilia para adultos e crianças da SES/DF, de 2011, em diversas reuniões presenciais, com o objetivo de construir os consensos registrados no documento preliminar deste Protocolo.

O processo iniciou-se com a revisão do Protocolo de 2011 por duas situações:

- a. uma avaliação da equipe dirigente sobre a necessidade de rever o Protocolo de 2011 da SES e incorporar alternativas terapêuticas indicadas e disponíveis para esses pacientes, além da ampliação da capacitação de profissionais da rede de saúde do DF no trato desse tema.
- b. o fato de o Ministério da Saúde ter incorporado a prática da Profilaxia Primária para as crianças com hemofilia, a partir de dezembro de 2011.

Essas diretrizes orientam o Sistema Único de Saúde-SUS na abordagem e tratamento pertinente ao grupo de patologias, cabendo a cada unidade federativa ajustar e adequar às suas especificidades e recursos.

O Protocolo de Blanchette embasou a elaboração deste Protocolo, além de uma revisão bibliográfica extensa a partir das plataformas e bases Medline, Pubmed e Cochrane, com o objetivo de incorporar as inovações tecnológicas decorrentes do conhecimento científico acumulado sobre o assunto.

Fase 2: Consulta Pública

O documento preliminar do Protocolo foi disponibilizado no site da SES/DF, a partir de 16 de março de 2012 e ficou submetido à consulta pública pelo período de 60 dias, de 1º de abril a 30 de maio de 2012, com ampla divulgação à comunidade envolvida, tanto de profissionais de saúde, como de usuários.

Fase 3: Análise e incorporação das contribuições recebidas

As contribuições enviadas durante o período da consulta pública foram incorporadas ao texto original e debatidas em fórum específico promovido pela FHB e pela SES/DF. O documento original, acrescido das contribuições da consulta pública e do fórum, passou por uma revisão de redação e foi encaminhado à Comissão Permanente dos Protocolos de Atenção à Saúde-CPPAS, da Subsecretaria de Atenção à Saúde-SAS/SES, para análise e aprovação.

Fase 4: Apresentação e aprovação do Protocolo pelo Secretário de Saúde

O protocolo aprovado pela CPPAS/SAS/SES foi encaminhado ao Secretário de Saúde para homologação e publicação no Diário Oficial do Distrito Federal-DODF.

Fase 5: Implantação do Protocolo envolvendo a divulgação e treinamento dos profissionais.

Após a publicação no DODF, o Protocolo será divulgado para conhecimento e adoção pelos serviços e profissionais, como norma técnica para assistência aos pacientes e deverá ser seguido pelos médicos prescritores, de acordo com a Lei Federal 12.401/2012.

A divulgação ocorrerá na forma de comunicado ou eventos para treinamento dos profissionais.

2. POPULAÇÃO ALVO:

Pacientes com diagnóstico confirmado de coagulopatias hereditárias, incluindo as hemofilias A e B, de acordo com critérios clínicos e laboratoriais definidos e que estejam com o seu cadastro atualizado no sistema Hemovida Web Coagulopatias do Ministério da Saúde, como pacientes residentes no DF e nos municípios da Região Integrada de Desenvolvimento Econômico do Distrito Federal e Entorno-RIDE/DF.

3. ORIENTAÇÕES GERAIS PARA O ACOMPANHAMENTO DOS PACIENTES:

A atenção integral aos pacientes com coagulopatias hereditárias deve ser realizada na rede de assistência e cuidado do Sistema Único de Saúde-SUS do DF, particularmente nos serviços de hematologia/hemoterapia da SES, incluindo a FHB, que é a coordenadora da hemoterapia no DF.

A organização do processo de atenção e cuidado desse grupo populacional deve ser hierarquizada, envolvendo e responsabilizando todas as equipes e modalidades de atenção, da rede primária aos hospitais.

O serviço de referência para realizar a atenção e cuidado dos pacientes deve ser complementado pelo trabalho articulado e integrado da rede disponível no DF, incluindo a do território de moradia do paciente e os hospitais de referência para cuidados especializados, quando demandados.

O Hospital Universitário de Brasília-HUB, da Universidade de Brasília-UnB, que integra o SUS-DF, prestará apoio técnico-científico para esse grupo de pacientes, como também o Hospital da Criança de Brasília José de Alencar-HCB, conforme convênios firmados entre essas instituições e a FHB ou a SES/DF.

Pacientes com coagulopatias hereditárias que não sejam residentes no Distrito Federal ou nos municípios da RIDE serão atendidos no DF como pacientes em trânsito ou por meio das normas que regem o Tratamento Fora do Domicílio-TFD, em conformidade com a legislação do SUS, o Manual de Tratamento das Coagulopatias Hereditárias e o Protocolo Brasileiro de Profilaxia Primária para Hemofilia Grave, do Ministério da Saúde e este Protocolo, além de outras normas que venham a ser implantadas.

Exceção para os pacientes da RIDE que terão igual tratamento ao dispensado para os pacientes residentes no DF. A atenção dispensada pelo DF aos pacientes da RIDE será objeto de pactuação entre os gestores do SUS envolvidos.

Às equipes de atenção aos pacientes com coagulopatias hereditárias devem ser integrados profissionais distintos, compondo equipes multiprofissionais. Essas equipes devem contar com: médicos hematologistas/hemoterapeutas, clínicos e pediatras, ortopedistas, fisiatras, enfermeiros, cirurgiões dentista, fisioterapeutas, psicólogos e assistentes sociais. Outros profissionais deverão ser incorporados, considerando as necessidades específicas dos pacientes, visando à oferta da atenção integral, como por exemplo, médicos de outras especialidades, pedagogo, geneticista, terapeuta ocupacional, nutricionista.

Os serviços devem ser articulados em rede, de forma a melhor atender os pacientes.

4. CLASSIFICAÇÃO ESTATÍSTICA INTERNACIONAL DE DOENÇAS E PROBLEMAS RELACIONADOS À SAÚDE (CID-10):

- D66 – Deficiência hereditária do fator VIII – Hemofilia A
- D67 – Deficiência hereditária do fator IX – Hemofilia B
- D68.0 – Doença de von Willebrand
- D68.1 – Deficiência hereditária de fator XI – Hemofilia C
- D68.2 – Deficiência hereditária de outros fatores de coagulação

Afibrinogenemia congênita

Deficiência do fator I [fibrinogênio]

Deficiência do fator II [protrombina]

Deficiência do fator V [lábil]

Deficiência do fator VII [estável]

Deficiência do fator X [Stuart-Prower]

Deficiência do fator [Hageman]

Deficiência do fator XIII [estabilizador da fibrina]

Deficiência do fator Disfibrinogenemia [congênita]

D69.1 – Defeitos qualitativos das plaquetas

Doença de Glanzmann

Síndrome (das) (de): Bernard-Soulier [plaquetas gigantes] e plaquetas cinzentas

5. DIAGNÓSTICO:

Todo paciente com suspeita de coagulopatia hereditária, incluindo as hemofilias, deve ter colhida a história clínica pessoal e familiar de hemorragia e ser submetido aos exames de triagem, minimamente os exames: TP, TTPa, dosagem de fibrinogênio e hemograma completo realizados na rede hospitalar da SES ou em outros laboratórios, quando do atendimento clínico.

No caso desses exames apresentarem alterações nos seus resultados, o médico hematologista assistente deverá solicitar a realização de exames complementares ao Laboratório de Referência em Hemostasia da FHB, mediante o preenchimento do formulário próprio (ANEXO I) e seguindo as orientações do laboratório para o agendamento da realização dos exames e a coleta de sangue (ANEXO II), a fim de realizar o diagnóstico. Esse procedimento deverá ser adotado por todos os médicos hematologistas assistentes dos pacientes, que necessitem esclarecer/confirmar o diagnóstico de coagulopatia hereditária.

A FHB realizará os exames solicitados por médicos hematologistas de serviços de saúde do DF, públicos ou privados.

Após a elucidação do diagnóstico de coagulopatia hereditária (definições de acordo com as normas do Ministério da Saúde e de instituições internacionais), o Laboratório de Referência em Hemostasia da Fundação Hemocentro de Brasília encaminhará uma cópia dos resultados dos exames ao médico assistente que solicitou os exames, ao ambulatório de referência para o tratamento desses pacientes do SUS no DF, para que seja agendada a primeira consulta, realizada a inclusão dos dados do paciente no sistema Hemovida Web Coagulopatias/MS, além de outras providências necessárias ao acolhimento e acompanhamento multiprofissional dos pacientes, a fim de que eles recebam o tratamento de acordo com este Protocolo.

Os exames realizados pela FHB são os necessários para a elucidação diagnóstica das hemofilias e da maioria das coagulopatias hereditárias e deverão seguir a sequência de exames para realização do diagnóstico e o Procedimento Operacional Padrão-POP do laboratório da instituição.

Os exames realizados pela FHB e que incluem o diagnóstico diferencial das hemofilias são: dosagem sérica de fator VIII e IX, pesquisa do antígeno de von Willebrand, cofator de ristocetina, TPPA, TAP, fibrinogênio, tempo de trombina, contagem e morfologia plaquetária, fator XIII qualitativo, pesquisa de inibidor, agregação plaquetária induzida pela ristocetina, agregação plaquetária usual, luminoagregometria, quantificação de inibidor, ligação do fator de von Willebrand ao colágeno.

Os resultados dos exames inconclusivos para o Laboratório de Referência em Hemostasia da FHB também serão encaminhados ao médico solicitante e para o ambulatório de referência, a fim de dar prosseguimento à investigação diagnóstica e tratamento.

Todos os pacientes com coagulopatias hereditárias cadastrados no sistema Hemovida Web Coagulopatias do MS como pacientes do DF e dos municípios da RIDE, receberão do serviço de referência de tratamento uma Carteira de Identificação (ANEXO III) contendo: nome, endereço, contatos, diagnóstico da doença, presença ou não de inibidores, titulação (se de alta ou baixa resposta), precauções, conduta em caso de emergência/sangramentos, orientações básicas quanto ao uso de alguns medicamentos, punções, imunizações, tratamentos dentários e cirurgias, que deverá ser apresentada pelo paciente ou responsável sempre que for a um serviço de saúde, para melhor acompanhamento.

6. TRATAMENTO DOS PACIENTES COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS:

6.1. PRIMEIRA CONSULTA:

Na primeira consulta o paciente deve ser avaliado clinicamente, de forma integral; no caso de ser criança, é obrigatória a avaliação pediátrica. A avaliação clínica deve compreender: história da doença atual, história pregressa e familiar, alergias, cirurgias, hábitos, uso de drogas e exame físico detalhado. Após a consulta médica, o paciente será encaminhado para atendimento com os demais integrantes da equipe multiprofissional.

Todos os casos deverão ser classificados de acordo com o diagnóstico da coagulopatia hereditária e, no caso das hemofilias, com o tipo A ou B e gravidade: leve, moderada ou grave, conforme os parâmetros clínicos e laboratoriais de cada tipologia.

Os pacientes com coagulopatias hereditárias deverão realizar ainda os seguintes exames laboratoriais: hemograma completo, provas de função hepática (TGO, TGP, γ -GT, fosfatase alcalina), função renal (uréia, creatinina sérica), glicemia de jejum, tipagem sanguínea ABO e Rh, Coombs Indireto e exames de sorologia para: hepatite A (IgG e IgM), B (HBsAg, Anti-HBs, Anti-HBc) e C (Anti-HCV), Anti-HIV1-2, Anti-HTLVI-II, doença de Chagas e Sífilis.

Nessa ocasião serão realizados outros exames de hemostasia, de acordo com o caso clínico e a rotina de investigação do laboratório da FHB.

Ao comunicar aos pacientes e familiares o diagnóstico de coagulopatia hereditária, os profissionais que compõem a equipe de atenção multiprofissional devem passar as informações de forma clara e em linguagem respeitosa e compatível com o grau de compreensão dos envolvidos. Os profissionais não devem exagerar a gravidade do diagnóstico ou do prognóstico, nem usar de métodos coercitivos que gerem pânico ou insegurança aos pacientes e familiares.

Os pais/responsáveis das crianças devem ser orientados a seguir as rotinas de crescimento e desenvolvimento infantil. É imprescindível que esse acompanhamento seja realizado por pediatra.

O acompanhamento dos pacientes com coagulopatias hereditárias deve envolver a responsabilidade do serviço na avaliação e atualização do calendário de vacinação, incluindo a vacinação para as hepatites A e B.

Desde o início do acompanhamento e tratamento, os pais devem ser estimulados ao convívio social e familiar, permitindo a natural evolução da vida escolar e profissional de seu filho. **Erro! Indicador não definido.**

Para o bom desenvolvimento músculo esquelético das crianças com hemofilia, deve-se estimular a prática de esportes, sempre com orientação adequada, principalmente na adolescência. Como exemplo de modalidade de prática esportiva destaca-se a natação, ginástica, ciclismo, caminhada e musculação. **Erro! Indicador não definido.**

A orientação genética aos pacientes e familiares de pacientes com coagulopatias hereditárias, particularmente no caso da hemofilia, deve compreender as informações específicas e ser apresentada de forma clara e objetiva.

Os pacientes devem manter vínculo com a equipe multiprofissional do serviço de referência, comparecendo regularmente às atividades agendadas, conforme cronograma para consulta médica, de assistência social, psicologia, odontologia, enfermagem, fisioterapia e outras, de acordo com o quadro clínico de cada paciente.

A equipe de enfermagem será responsável pela capacitação adequada do paciente ou de um responsável, caso o paciente seja criança, para a infusão dos concentrados de fatores da coagulação.

O serviço social será responsável por verificar as condições sociais do paciente e, juntamente com os profissionais de farmácia do serviço de referência, avaliar as condições de armazenamento dos concentrados de fator da coagulação na residência.

Todos os produtos distribuídos para os hospitais e dispensados pela FHB aos pacientes, no domicílio ou na instituição, devem estar de acordo com as normas de vigilância sanitária, que incluem: controle dos lotes, validade, conferência de frascos e unidades fornecidas.

As dispensações de concentrado de fator da coagulação subsequentes à primeira dispensação somente serão realizadas mediante a devolução dos frascos vazios, dispensados anteriormente, bem como do material perfuro-cortante usado, com o intuito do descarte em local adequado, de acordo com as normas técnicas, por se tratar de produto biológico e para controle do programa. Erro! Indicador não definido. Esta devolução deve ser feita deixando sempre uma reserva de doses de segurança.

O descarte de todo material usado deve ser devidamente registrado pela FHB.

Os pacientes com Hemofilia A leve confirmada devem fazer teste terapêutico com Acetato de Desmopressina (DDAVP) antes de ser introduzido o fator VIII, desde que não tenham contra-indicação para o uso do produto.

O DDAVP eleva os níveis de fator VIII de duas a quatro vezes o valor basal, sendo eficaz em mais de 80% pacientes com Doença de von Willebrand e hemofilia leve com uma aplicação.

6.2. CONTROLES PERIÓDICOS:

Os controles periódicos dos pacientes com coagulopatias hereditárias nas formas leve e moderada devem ser realizados anualmente pela equipe multiprofissional do serviço de referência, ou sempre que apresentarem intercorrência. Quando da avaliação médica deverão ser solicitados os exames laboratoriais de acompanhamento, de acordo com o diagnóstico dos pacientes.

Os pacientes com quadros classificados como grave, especialmente os de hemofilia e os em profilaxia, devem ser avaliados pela equipe multiprofissional do serviço de referência trimestralmente, durante o 1º ano do tratamento ou quando o paciente apresentar intercorrência. Nessas ocasiões deverão ser solicitados os exames laboratoriais de acompanhamento, de acordo com o protocolo clínico.

Após o 1º ano de tratamento, os pacientes graves e em profilaxia, deverão ser avaliados pela equipe multiprofissional a cada 6 (seis) meses ou quando apresentarem intercorrência. Os exames, nesses casos, serão solicitados quando da consulta médica.

No caso de intercorrência os pacientes devem procurar o serviço ambulatorial de referência ou serviço de emergência, a depender do dia e hora do ocorrido.

O serviço ambulatorial funciona de segunda à sexta-feira, no horário comercial, das 8h às 12h e das 14h às 18 h. Os serviços de emergência dos hospitais funcionam 24h/dia, durante os 7 (sete) dias da semana.

No caso de pacientes com hemofilia que forem se submeter a procedimentos invasivos, recomenda-se realizar exame de TTPa e pesquisa de inibidor, após 5 (cinco) exposições de fator da coagulação.

Os pacientes, quando da avaliação médica, deverão ser submetidos aos exames laboratoriais abaixo, pelo menos uma vez por ano, ou a qualquer momento que apresentarem intercorrência:

Hemograma completo; TP; TTPa; Fibrinogênio; Dosagem de fatores de coagulação, de acordo com a rotina de investigação do laboratório da FHB; Sorologia para hepatite C, HIV1/2, HTL I/II e D. de Chagas (uma vez confirmada a imunização contra os vírus das hepatites A e B, os exames sorológicos para estas infecções não serão necessários); Função renal (uréia, creatinina); Função hepática (TGO, TGP, γ -GT, fosfatase alcalina); Glicemia de jejum.

Para os pacientes com hemofilia, deverão ser realizadas ainda a pesquisa e dosagem de inibidores.

Os controles periódicos devem ser realizados pela equipe multiprofissional, com síntese dos achados elaborados pelo médico assistente do serviço de referência para o tratamento de pacientes com coagulopatias hereditárias do SUS no DF, de acordo com o cronograma proposto pela equipe.

6.3. TRATAMENTO DAS HEMOFILIAS: Erro! Indicador não definido.,

6.3.1. PROFILAXIA:

O tratamento profilático se subdivide em duas modalidades, a saber:

- a) a profilaxia primária refere-se ao tratamento de reposição administrado de maneira periódica e ininterrupta a longo prazo, iniciada antes ou após ocorrência da primeira hemartrose e antes dos 36 meses de idade, por período superior a 45 semanas por ano;
- b) a profilaxia secundária pode ser de longo prazo, que se refere ao tratamento de reposição administrado de maneira periódica e ininterrupta a longo prazo (> 45 semanas por ano), iniciada após duas ou mais hemartroses ou após os 36 meses de idade ou de curto prazo, que se refere ao tratamento de reposição administrado de maneira intermitente por tempo determinado, em geral para tratamento de sangramentos frequentes.

Adolescentes com hemofilia grave, em profilaxia primária ou secundária, devem ser estimulados a manter a profilaxia até alcançar, no mínimo, a idade de 18 anos. Em indivíduos que mostram ter um fenótipo mais moderado, o uso de profilaxia intermitente adaptada à sua atividade esportiva ou a outras atividades que levam a um risco potencial de traumas deve ser considerado, com um planejamento quanto ao monitoramento desses pacientes e reintrodução da profilaxia, se necessário. (nível de recomendação 2C)

A inclusão dos pacientes com hemofilia A ou B nos tratamentos acima descritos deverá ser indicada pelo médico assistente do paciente e aprovada pelo Comitê Técnico em Coagulopatias Hereditárias do Distrito Federal. Os médicos do CTCH, se necessário, poderão encaminhar o caso à Junta Médica para avaliação e decisão.

Os produtos utilizados no tratamento dos pacientes serão os adquiridos e distribuídos pela Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados do Ministério da Saúde.

Em casos excepcionais a Secretaria de Estado de Saúde fornecerá os produtos indicados e aprovados pelo CTCH para o tratamento de pacientes com produtos que não sejam fornecidos pelo Ministério da Saúde.

6.3.1.1. PROFILAXIA PRIMÁRIA:

A profilaxia primária será destinada aos pacientes com hemofilia A ou B, com resultados laboratoriais ou clínica compatível com hemofilia grave.

As pessoas com hemofilias graves apresentam artropatias causadas pelo sangramento articular. O sangramento leva a formação de “panus” (irregularidades friáveis e vascularizadas da superfície articular), com atrofia da musculatura, perda da estabilidade articular e mais sangramento subsequente, até que o paciente desenvolva processo inflamatório irreversível e anquilose articular, com intenso comprometimento da qualidade de vida. Para minimizar o número de hemorragias articulares desde uma idade precoce, tornando-se possível prevenir o declínio musculoesquelético e garantindo uma melhor qualidade de vida ao hemofílico, é preconizada a Profilaxia Primária.

Com o intuito de se conseguir, de maneira constante, níveis mínimos de atividade de fator VIII ou IX superiores a 1 ou 2%, indica-se a administração regular dos concentrados de fatores da coagulação, 1, 2 ou 3 vezes por semana.

O escalonamento da frequência das infusões ficará a critério da equipe médica do serviço de referência, de acordo com a avaliação clínica do paciente, conforme estipulado abaixo neste protocolo. **Erro! Indicador não definido.**

Adolescentes com hemofilia grave que iniciam a profilaxia primária na infância devem ser estimulados a manter a profilaxia até alcançar a maturidade física, o que ocorre na maior parte dos pacientes aos 18 anos de idade. Por isso, a profilaxia deve ser mantida, no mínimo, até a idade de 18 anos. (nível de recomendação 2B). Ao completar 18 anos de idade, a continuidade da profilaxia primária deverá ser acordada entre a equipe multiprofissional e o paciente e referendada pelo Comitê Técnico em Coagulopatias Hereditárias do Distrito Federal.

6.3.1.2. PROFILAXIA SECUNDÁRIA:

Pacientes com hemofilia podem chegar à idade adulta com ou sem artropatias em níveis variados de gravidade, a depender do seu genótipo e fenótipo e tratamento utilizado na infância.

A profilaxia secundária é realizada:

- a) quando da reintrodução da profilaxia primária, quando esta foi suspensa por indicação médica ou por manifestação expressa do paciente/responsável;
- b) quando do uso de profilaxia intermitente adaptada à sua atividade esportiva ou risco potencial de traumas;
- c) quando iniciada tardiamente, em períodos de curta ou longa duração.

A individualização do tratamento, com estudo do fenótipo, deve contar com o envolvimento do paciente/responsável na decisão de qual profilaxia utilizar, o que é de grande valia para o resultado do tratamento.

Se hemartroses, sangramento do sistema nervoso central ou hemorragias espontâneas ocorrerem após a descontinuidade da profilaxia, o tratamento deve ser reiniciado, para manter a qualidade de vida do paciente e prevenir sequelas.

A dose e frequência da administração devem ser individualizadas, de acordo com o fenótipo. Deve ser utilizada quantidade mínima de concentrado de fator de coagulação possível para prevenir hemorragias, independentemente do nível sérico do fator (nível de recomendação 2C).

Pacientes em profilaxia de longa duração devem ter seus regimes revistos criticamente a cada 6 (seis) meses. Se não houver sangramento nesse período, pode-se reduzir a dose, principalmente se o nível mínimo for > 1UI/dL (nível de recomendação 2C).

Profilaxia secundária de longa ou curta duração deve ser considerada em pacientes que não fizeram profilaxia primária e que apresentem hemorragias em articulações-alvo, sangramento espontâneo de sistema nervoso central ou episódios de sangramento recorrentes que interfiram na sua qualidade de vida.

6.3.2. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO, MANUTENÇÃO E EXCLUSÃO NA PROFILAXIA PRIMÁRIA E SECUNDÁRIA: **Erro! Indicador não definido.**

6.3.2.1. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO, MANUTENÇÃO E EXCLUSÃO NA PROFILAXIA PRIMÁRIA:

a) Para inclusão na Profilaxia Primária o paciente deverá:

Ter o diagnóstico confirmado de Hemofilia A ou B grave, isto é dosagem de fator VIII ou IX inferior a 1% (atividade) ou inferior a < 0.01 IU/ml (antígeno), respectivamente. Criança com dosagem de fator VIII ou IX entre 1 e < 2% poderá ser incluído no programa, desde que apresente comportamento clínico de hemofilia grave;

Estar cadastrado no sistema Hemovida Web Coagulopatias do MS, como residente no DF ou de qualquer município da RIDE/DF;

Estar com o cadastro atualizado no sistema Hemovida Web Coagulopatias do MS, quando da indicação de inclusão/manutenção da profilaxia;

Ter idade até 36 (trinta e seis) meses incompletos e já ter apresentado pelo menos **um** episódio de hemartrose em qualquer articulação ou evento hemorrágico grave;

Realizar acompanhamento regular no serviço de referência da SES/DF, para o tratamento de pacientes com coagulopatias hereditárias;

Ter pesquisa de inibidor negativa ou quantificação de inibidor inferior a 0,6 UB em, pelo menos, duas ocasiões, com intervalo de 1-2 meses entre as dosagens. Esse teste deve ser realizado imediatamente antes da inclusão. Pacientes com título histórico máximo inferior a 5 UB poderão ser incluídos, desde que a pesquisa de inibidor seja negativa ou a quantificação de inibidor inferior a 0,6 UB no momento da inclusão;

Deve haver um adulto responsável e capacitado para a aplicação do concentrado do fator de coagulação, a quem devem ser repassadas as informações sobre a hemofilia e a importância do tratamento proposto. O responsável deve assinar e entregar o Termo de Consentimento e Responsabilidade para Profilaxia em Hemofilia, em que aceita submeter o paciente ao tratamento proposto por neste Protocolo. Caso o responsável não concorde com o tratamento, os profissionais de saúde deverão realizar um intenso trabalho de educação para a compreensão da importância da prevenção.

Apresentar relatório médico indicando a profilaxia conforme modelo (ANEXO IV), receita médica em formulário padronizado da FHB (ANEXO V), preenchidos corretamente e assinados pelo médico assistente;

Disponer de infraestrutura adequada no domicílio para armazenamento dos produtos e guarda do material utilizado. Caso não haja estrutura domiciliar adequada, os serviços de saúde do território de moradia do paciente deverão ser acionados para esse fim. Os frascos vazios dos produtos e os materiais utilizados para a infusão deverão retornar à farmácia dispensadora, que fará o controle da utilização da medicação e o descarte em lixo hospitalar;

Ter a aprovação da indicação da Profilaxia Primária pelos médicos do Comitê Técnico em Coagulopatias Hereditárias do Distrito Federal-CTCH.

b) Para manutenção na Profilaxia Primária o paciente deverá:

Ter o diagnóstico confirmado de Hemofilia A ou B grave, isto é dosagem de fator VIII ou IX inferior a 1% (atividade) ou inferior a < 0.01 IU/ml (antígeno), respectivamente. Criança com dosagem de fator VIII ou IX entre 1 e < 2% poderá ser incluído no programa, desde que apresente comportamento clínico de hemofilia grave;

Estar com o cadastro atualizado no sistema Hemovida Web Coagulopatias do MS;

Realizar acompanhamento regular no serviço de referência da SES/DF, para o tratamento de pacientes com coagulopatias hereditárias;

Ter pesquisa de inibidor negativa ou quantificação de inibidor inferior a 0,6 UB em, pelo menos, duas ocasiões, com intervalo de 1-2 meses entre as dosagens. Esse teste deve ser realizado imediatamente antes da inclusão. Pacientes com título histórico máximo inferior a 5 UB poderão ser incluídos, desde que a pesquisa de inibidor seja negativa ou a quantificação de inibidor inferior a 0,6 UB no momento da inclusão;

Deve haver um adulto responsável e capacitado para a aplicação do concentrado do fator de coagulação, a quem devem ser repassadas as informações sobre a hemofilia e a importância do tratamento proposto. O responsável deve concordar, assinar e entregar o Termo de Consentimento e Responsabilidade para Profilaxia em Hemofilia e aceitar o tratamento proposto por este Protocolo. Caso o responsável não concorde com o tratamento, os profissionais de saúde deverão realizar um intenso trabalho de educação para a compreensão da importância da prevenção.

Disponer de infraestrutura adequada no domicílio para armazenamento dos produtos e guarda do material utilizado. Caso não haja estrutura domiciliar adequada, os serviços de saúde do território de moradia do paciente deverão ser acionados para esse fim. Os frascos vazios dos produtos e os materiais utilizados para a infusão deverão retornar à farmácia dispensadora, que fará o controle da utilização da medicação e o descarte em lixo hospitalar.

c) Para exclusão da Profilaxia Primária:

Não atualizar os dados do cadastro Hemovida Web Coagulopatias do MS nos últimos 12 (doze) meses que preceder a avaliação da manutenção da profilaxia ou;

Apresentar dosagem de inibidor superior a 5 UB, confirmado em pelo menos duas ocasiões com intervalo de 1-2 meses entre as dosagens. Nesses casos, terão a garantia do tratamento indicado pelo médico do serviço de referência.

Não aderir ao tratamento de acordo com avaliação da equipe multiprofissional, após trabalho de educação junto ao responsável para a compreensão da importância do tratamento ou;

Quando o responsável assinar a recusa ou não assinar o Termo de Consentimento e Responsabilidade para Profilaxia em Hemofilia, assim como se recusar a receber os esclarecimentos e os treinamentos requeridos, esgotados todos os esforços da equipe multiprofissional. Nesses casos, o serviço de referência para o tratamento desses pacientes deverá comunicar oficialmente o fato ao Conselho Tutelar.

6.3.2.2. CRITÉRIOS DE INCLUSÃO, MANUTENÇÃO E EXCLUSÃO NA PROFILAXIA SECUNDÁRIA:

a) Para inclusão na Profilaxia Secundária o paciente deverá:

Ter o diagnóstico confirmado de Hemofilia A ou B grave, isto é dosagem de fator VIII ou IX inferior a 1% (atividade) ou inferior a < 0.01 IU/ml (antígeno), respectivamente. Paciente com dosagem de fator VIII ou IX entre 1 e < 2% poderá ser incluído no programa, desde que apresente comportamento clínico de hemofilia grave;

Estar cadastrado no sistema Hemovida Web Coagulopatias do MS, como residente no DF ou de qualquer município da RIDE/DF;

Estar com o cadastro atualizado no sistema Hemovida Web Coagulopatias do MS, quando da indicação de inclusão da profilaxia;

Enquadrar-se em qualquer das indicações clínicas acima descritas para o início da profilaxia secundária e apresentar relatório médico indicando a profilaxia conforme modelo (**ANEXO IV**), receita médica em formulário padronizado da FHB (**ANEXO V**), preenchidos corretamente e assinados pelo médico assistente;

Realizar acompanhamento regular no serviço de referência da SES/DF, para o tratamento de pacientes com coagulopatias hereditárias;

Ter pesquisa de inibidor negativa ou quantificação de inibidor inferior a 0,6 UB em, pelo menos, duas ocasiões, com intervalo de 1-2 meses entre as dosagens. Esse teste deve ser realizado imediatamente antes da inclusão. Pacientes com título histórico máximo inferior a 5 UB poderão ser incluídos, desde que a pesquisa de inibidor seja negativa ou a quantificação de inibidor inferior a 0,6 UB no momento da inclusão;

Em caso de paciente menor de idade, deve haver um adulto responsável e capacitado para a aplicação do concentrado do fator de coagulação, a quem devem ser repassadas as informações sobre a hemofilia e a importância do tratamento proposto. O paciente ou responsável deve concordar, assinar e entregar o Termo de Consentimento e Responsabilidade para Profilaxia em Hemofilia e aceitar o tratamento proposto por este Protocolo. Caso não haja concordância com o tratamento, os profissionais de saúde deverão realizar um intenso trabalho de educação para a compreensão da importância da prevenção;

Disponer de infraestrutura adequada no domicílio para armazenamento dos produtos e guarda do material utilizado. Caso não haja estrutura domiciliar adequada, os serviços de saúde do território de moradia do paciente deverão ser acionados para esse fim. Os frascos vazios dos produtos e os materiais utilizados para a infusão deverão retornar à farmácia dispensadora, que fará o controle da utilização da medicação e o descarte em lixo hospitalar;

Ter a aprovação da indicação da profilaxia secundária pelos médicos do Comitê Técnico em Coagulopatias Hereditárias do Distrito Federal-CTCH.

b) Para manutenção na Profilaxia Secundária o paciente deverá:

Ter o diagnóstico confirmado de Hemofilia A ou B grave, isto é dosagem de fator VIII ou IX inferior a 1% (atividade) ou inferior a < 0.01 IU/ml (antígeno), respectivamente. Criança com dosagem de fator VIII ou IX entre 1 e < 2% poderá ser incluído no programa, desde que apresente comportamento clínico de hemofilia grave;

Estar com o cadastro atualizado no sistema Hemovida Web Coagulopatias do MS, quando da indicação de inclusão/manutenção da profilaxia;

Realizar acompanhamento regular no serviço de referência da SES/DF, para o tratamento de pacientes com coagulopatias hereditárias;

Ter pesquisa de inibidor negativa ou quantificação de inibidor inferior a 0,6 UB em, pelo menos, duas ocasiões, com intervalo de 1-2 meses entre as dosagens. Esse teste deve ser realizado imediatamente antes da inclusão. Pacientes com título histórico máximo inferior a 5 UB poderão ser incluídos, desde que a pesquisa de inibidor seja negativa ou a quantificação de inibidor inferior a 0,6 UB no momento da inclusão;

Em caso de paciente menor de idade, deve haver um adulto responsável e capacitado para a aplicação do concentrado do fator de coagulação, a quem devem ser repassadas as informações sobre a hemofilia e a importância do tratamento proposto. O paciente ou responsável deve concordar, assinar e entregar o Termo de Consentimento e Responsabilidade para Profilaxia em Hemofilia e aceitar o tratamento proposto por este Protocolo. Caso não haja concordância com o tratamento, os profissionais de saúde deverão realizar um intenso trabalho de educação para a compreensão da importância da prevenção.

Disponer de infraestrutura adequada no domicílio para armazenamento dos produtos e guarda do material utilizado. Caso não haja estrutura domiciliar adequada, os serviços de saúde do território de moradia do paciente deverão ser acionados para esse fim. Os frascos vazios dos produtos e os materiais utilizados para a infusão deverão retornar à farmácia dispensadora, que fará o controle da utilização da medicação e o descarte em lixo hospitalar;

Ter a aprovação da indicação da Profilaxia Primária pelos médicos do Comitê Técnico de Coagulopatias Hereditárias do Distrito Federal-CTCH.

c) Para exclusão da Profilaxia Secundária:

Não atualizar os dados do cadastro Hemovida Web Coagulopatias do MS nos últimos 12 (doze) meses que preceder a avaliação da manutenção da profilaxia ou;

Apresentar dosagem de inibidor superior a 5 UB/ml, confirmado em pelo menos duas ocasiões com intervalo de 1-2 meses entre as dosagens. Nesses casos, os pacientes terão garantido o tratamento adequado para paciente com inibidor;

Não aderir ao tratamento de acordo com avaliação da equipe multiprofissional, após trabalho de educação junto ao responsável para a compreensão da importância do tratamento ou;

Quando o paciente ou responsável assinar a recusa ou não assinar o Termo de Consentimento e Responsabilidade para Profilaxia em Hemofilia, assim como recusar-se a receber os esclarecimentos e os treinamentos requeridos, esgotados todos os esforços da equipe multiprofissional. O serviço de referência para o tratamento deverá comunicar o fato ao Conselho Tutelar, caso o paciente seja menor de idade.

6.3.3 TRATAMENTO PROFILÁTICO

6.3.3.1 DOSAGEM DOS PRODUTOS E ESCALONAMENTO DA FREQUÊNCIA DE INFUSÃO NA PROFILAXIA PARA OS PACIENTES COM HEMOFILIAS:

DOSAGEM (Protocolo de Blanchette)

ESTÁGIO A – Início: 50UI/Kg de concentrado de fator da coagulação uma vez por semana.

ESTÁGIO B – Aumento para 25-30UI/Kg (Hemofilia A), 30-40UI/Kg (Hemofilia B) duas vezes por semana, se ocorrer uma ou mais das situações:

Após 2 hemartroses na mesma articulação, dentro de 3 meses consecutivos ou;

Após 3 hemartroses em qualquer articulação, em qualquer período de tempo ou;

Após 3 sangramentos dentro de 3 meses consecutivos.

ESTÁGIO C – Aumento máximo para 25-30UI/Kg (Hemofilia A) três vezes por semana ou até em dias alternados; 30-40UI/Kg (Hemofilia B) duas vezes por semana. Caso haja persistência do sangramento recomenda-se aumentar 5UI/Kg, sem alterar a frequência de infusão.

A aplicação deve ser feita preferencialmente no período da manhã.

BENEFÍCIOS ESPERADOS:

Ausência do desenvolvimento de sequelas decorrentes de hemartroses;

Redução das sequelas e demais consequências relacionadas a hemorragias do sistema nervoso central;

Melhor qualidade de vida com adaptação e sociabilidade dos pacientes com hemofilia;

Redução de custos decorrentes do tratamento de eventuais sequelas.

REAÇÕES ADVERSAS:

As reações adversas associadas à administração endovenosa são extremamente raras, mas podem ocorrer náuseas, febre e hipersensibilidade. **Quando ocorrer reação adversa o paciente deverá comunicar ao médico assistente ou ao serviço que dispensou o produto para que sejam registradas no prontuário e notificadas à Agência Nacional de Vigilância Sanitária-ANVISA, por meio do Sistema Informatizado de Vigilância Pós-Comercialização/Usó-NOTIVISA.**

DURAÇÃO DA PROFILAXIA:

Pacientes, que estejam sob o regime de profilaxia deverão ter sua proposta terapêutica reavaliada a cada 3 (três) meses, no primeiro ano do tratamento, com intuito de acompanhar, identificar o desenvolvimento de inibidores e estabelecer ou não a continuidade desse regime. Os pacientes em profilaxia que completarem 18 anos de idade deverão ser submetidos à avaliação multiprofissional para manutenção do tratamento profilático, que deverá ser referendada pelo CTCH da SES.

6.3.3.2 ACOMPANHAMENTO DO PACIENTE EM REGIME DE PROFILAXIA NA INFÂNCIA **Erro! Indicador não definido.**

O acompanhamento dos pacientes em uso de profilaxia na infância deverá ser realizado por equipe multiprofissional nos moldes anteriormente descritos e deve incluir responsabilidades e cuidados laboratoriais.

A rotina para esses pacientes envolve:

a) Acompanhamento multiprofissional durante o primeiro ano do tratamento:

Pré-avaliação multiprofissional (médica, enfermagem, serviço social, psicologia e músculo esquelética);

Semana de 1 a 5: avaliação pela enfermagem;

Semanas 6, 14, 28 e 40: avaliação médica, enfermagem, serviço social e psicologia;

Semana 52: avaliação multiprofissional.

b) Acompanhamento laboratorial durante o primeiro ano do tratamento:

Pré-avaliação: função renal e hepática; sorologias; hemograma com contagem de plaquetas e pesquisa de inibidor e titulação de inibidor (se a pesquisa de inibidor for positiva);

Semanas 6, 14, 21, 34, 40 e 46: pesquisa de inibidor e titulação de inibidor (se a pesquisa de inibidor for positiva);

Semana 28: hemograma com contagem de plaquetas, pesquisa de inibidor e titulação de inibidor (se a pesquisa for positiva);

Semana 52: função renal e hepática incluindo tempo de protrombina (TP); sorologias; hemograma com contagem de plaquetas e pesquisa de inibidor e titulação de inibidor (se a pesquisa for positiva).

c) Acompanhamento multiprofissional e laboratorial após o primeiro ano do tratamento:

Avaliação: função renal e hepática; sorologias; hemograma com contagem de plaquetas, pesquisa de inibidor e titulação de inibidor (se a pesquisa de inibidor for positiva). Acompanhamento multiprofissional e laboratorial semestral. Exames de sorologia anuais.

Quando apresentar intercorrência avaliação multiprofissional e laboratorial: hemograma, pesquisa de inibidor e titulação de inibidor (esta se a pesquisa for positiva).

6.3.3.3 DOCUMENTOS E REGISTROS NECESSÁRIOS PARA OS PACIENTES EM PROFILAXIA

São integrantes do Protocolo, de acordo com as diretrizes do Ministério da Saúde os seguintes anexos:

Anexo VI – Termo de Consentimento e Responsabilidade para Profilaxia em Hemofilia (arquivado em prontuário e entregue aos responsáveis ou pacientes)

Anexo VII – Avaliação inicial da enfermagem (arquivada em prontuário)

Anexo VIIa – Evolução da enfermagem (arquivada em prontuário)

Anexo VIII – Avaliação inicial do Serviço Social (arquivada em prontuário)

Anexo VIIIa – Evolução do Serviço Social(arquivada em prontuário)

Anexo IX – Avaliação inicial da Psicologia (arquivada em prontuário)

Anexo IXa – Evolução da Psicologia (arquivada em prontuário)

Anexo X – Pontuação das articulações hemofílicas (“*Hemophilia Joint Health Score*”)

Anexo XI – Cartilha de profilaxia primária para familiares e pacientes (entregue aos pacientes)

Anexo XII – Planilha de infusão domiciliar (entregue aos pacientes)

Anexo XIII – Cronograma do Protocolo (arquivado em prontuário)

Anexo XIV – Agenda de seguimento (entregue aos pacientes)

Anexo XV – Resultado de exames (arquivado em prontuário e registrado no sistema Hemovida Web Coagulopatias do MS).

Os documentos acima devem ser preenchidos corretamente. A conferência antes do arquivamento no prontuário e entrega aos pacientes é de responsabilidade da equipe multiprofissional do serviço de referência de tratamento dos pacientes.

6.3.3.4 ACESSO VENOSO E USO DE CATÉTER

Caso haja dificuldade de acesso venoso, em qualquer momento do tratamento, deverá ser avaliada a necessidade de implantação de cateter venoso central.

Deve-se dar preferência para cateter com extremidade de abertura lateral, tipo fenda, que proporciona segurança contra refluxo de sangue e embolia gasosa no sistema porta, por pressão positiva ou negativa e que possa ser mantido com solução salina, não sendo necessário o uso de heparina.

O cateter central deve ser manipulado, preferencialmente, por profissional de saúde capacitado, tendo em vista os riscos de trombose e infecção.

Quando familiares solicitarem treinamento para realização da infusão por cateter na residência, o treinamento deve ser rigoroso. A equipe multidisciplinar deve estar atenta sobre quais familiares têm condições de fazer a infusão e deverá monitorar o paciente para avaliação e identificação de complicações precocemente.

SEMPRE que um paciente estiver utilizando um cateter central para a aplicação de fatores de coagulação, a infusão deve ser feita em condições assépticas e monitorada por profissional capacitado.

O paciente/responsável deverá procurar IMEDIATAMENTE o serviço de saúde a qualquer sinal ou sintoma de complicações que possam ser relacionados ao uso do cateter.

Esquema de reposição de concentrado de fator VIII para a implantação do catéter: Erro! Indicador não definido.

Pré-procedimento: 50 UI/Kg imediatamente antes do procedimento;

Iniciar 12 h após o procedimento, concentrado de fator VIII na dose de 20 UI/Kg a cada 12 h até o final do terceiro dia;

Após manter 25 UI/Kg ao dia até completar 7(sete) dias do procedimento.

Esquema de reposição de concentrado de fator IX para a implantação do catéter: Erro! Indicador não definido.

Pré-procedimento: 100 UI/Kg imediatamente antes do procedimento;

Iniciar 12 h após o procedimento concentrado de fator IX na dose de 40 UI/Kg a cada 12 h até o final do terceiro dia;

Após manter 50 UI/Kg ao dia até completar 7(sete) dias do procedimento.

6.4. TRATAMENTO DOS EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS E PROFILAXIA PARA PROCEDIMENTOS INVASIVOS **Erro! Indicador não definido.**

Toda ocorrência de hemartrose em paciente com hemofilia A deve ser tratada com infusão de concentrado de fator VIII na dose de 30 UI/kg, no dia do sangramento, seguido de 15 UI/kg nos dois dias subsequentes.

Toda ocorrência de hemartrose, em paciente com hemofilia B, deve ser tratada com infusão de concentrado de fator IX, na dose de 40 UI/kg, no dia do sangramento, seguido de 20 UI/kg, nos dois dias subsequentes.

Caso a dose usada na profilaxia coincida com a dose de um dia de tratamento, a dose profilática deve ser omitida.

Nos demais tipos de episódios hemorrágicos ou procedimentos invasivos e cirurgias, devem ser seguidas as recomendações do Manual de Tratamento das Coagulopatias Hereditárias, Ministério da Saúde, conforme segue abaixo.

6.5. DA AVALIAÇÃO MÚSCULO-ESQUELÉTICA

Recomenda-se que a avaliação seja realizada utilizando o escore *Hemophilia Joint Health Score* (ANEXO X).

6.6. TRATAMENTO DE REPOSIÇÃO DE CONCENTRADO DE FATOR DA COAGULAÇÃO NAS HEMOFILIAS A E B²²

A terapia de reposição nas hemofilias depende do quadro clínico e será realizada com fatores coagulantes. Baseia-se nas seguintes fórmulas:

Hemofilia A:

$$\text{Unidades internacionais (UI) de F VIII} = \text{peso (Kg)} \times \frac{\Delta}{2}$$

Hemofilia B:

$$\text{Unidades internacionais (UI) de F IX} = \text{peso (Kg)} \times \Delta$$

Onde: Δ = % de fator a ser elevado

Exemplo para o cálculo de reposição:

Paciente com hemofilia A, com hemartrose de joelho e peso de 50Kg (elevar o F VIII a 30%):

$$\text{UI de F VIII} = 50 \times 30/2 = 50 \times 15 = 750 \text{ UI}$$

Observações:

1. O Δ depende da gravidade do quadro clínico.
2. Quando o paciente tiver hemofilia leve, o Δ deve ser calculado como: % de fator a ser elevado – % de fator circulante (basal).
3. Lembrar que a vida média do F VIII é de 8 a 12 horas, em condições fisiológicas.
4. A vida média do F IX é de 18 a 24 horas.
5. O consumo do F VIII é maior quando há infecção ou sangramento ativo.

A terapia de reposição para as diversas situações clínicas nas hemofilias A e B encontra-se descrita na tabela a seguir:

TABELA 1 Tratamento das intercorrências hemorrágicas nas hemofilias*

Tipo de sangramento		Hemofilia A			Hemofilia B		
		F VIII			F IX		
		20 a 30% (10-15 UI/kg)	40 a 50% (20-30 UI/kg)	80 a 100% (40-50 UI/kg)	20 a 30% (20-30 UI/kg)	40 a 50% (40-50 UI/kg)	80 a 100% (80-100 UI/kg)
EQUIMOSE		--	--	--	--	--	--
HEMATOMA SUPERFICIAL		S.N.	--	--	S.N.	--	--
HEMATOMA MUSCULAR	Leve	1x dia/ 2-5 dias	--	--	1x dia/ 2 a 5 dias	--	--
	Grave**	--	Elevar a 50% a cada 12 horas por 3-7 dias	Elevar a 100% na 1.ª infusão	--	Elevar a 50% a cada 24 horas por 3-7 dias	Elevar a 100% na 1.ª infusão
EPISTAXE ou GENGIVORRAGIA		1x dia	S.N.	--	1x ao dia	S.N.	--
HEMARTROSE (tratamento precoce ou de pequeno volume)		1x dia/ 1-2 dias	--	--	1x dia/ 1-2 dias	--	--
HEMARTROSE (tratamento tardio ou volumoso; hemartrose em quadril ou ombro)			1 a 2x dia/ 3 a 5 dias			1 x dia/ 3 a 5 dias	
HEMATÚRIA		1x dia/ 1 a 5 dias	--	--	1x/ dia/ 1 a 3 dias	--	--
H.D. ALTA		--	--	1 ou 2x dia/ 7 dias	--	--	1 ou 2x dia/ 7 dias
H.D. BAIXA							
FERIMENTO CORTO-CONTUSO		S.N.	1x dia/ 3 dias	--	S.N.	1x dia/ 3 dias	--
HIC	Sem sinais neurológicos	--	Após a 1.ª infusão, 1x/ dia/14 dias	Elevar a 100% na 1.ª infusão	--	Após a 1.ª infusão, 1x/ dia/14 dias	Elevar a 100% na 1.ª infusão
	Com sinais neurológicos	--	Após a 1.ª infusão, elevar a 50% a cada 12 horas por 7 dias e depois a cada 24 horas, até o 14.º dia	Elevar a 100% na 1.ª infusão	--	Após a 1.ª infusão, elevar a 50%, a cada 12 horas por 7 dias e depois a cada 24 horas, até o 14.º dia	Elevar a 100% na 1.ª infusão
HEMORRAGIA POR GRANDES TRAUMATISMOS				12/12 h 7 dias. Após, 1x dia por mais 7 dias			12/12 h 7 dias. Após, 1x dia por mais 7 dias
HEMORRAGIA EM PESCOÇO, ASSOALHO DA LÍNGUA OU FACE***			No 1.º dia 12/12 horas. Após, 1x/ dia 7-14 dias			No 1.º dia 12/12 horas. Após, 1x/ dia 7-14 dias	
HEMORRAGIA RETROPERITONEAL		--	2x/ dia (variável)	Na 1.ª infusão	--	2x/ dia (Variável)	Na 1.ª infusão

* Modificado de *Hemophilia and vWD: Diagnosis, comprehensive care and assessment. Edition 2, Update 2 – AHDCDC Association of Hemophilia Clinic Directors of Canada* **Considera-se hematoma grave aquele localizado em ilio-psoas, panturrilha ou antebraço, associados ou não à síndrome compartimental *** conforme avaliação clínica. Abreviações: UI, unidades internacionais; S.N., se necessário; H.D., hemorragia digestiva; H.I.C., hemorragia intracraniana.

Tabela extraída do Manual de Coagulopatias Hereditárias do Ministério da Saúde (com autorização)

6.7. ABORDAGEM DOS PACIENTES COM HEMOFILIA A E B NAS SITUAÇÕES CLÍNICAS ESPECIAIS: 22

Epistaxe²²

Fazer tamponamento local, se possível com dedo de luva.

Administrar antifibrinolíticos, tais como **EACA** (ácido epsilonaminocaproico – Ipsilon®), na dose de **150 a 200** mg/Kg de peso ao dia de 6/6 horas, **V.O.** durante 3 a 7 dias ou **ácido tranexâmico** (Transamin® – comp de 250 mg ou Hemoblock® – comp de 250 e de 500mg) na dose de **25-30 mg/Kg de peso/dose de 8/8 horas**, durante o mesmo período. **Quando usado EV, a dose do ácido tranexâmico deve ser de 15 a 20 mg/kg/dose 8/8 horas.**

Se o sangramento não cessar: elevar o F VIII ou F IX a 30% a cada 24 horas até cessar o sangramento (em geral dose única é suficiente).

Cuidados locais: gelo, gaze embebida em EACA ou ácidotranexâmico, evitar o uso de adrenalina, avaliação da otorrinolaringologia.

Hemartrose²²

Em geral, a terapia de reposição (elevação do fator a 20% – 30%), associada ao repouso e a aplicação de gelo são suficientes para cessar essas hemorragias. Entretanto, nas hemartroses de quadril e ombro é importante elevar o F VIII ou F IX a 50% a cada 24 horas, variando conforme a resposta individual (média 4 a 5 dias) de cada paciente.

Hemorragia intramuscular²²

Em panturrilha, antebraço ou fliopsoas: a conduta depende da gravidade do processo.

Com comprometimento de nervos periféricos (síndrome compartimental): elevar o F VIII ou F IX a 100% na primeira infusão e 50% a cada 12 horas por 3 – 4 dias. Assim que houver melhora, reduzir para 50%, a cada 24 horas. O número de dias de tratamento depende da resposta individual e do próprio volume do hematoma. Se possível, associar medidas fisioterápicas tais como ultrassom e ondas curtas.

Sem comprometimento de nervos periféricos: elevar o F VIII ou F IX a 50% a cada 24 horas por 2 – 5 dias de acordo com a evolução do caso.

Nos hematomas de íliopsoas, tratar por um período de 7 dias, pelo menos.

Lembrar que a reabsorção do hematoma é lenta e que a suspensão da reposição de fator não coincide com o retorno do músculo à normalidade.

Hemorragia em pescoço, assoalho da língua ou face²²

Elevar F VIII ou F IX a 80 % na primeira infusão e, caso não haja progressão do hematoma, elevar a 40% a cada 12 horas, no primeiro dia. Manter níveis de 30% por mais 3 a 5 dias, de acordo com a evolução;

Caso existam, no segundo dia de evolução, hematoma volumoso ou sinais de progressão do hematoma, manter reposição a 40% a cada 12 horas, por dois dias adicionais.

Hemorragia em retroperitônio²²

Elevar F VIII ou F IX a 80% na primeira infusão e posteriormente 40%, a cada 12 horas. O período de tratamento dependerá da extensão do processo e da resposta ao tratamento, podendo chegar até 10 a 14 dias. Avaliar a necessidade de tratamento cirúrgico.

Hematúria²²

Não iniciar a terapia de reposição no primeiro momento;

NUNCA administrar antifibrinolíticos;

Cuidados gerais: repouso no leito, hidratação oral vigorosa e descartar infecção.

Se em 72 horas a hematúria macroscópica não ceder, elevar F VIII ou F IX a 30% a cada 24 horas, até o desaparecimento da mesma;

Caso a hematúria esteja associada à sintomatologia de cólica nefrética, isto é, dor em cólica, investigar, com urgência e conjuntamente com o nefrologista, a possibilidade de nefrolitíase.

Caso seja indicada litotripsia extracorpórea, esse procedimento deve ser precedido de elevação do fator a 80%.

Hemorragia gastrointestinal²²

Elevar F VIII ou F IX a 80 % a cada 12 ou 24 horas, dependendo da gravidade do sangramento. Manter o tratamento até 3 dias após a parada do sangramento (hematêmese ou enterorragia);

Administrar antifibrinolíticos, tais como **EACA** (ácido epsilonaminocaproico – Ipsilon[®]), na dose de **150 a 200 mg/Kg** de peso ao dia de 6/6 horas, **V.O.** durante 3 a 7 dias ou **ácido tranexâmico** (Transamin[®] – comp de 250 mg ou Hemoblock[®] – comp de 250 e de 500mg) na dose de **25-30 mg/Kg de peso/dose de 8/8 horas**, durante o mesmo período. **Quando usado EV, a dose do ácido tranexâmico deve ser de 15 a 20 mg/kg/dose 8/8 horas.**

Cuidados clínicos gerais: dieta, antiácido, cimetidina ou omeprazol;

Investigar a etiologia e considerar transfusão em caso de anemia aguda.

Trauma craniano²²

Elevar o F VIII ou F IX a 80% – 100 % e iniciar propedêutica para hemorragia intracraniana com: Avaliação neurológica; RX crânio; Tomografia computadorizada (TC) urgente; caso não haja imagem sugestiva de sangramento, repetir o exame dentro de um mês para controle.

Quando houver necessidade de punção liquórica, realizar reposição para elevar F VIII ou F IX a 100%, imediatamente antes da punção.

Trauma craniano sem hemorragia²²

Elevar o F VIII ou F IX a 50% a cada 24 horas, durante 3 dias.

Hemorragia intracraniana confirmada²²

Sem sinais neurológicos: Elevar o F VIII ou F IX a 100% na primeira infusão e, a seguir, elevar a 50%, a cada 24 horas durante 14 dias.

Com sinais neurológicos: Elevar o F VIII ou F IX a 100% na primeira infusão e, a seguir, a 50%, a cada 12 horas durante 7 dias. Se a imagem da TC melhorar, manter reposição a 50%, a cada 24 horas, até o 14º dia. Demais cuidados gerais para hemorragia intracraniana devem ser tomados.

Cirurgias de pequeno porte²²

Pré-operatório: Elevar o F VIII ou F IX a 50% imediatamente antes da cirurgia.

Pós-operatório: Se necessário (hematoma ou sangramento externo), elevar F VIII ou F IX a 30% a cada 24 horas, por mais 2 a 3 dias.

Administrar antifibrinolíticos, tais como **EACA** (ácido epsilonaminocaproico – Ipsilon®), na dose de **150 a 200 mg/Kg** de peso ao dia de 6/6 horas, **V.O.** durante 3 a 7 dias ou **ácido tranexâmico** (Transamin® – comp de 250 mg ou Hemoblock® – comp de 250 e de 500mg) na dose de **25-30 mg/Kg de peso/dose de 8/8 horas**, durante o mesmo período. **Quando usado EV, a dose do ácido tranexâmico deve ser de 15 a 20 mg/kg/dose 8/8 horas.**

Cirurgias de médio porte²²

Pré-operatório

Elevar o F VIII ou F IX a 100%, imediatamente antes da cirurgia.

Pós-operatório

Manter o F VIII ou F IX a 40% (infusão a cada 8 horas) até o 3º dia de P.O.

Manter o F VIII ou F IX a 50% (infusão a cada 12 horas) do 4º ao 7º dia de P.O.

Manter o F VIII ou F IX a 30% (infusão a cada 24 horas) até a retirada dos pontos (10 a 14 dias de P.O.).

Administrar antifibrinolíticos, tais como **EACA** (ácido epsilonaminocaproico – Ipsilon®), na dose de **150 a 200 mg/Kg** de peso ao dia de 6/6 horas, **V.O.** durante 3 a 7 dias ou **ácido tranexâmico** (Transamin® – comp de 250 mg ou Hemoblock® – comp de 250 e de 500mg) na dose de **25-30 mg/Kg de peso/dose de 8/8 horas**, durante o mesmo período. **Quando usado EV, a dose do ácido tranexâmico deve ser de 15 a 20 mg/kg/dose 8/8 horas.**

Cirurgias de grande porte²²

Pré-operatório:

Elevar o F VIII ou F IX a 100%, imediatamente antes da cirurgia.

Pós-operatório:

Manter o F VIII ou F IX a 50% (infusão a cada 12 horas) do 4º ao 7º dia de P.O.

Manter o F VIII ou F IX a 50% (infusão a cada 24 horas) do 8º ao 14º dia de P.O. ou até a retirada total dos pontos.

Cuidados no pós-operatório:

Dosar o F VIII ou FIX a cada 3 dias.

Sempre reavaliar as doses de terapia de reposição de acordo com a evolução clínica, principalmente na vigência de hematomas volumosos e infecção.

Dar preferência à infusão contínua.

Nas cirurgias ortopédicas, manter a terapia de reposição por até 6(seis) semanas, quando necessário.

Administrar antifibrinolíticos, tais como **EACA** (ácido epsilonaminocaprício – Ipsilon®), na dose de **150 a 200 mg/Kg** de peso ao dia de 6/6 horas, **V.O.** durante 3 a 7 dias ou **ácido tranexâmico**(Transamin® – comp de 250 mg ou Hemoblock® – comp de 250 e de 500mg) na dose de **25-30 mg/Kg de peso/dose de 8/8 horas**, durante o mesmo período. **Quando usado EV, a dose do ácido tranexâmico deve ser de 15 a 20 mg/kg/dose 8/8 horas.**

Procedimentos invasivos²²

Devem ser precedidos de terapia de reposição, com níveis adequados, conforme especificados na tabela.

TABELA 2 Tabela de reposição para realização de procedimentos invasivos

Procedimento	F VIII		F IX		Frequência		Duração	
	%	UI/Kg	%	UI/Kg	F VIII	F IX	-	
Vacinas intramusculares	-	-	-	-	-	-	-	
Punção arterial	-	-	-	-	-	-	-	
Eletromiografia	-	-	-	-	-	-	-	
Mielograma	-	-	-	-	-	-	-	
Biópsia	Pele	50	25	50	50	DU	DU	DU
	Mucosa	30	15	30	30	DU	DU	repetir S/N
	Músculo	50	25	50	50	DU	DU	repetir S/N
Broncoscopia	Preparo	30-50	15-25	30-50	30-50	DU	DU	DU
	Com Biópsia	30	15	30	30	1 x dia	1 x dia	1 dia
	Sem Biópsia	80	40	80	80	DU	DU	DU
Endoscopia Digestiva	Alta com biópsia	80	40	60	60	1 x dia	1 x dia	1 dia
	Baixa com biópsia	40	20	30	30	1 x dia	1 x dia	2-3 dias
Punção lombar	100	50	100	100	DU	DU	DU	

Abreviações: DU, dose única; S/N: se necessário

Tabela extraída do Manual de Coagulopatias Hereditárias do Ministério da Saúde (com autorização)

Procedimentos odontológicos²²

Todo procedimento odontológico deverá levar em consideração:

Discussão do caso entre o dentista e o hematologista responsável para se definir o esquema de tratamento, tendo em vista o tipo de procedimento e a disponibilidade de recurso terapêutico;

O antifibrinolítico, quando indicado, deverá ser iniciado 24 horas antes do ato cirúrgico, nas doses habituais e ser mantido por 5 a 7 dias.

A reposição com fator de coagulação para procedimentos odontológicos deve seguir as recomendações da tabela abaixo:

TABELA 3 Recomendações sobre o uso de fatores de coagulação para tratamento odontológico

Procedimento	F VIII % (UI /Kg)	F IX % (UI/Kg)	Frequência	Duração
Anestesia infiltrativa	-	-	-	-
Anestesia de bloqueio do alveolar inferior ou outros	30 (15)	30 (30)	Pré-procedimento	DU
Tratamento preventivo	-	-	-	-
Tratamento periodontal*	30 (15)	30 (30)	Pré-procedimento	DU
Tratamento endodôntico	-	-	-	-
Tratamento restaurador	-	-	-	-
Tratamento protético	-	-	-	-
Tratamento ortodôntico	-	-	-	-
Exodontias**	80 (40)	80 (80)	Pré-procedimento	DU

*No tratamento periodontal efetua-se a curetagem periodontal e outros procedimentos mais invasivos. Associar antifibrinolíticos e outras medidas locais de hemostasia ** associar terapia de reposição dos fatores de coagulação a outros métodos de hemostasia local, conforme descrito no *Manual de Atendimento Odontológico a Pacientes Portadores de Coagulopatias Hereditárias*. Abreviação: *DU = dose única.

Tabela extraída do Manual de Coagulopatias Hereditárias do Ministério da Saúde (com autorização)

6.8. INFUSÃO CONTÍNUA DE FATOR VIII²²

A infusão contínua em bomba (BIC) é especialmente empregada em cirurgias e em casos de hemorragias graves.

Em geral, a infusão contínua tem sido limitada ao uso hospitalar. Os concentrados são diluídos e as bolsas são trocadas a cada 8-12 horas.

É possível economizar entre 20% – 50% de fator quando se utiliza infusão contínua. Entretanto, há necessidade de dosagens seriadas do fator a ser infundido diariamente.

Relatos, ainda não comprovados, associam maior risco de desenvolvimento de inibidor em pacientes que tenham infusão contínua ou tratamento intensivo (>35 UI/kg/dia) com fator deficiente por mais de 5 dias consecutivos. Nesses casos, recomenda-se testar o inibidor a partir do 5º dia e, em seguida, semanalmente, enquanto o paciente estiver em terapia de reposição.

6.9. INDICAÇÃO DE DOSE DOMICILIAR (DD)²²

Ter diagnóstico de hemofilia comprovado laboratorialmente e não apresentar anticoagulante circulante (inibidor);

Estar com o cadastro atualizado no sistema da Hemovida Web Coagulopatias/ MS ao iniciar esta modalidade de tratamento;

Apresentar receita médica em formulário padronizado pela FHB, preenchida corretamente, para cadastro inicial e em toda modificação de dosagem, pelo médico assistente, conforme modelo anexo;

O paciente ou responsável deve concordar, assinar e entregar o Termo de Consentimento e Responsabilidade para Profilaxia em Hemofilia, modelo anexo;

Possuir conhecimento de sua doença, assim como do tratamento e dispor de estrutura adequada no domicílio para armazenamento e condições de transporte dos medicamentos. Caso não haja estrutura domiciliar adequada ou condições de transporte dos medicamentos, os serviços de saúde do território de moradia do paciente poderão ser acionados para esse fim;

Ser submetido ao treinamento adequado para a auto infusão ou apresentar um adulto responsável que se disponha a ser treinado para a aplicação do concentrado do fator nas crianças;

Ser submetido à reavaliação periódica pela equipe multiprofissional do serviço de saúde de referência para tratamento;

Registrar cada aplicação e levar a anotação ao serviço de saúde de referência para tratamento, especificando data, produto, lote, local da hemorragia e ocasionais intercorrências da infusão (p. ex., reações alérgicas);

Não apresentar reação alérgica ao medicamento;

Devolver os frascos utilizados para permitir um perfeito controle da utilização do medicamento e descarte em lixo hospitalar.

6.10. TRATAMENTO DOS PACIENTES COM HEMOFILIA E INIBIDOR²²

Os inibidores são anticorpos da classe IgG que produzidos pelos pacientes de hemofilia atuam contra o F VIII e IX.

Cerca de 5% a 30% dos pacientes com hemofilia A desenvolvem inibidores em algum momento de sua vida. Dentre os pacientes com hemofilia B, a incidência de inibidores de F IX é bem mais baixa, cerca de 3%. Geralmente os pacientes mais afetados pelos inibidores são aqueles acometidos por hemofilia grave, mais expostos aos fatores da coagulação.

Clinicamente, a presença de inibidores manifesta-se pela má resposta ao tratamento habitual ou pelo aumento da frequência e/ou gravidade dos episódios hemorrágicos. Nesses casos deverá ser considerada a possibilidade de surgimento de inibidor e deve ser realizada a pesquisa laboratorial de inibidor e em caso positiva a dosagem deles. O médico assistente deve solicitar os exames ao Laboratório de Referência em Hemostasia da Fundação Hemocentro de Brasília, em data e horário pré-agendados, juntamente com preenchimento de formulário específico padronizado pela FHB, para realização da pesquisa do inibidor.

A presença de inibidores é titulada através do método Bethesda e, por definição, uma unidade Bethesda (UB) corresponde à quantidade de anticorpos circulantes capazes de inativar 50% do F VIII ou F IX existente em 01 ml de plasma normal.

Os inibidores podem ser classificados segundo o título de anticorpos circulantes e a resposta antigênica. De acordo com recomendação recente do *Factor VIII and Factor IX Subcommittee*, da *International Society on Thrombosis and Haemostasis-ISTH*, deve-se considerar de baixa resposta os inibidores que mantêm níveis persistentemente ≤ 5 UB/ml, apesar de constante estímulo com o fator deficiente.

O termo inibidor de alta resposta deve ser utilizado para aqueles casos em que a atividade inibitória seja > 5 UB/ml, em qualquer momento da existência do inibidor. Essa classificação é importante, pois determina a adoção de condutas diferentes no tratamento de hemorragias nos pacientes com inibidores.

Na decisão do tratamento dos episódios hemorrágicos nos pacientes com hemofilia e inibidores devem ser avaliados:

a gravidade do sangramento;

o título de inibidor recente;

a presença de resposta anamnésica;

o conhecimento da resposta clínica do paciente aos diferentes produtos.

6.10.1 PESQUISA E QUANTIFICAÇÃO DO INIBIDOR ²²**Erro! Indicador não definido.**

A pesquisa de inibidor amiúde permite uma melhor avaliação do tratamento de imunotolerância, além de possibilitar maior vigilância contra a formação de altos títulos.

A pesquisa de inibidor contra os fatores VIII e IX deverá ser realizada conforme abaixo:

Imediatamente antes da inclusão na profilaxia primária;

A cada 10 dias até o 50º dia de exposição (DE) ao fator deficiente;

A cada 3 meses do 51º até 100º DE;

A cada 6 meses do 101º DE até 5 anos de idade;

A cada 12 meses após 5 anos de idade;

Previamente a cirurgias ou procedimentos invasivos;

Em qualquer ocasião, naqueles pacientes que passaram a não responder à terapia de reposição ou que apresentem aumento da frequência ou gravidade de sangramentos;

Em pacientes que tenham recebido infusão contínua ou tratamento intensivo (> 35 UI/kg/dia) com fator deficiente por mais de cinco dias consecutivos. Nesses casos, recomenda-se testar o inibidor a partir do quinto dia e, em seguida, pelo menos semanalmente, enquanto o paciente estiver em terapia de reposição.

Os pacientes que entrarem no esquema de escalonamento de dose, com aumento do número de infusões semanais, as datas de coleta do inibidor deverão ser recalculadas a partir da data do escalonamento.

Uma vez detectado inibidor pelos testes de triagem, a quantificação do mesmo é imprescindível, devendo ser utilizado o método Bethesda ou, preferencialmente, o Bethesda modificado (Nijmegen).

Os pacientes que desenvolverem inibidores deverão ter a sua prescrição alterada para usarem CCPA ou Fator VII ativado recombinante.

Podará ser adotado o tratamento com DD ou profilaxia de curta duração, de acordo com a avaliação clínica.

O tratamento sugerido pelo médico assistente deve ser aprovado pelos médicos do CTCH. Os médicos do CTCH, se necessário, poderão encaminhar o caso à Junta Médica para avaliação e decisão final.

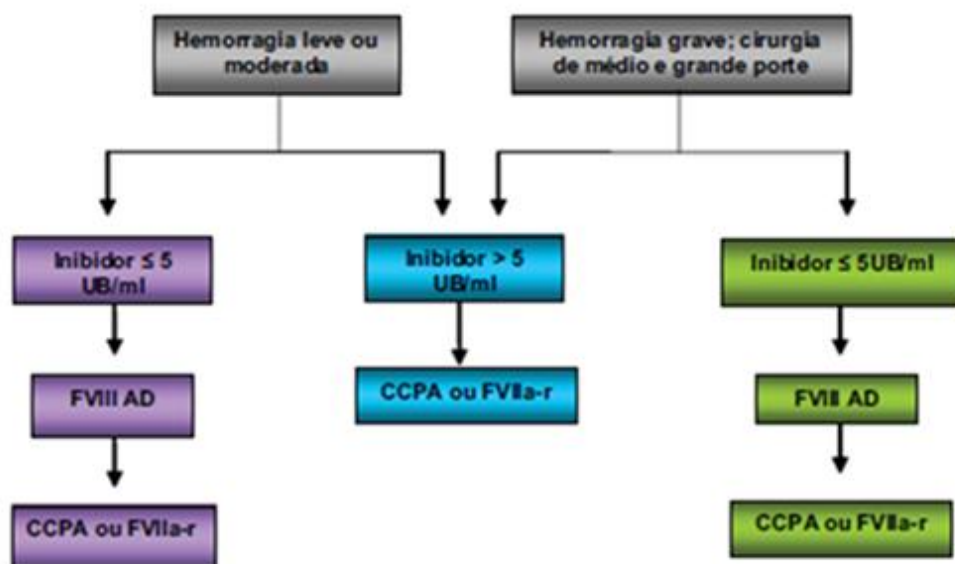
6.10.2. TRATAMENTO DOS EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS NOS PACIENTES COM HEMOFILIA A E INIBIDORES²²

6.10.2.1. TRATAMENTO DOS EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS DE LEVE E MODERADA INTENSIDADE NA HEMOFILIA A E INIBIDORES²²

Em pacientes com inibidores de baixa resposta

A desmopressina pode ser empregada em pacientes com hemofilia A leve e inibidor de baixa resposta com título entre 0,6 – 2UB/ml. Doses dobradas (2 vezes o incremento esperado) de concentrado de F VIII podem ser eficazes, embora doses ainda mais altas possam ser necessárias. A resposta a esse tratamento pode ser facilmente monitorada com teste de atividade de F VIII, 1 hora após a infusão. O tempo de tratamento é, em geral, de um a três dias. Se não há resposta clínica à infusão de altas doses de F VIII, evidenciado por sangramento persistente, manutenção ou piora da dor/disfunção do órgão comprometido ou atividade de F VIII inferior à desejada (30% a 40%), recomenda-se tratar o paciente com produtos bypassing, de acordo com o fluxograma abaixo.

FLUXOGRAMA 1 Tratamento de pacientes com hemofilia A e inibidores



Abreviações: **UB**, unidades Bethesda; **FVIII AD**, fator VIII em altas doses; **CCPA**, concentrado de complexo protrombínico parcialmente ativado; **FVIIa-r**, fator VII ativado recombinante.

Fluxograma de decisões extraído do Manual de Coagulopatias Hereditárias do Ministério da Saúde (com autorização e modificação)

OBSERVAÇÃO:

1- Ausência de resposta é definida por persistência do sangramento ou dos sinais e sintomas relacionados ao mesmo e/ou elevação dos títulos de inibidores.

2 – Caso seja conhecida a resposta a algum dos referidos produtos, deve-se optar pela utilização do produto de melhor resposta como primeira opção de tratamento nas hemorragias graves.

Em pacientes com inibidores de alta resposta

O tratamento das hemorragias de leve a moderada intensidade em pacientes com inibidor de alta resposta deve ser iniciado com CCPA ou FVIIa-r. Nos casos conhecidos de pacientes que não respondem ao CCPA ou de reações alérgicas a esse produto, o FVIIa-r poderá ser utilizado tal como descrito no Fluxograma anterior.

6.10.2.2. TRATAMENTO DOS EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS DE GRAVE INTENSIDADE NA HEMOFILIA A E INIBIDORES²²

Em pacientes com inibidores de baixa resposta

O tratamento com altas doses de concentrado de fator VIII deve ser inicialmente usado, conforme abaixo:

Dobrar a dose de concentrado de fator VIII utilizado ou utilizar dose inicial de 100 UI/kg de concentrado de fator VIII ou dose inicial igual a dose neutralizante + incrementante com uma manutenção de 50 a 100UI/kg a cada 12 horas ou, mais raramente, a cada 8 horas. Reavaliar e mudar de esquema se necessário.

Dose neutralizante = título de inibidor (UB/ml) x volume plasmático (ml). Volume plasmático aproximado e de 40ml/kg

Dose incrementante = 30 a 100UI/kg, dependendo da gravidade do sangramento ou utilizar uma dose em bolo inicial de 50 a 100UI/kg, seguida de infusão contínua, iniciando com 5UI/kg/hora, podendo chegar a 10UI/kg/hora de concentrado de fator VIII.

Recomenda-se manter níveis de atividade de fator VIII acima de 50% nos primeiros dias, e, após, 30% a 40%, quando a hemorragia estiver sob controle.

Se não houver resposta às altas doses de concentrado de fator VIII, evidenciado por sangramento persistente ou elevação dos títulos de inibidores, deve-se mudar o tratamento, tal como descrito no Fluxograma 2 para hemorragia grave com inibidor > 5UB/ml.

Em pacientes com inibidores de alta resposta

O tratamento com agente bypassing (CCPA) deve ser preferencialmente utilizado.

Deve-se lembrar que um paciente pode ter resposta variável ao CCPA e FVIIa-r, de tempos em tempos. Assim, não se deve afirmar que um paciente não é responsivo a um determinado produto indefinidamente.

Os esquemas utilizados são:

CCPA: máximo de 200 UI/kg/dia, dividido em duas doses, pelo tempo necessário para o controle da hemorragia;

FVIIa-r: 90µg/kg ou 4,5KUI/kg em bolo, a cada 2–3 horas, nas primeiras 24 horas. A seguir, deve-se prolongar os intervalos para cada 3, 4 ou 6 horas pelo tempo necessário para o controle da hemorragia.

Não existem evidências científicas que tenham demonstrado que o CCPA ou o FVIIa-r seja mais efetivo clinicamente ou mais trombogênico que o outro. Um recente estudo prospectivo e comparativo entre CCPA e FVIIa-r demonstrou que ambos os produtos apresentaram eficácia similar no tratamento de hemartroses, embora tenha havido uma variabilidade na resposta aos produtos no mesmo indivíduo. A observação clínica mostra que pacientes que não respondem ao CCPA podem responder ao FVIIa-r, e vice-versa, e que a resposta pode variar de tempos em tempos.

As solicitações de FVIIa-r devem ser feitas diretamente à FHB, mediante o preenchimento de um formulário próprio com as devidas informações sobre o quadro clínico do paciente e a justificativa para

uso do produto, juntamente com a receita médica. A solicitação será analisada e liberada pela Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados/MS, de acordo com as normas do Ministério da Saúde.

6.10.3. TRATAMENTO DAS DIVERSAS CONDIÇÕES HEMORRÁGICAS EM PACIENTES COM HEMOFILIA A E INIBIDORES DE ALTA RESPOSTA²²

O tratamento do paciente com hemofilia A e inibidores é bastante complexo e individualizado. Uma tentativa de padronização mínima é sugerida a seguir para as hemorragias mais comuns. Lembrar que exames de ecografia e/ou tomografia para o diagnóstico, assim como a realização desses exames para acompanhamento da evolução do quadro, são de suma importância em casos de hematomas musculares, intracavitários e hemorragia de sistema nervoso central. Ainda há pacientes que se beneficiam mais com doses máximas iniciais do que outros, diante de hemorragias moderadas ou graves.

Hemartrose de leve gravidade²²

CCPA 75 UI/kg, 1 dose

FVIIa-r 90µg/kg, 1 a 3 doses, com 2 a 4 horas de intervalo.

Hemartrose moderada ou de grave intensidade²²

CCPA 75 a 100 UI/kg, a cada 12 ou 24 horas de intervalo, por 3 a 5 dias.

FVIIa-r 90µg/kg, a cada 2, 4 e após 6 horas de intervalo, por 3 a 5 dias; o espaçamento das doses deve ocorrer o mais breve possível com a avaliação contínua do paciente, antes da próxima infusão.

Hematomas musculares de leve gravidade²²

CCPA 75 UI/kg, 1 dose.

FVIIa-r 90µg/kg, 1 a 3 doses, com 2 a 4 horas de intervalo.

Hematomas musculares de intensidade moderada ou grave (exclui hematoma de ileopsoas, panturrilha, pescoço e antebraço)²²

CCPA 75 a 100 UI/kg, a cada 12 ou 24 horas de intervalo, por 3 a 7 dias.

FVIIa-r 90µg/kg, a cada 2 horas (3 doses), cada 3 horas (3 doses), cada 4 horas e após 6 horas de intervalo, por 3 a 7 dias; o espaçamento das doses deve ocorrer o mais breve possível com a avaliação contínua do paciente, antes da próxima infusão.

Hematoma de íliopsoas, panturrilha, região cervical e antebraço²²

CCPA 75 a 100 UI/kg, a cada 12 horas por 3 dias e após a cada 24 horas até completar 7 a 14 dias de reposição.

FVIIa-r 90 µg/kg, a cada 2 horas (6 doses), 4 horas (6 a 12 doses) e após a cada 6 horas de intervalo, por 7 a 14 dias de reposição; o espaçamento das doses deve ocorrer o mais breve possível com a avaliação contínua do paciente, antes da próxima infusão.

Hematoma de retroperitônio²²

CCPA 75-100 UI/kg, a cada 12 horas por 3 a 5 dias e após a cada 24 horas até completar 10 a 14 dias de reposição.

FVIIa-r 90 µg/kg, a cada 2 horas (6 a 12 doses), 3 horas (4 a 8 doses), 4 horas (6 a 12 doses) e após a cada 6 horas de intervalo, por 10 a 14 dias de reposição; o espaçamento das doses deve ocorrer o mais breve possível com a avaliação contínua do paciente, antes da próxima infusão.

Hemorragia de Sistema Nervoso Central-SNC²²

Semelhante ao esquema de reposição de cirurgias de médio e grande porte.

CCPA 100 UI/kg, a cada 12 horas por 3 a 5 dias, após 75 UI/kg a cada 12 horas por mais 3 dias e após 75 a 100 UI/kg 1 vez por dia, até completar 10 a 14 dias de reposição.

FVIIa-r 90µg/kg a cada 2 horas (12 a 24 doses), 3 horas (8 doses), 4 horas (6 a 12 doses) e após a cada 6 horas de intervalo, por 10 a 14 dias de reposição; o espaçamento das doses deve ocorrer o mais breve possível com a avaliação contínua do paciente, antes da próxima infusão.

Hematúria²²

Deve ser sempre tratada com hidratação vigorosa em domicílio por 1 a 3 dias, medida que pode coibir a hemorragia em alguns casos.

Quando é necessário reposição com concentrado de fator, deve-se, antes da dose de reposição, administrar soro fisiológico 0,9% endovenoso.

CCPA 75 a 100 UI/kg, 1 vez ao dia, por 1 a 5 dias.

FVIIa-r 90µg/kg, 1 a 3 doses, com 2 a 4 horas de intervalo.

6.10.4 CIRURGIAS EM PACIENTES COM HEMOFILIA A E INIBIDORES²²

Em pequenas cirurgias, tais como extração dentária, em pacientes com inibidor de baixa resposta, pode-se utilizar concentrado de fator VIII em altas doses, conforme descrito anteriormente. Nos pacientes com inibidor de alta resposta, que utilizarão 1 a 2 doses de CCPA para tratamento de procedimentos dentários menores, pode-se utilizar antifibrinolíticos via oral, após 12 horas da última infusão de CCPA. **Não se deve usar CCPA concomitantemente com antifibrinolíticos.** O antifibrinolítico tópico deve ser também utilizado em procedimentos cirúrgicos orais na forma de bochecho ou aplicação do comprimido triturado (pasta) na ferida.

Alternativamente, pode-se utilizar o FVIIa-r, 1 a 2 doses, também associado ao uso de antifibrinolíticos orais e tópicos.

As cirurgias de médio e grande porte são tratadas de forma semelhante às hemorragias graves. Se o título de inibidor é de baixa resposta, o fator VIII em altas doses deve ser preferencialmente utilizado.

CCPA e FVIIa-r oferecem uma hemostasia efetiva em 80% a 90% dos pacientes com inibidor de alta resposta submetidos à cirurgia de médio e grande porte, quando utilizados de forma semelhante ao tratamento para hemorragias graves. A primeira dose de FVIIa-r em pacientes com inibidor submetidos a cirurgia deve ser de 120µg/kg.

Cirurgias eletivas de médio e grande porte devem ter uma justificativa importante nesses pacientes devido à falta de um agente suficientemente efetivo e totalmente confiável na manutenção da hemostasia. Particularmente naquelas cirurgias que exigem uma hemostasia prolongada, nenhum produto garante uma hemostasia duradoura. A indicação da cirurgia eletiva para esses pacientes deve ser criteriosamente analisada pela equipe do serviço de referência em conjunto com o profissional que indicar o procedimento, avaliando não só o risco do procedimento, mas o local onde ele será realizado e a responsabilidade pelo paciente.

6.10.5. TRATAMENTO DOS EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS NOS PACIENTES COM HEMOFILIA B E INIBIDORES²²

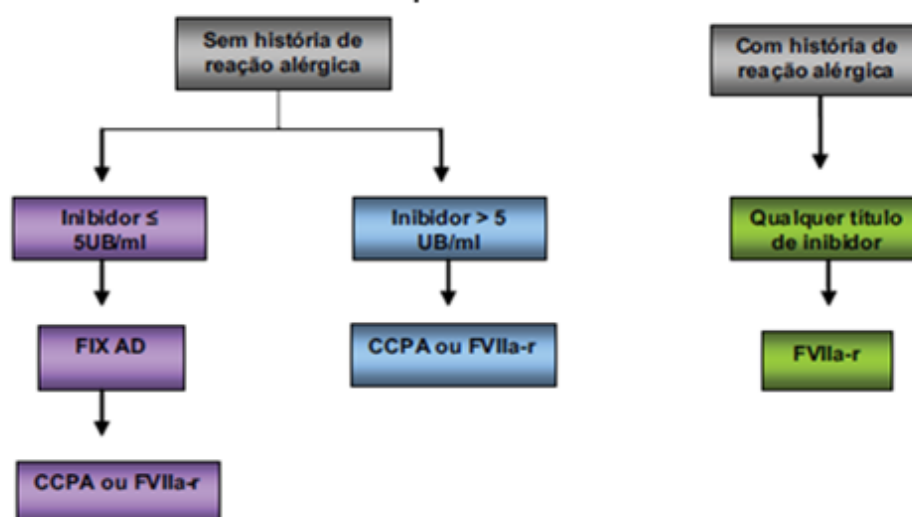
A opção de tratamento para esses pacientes dependerá da gravidade do sangramento e da presença de resposta anamnésica progressa.

Pacientes com Hemofilia B e inibidores podem exibir reações alérgicas após a administração de concentrado de fator IX. As reações alérgicas podem se apresentar como urticária, angioedema, broncoespasmo, hipotensão e anafilaxia. Essas reações podem aparecer no mesmo momento do aparecimento do inibidor ou após infusões de concentrado de fator IX.

Pacientes com inibidores de baixo título podem responder a infusão de concentrado de fator IX. Nos sangramentos leves/moderados, a dose inicial recomendada é de 100-200 UI/kg seguido de 50-100 UI/kg, a cada 12 ou 24 horas, pelo tempo que julgar necessário, a fim de controlar a hemorragia, em geral 1 a 3 dias. Se a resposta for inadequada, o tratamento deve ser trocado para CCPA ou FVIIa-r.

Sangramentos graves em pacientes com inibidor de alta resposta devem ser tratados com CCPA ou FVIIa-r, com doses semelhantes às citadas para tratamento de hemorragias na hemofilia A com inibidor de fator VIII, seguindo o seguinte fluxograma:

FLUXOGRAMA 2 Tratamento de pacientes com hemofilia B e Inibidores



Abreviações: UB, unidades Bethesda; FIX AD, fator IX em altas doses; CCPA, concentrado de complexo protrombínico parcialmente ativado; FVIIa-r, fator VII ativado recombinante

Fluxograma de decisões extraído do Manual de Coagulopatias Hereditárias do Ministério da Saúde (com autorização e modificação)

O risco de resposta anamnésica ou aumento dos títulos de inibidores e anafilaxia devem ser lembrados quando o CCPA for utilizado para o tratamento desses pacientes.

Pacientes com história de reações alérgicas após a administração de concentrados contendo fator IX, o FVIIa-r é recomendado como tratamento de escolha. As doses de FVIIa-r são semelhantes àquelas utilizadas para o tratamento de hemorragia em pacientes com hemofilia A e inibidores.

Na impossibilidade do uso do FVIIa-r, hemoderivados contendo fator IX podem ser utilizados com cuidado extremo, sob supervisão médica, em regime de internação. Pré-medicação com anti-histamínicos e corticoides é recomendada, juntamente com condições adequadas para tratamento em unidade de terapia intensiva de reações alérgicas agudas e anafilaxia.

6.11. MODIFICAÇÃO DA ESPECIFICAÇÃO DOS FATORES EM USO

A modificação da especificação de fator de coagulação para o tratamento relacionada à anafilaxia será feita mediante documentação clínica de anafilaxia, com notificação do evento adverso para a ANVISA, por meio do NOTIVISA.

Reações alérgicas cutâneas, não complicadas, eventualmente associadas especificamente a um lote de medicamento, não são justificativas para a modificação da especificação do fator de coagulação.

A migração para o uso de fator VIII e IX recombinantes será feita em pacientes com intolerância a todas as formas de fatores plasmáticos inclusive ultrapuros e monoclonais, ou em caso de eventual de indisponibilidade de todas as formas de fatores plasmáticos.

A indicação de uso de fator VIII e IX recombinantes será avaliada individualmente pelos médicos do CTCH. Os médicos do CTCH, se necessário, poderão encaminhar o caso à Junta Médica para avaliação e decisão.

6.12. DOENÇA DE VON WILLEBRAND

Será adotada a norma vigente da Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados do MS. **Erro! Indicador não definido.**

6.13. COAGULOPATIAS RARAS

Será adotada a norma vigente da Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados do MS. **Erro! Indicador não definido.**

7. PRODUTOS DISPONÍVEIS PARA TRATAMENTO DAS COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS

7.1. FATOR VIII DERIVADO DE PLASMA

O fator VIII pode ser estratificado de acordo com o seu grau de pureza.

1ª geração / Pureza intermediária: contém 6 a 10 UI/mg de proteína. O método de fracionamento é o de precipitação proteica em série. Esses produtos não são mais importados ao Brasil.

2ª geração / Alta pureza: contém 50 a 150 UI/mg de proteína. O método de fracionamento é o de precipitação proteica associada à separação por cromatografia.

3ª geração / Ultra-alta pureza: produtos derivados de plasma purificados através de anticorpos ou fatores recombinantes. Atividade de 3.000UI/mg de proteínas. Essa concentração é essencialmente a mesma dos fatores recombinantes, que devem conter essa média para serem produtos considerados seguros e em última análise puros. O método de fracionamento é o de precipitação proteica associada à cromatografia por anticorpos monoclonais.

7.2. FATOR VIII RECOMBINANTE

Os fatores recombinantes também são divididos em geração do produto.

Produtos de 1ª geração: São fatores derivados de células de hamster transfectadas e que não necessitam de inativação viral. Há adição de albumina humana para estabilização do produto, constituindo fator de risco para transmissão de vírus humanos. Estudos colaborativos de duas companhias, Baxter-Hyland-Immuno (Recombinate®) e Aventis Bayer (Kogenate®), demonstraram a eficácia do produto quando comparado com os fatores plasmáticos. Há risco de transmissão de vírus não humanos derivados de mamíferos, do ponto de vista teórico. Os estudos de biossegurança não demonstraram até o momento risco de transmissão de doenças podendo, entretanto, ocorrer aparecimento de anticorpos contra proteínas animais presentes no produto.

Produtos de 2ª geração: Não contém albumina e são estabilizados com sucrose (Kogenate-FS®, Helixate-FS®) e (ReFacto®), conferindo um alto grau de confiabilidade em relação à eventual contaminação por microorganismos.

Produtos de 3ª geração: Existem dois produtos disponíveis no mercado, o Advate® da Baxter e o Xyntha® da Pfizer. Esse produto é isento na sua síntese de proteínas de origem humana, mas não de proteínas de outros animais. Há uma grande variação individual na distribuição e na meia vida do produto, que varia de 6.7 a 25 horas, por isso os níveis de FVIII devem ser avaliados.

7.3. FATOR IX DERIVADO DE PLASMA

O fator IX pode ser estratificado de acordo com o seu grau de pureza:

1ª geração / Pureza intermediária: tem uma ordem de purificação 100x do plasma. Seus maiores contaminantes são IGA, IgG, Fator II, Fator VII e Fator X, quinases, proteínas C e S. O método de fracionamento é o de precipitação em série ou precipitação associada a cromatografia.

2ª geração / Alta pureza: tem uma ordem de purificação 10x em relação aos produtos de primeira geração. O método de fracionamento é o de precipitação associada a múltiplos ciclos de cromatografia. Contém os mesmos contaminantes que o de primeira geração, em menor quantidade.

3ª geração / Ultra-alta pureza: tem uma ordem de purificação 50x ou mais em relação aos produtos de primeira geração. O método de fracionamento é o de precipitação, cromatografia por anticorpos monoclonais associada à separação por cromatografia. Contém os mesmos contaminantes, porém em nível de ng, a menos que se adicione proteína estabilizadora. Maior eficiência na inativação viral.

7.4. FATOR IX RECOMBINANTE

O fator IX recombinante é produzido por inserção do genoma do fator IX no ovário de hamsters chineses, sendo de comprovada eficácia no tratamento de pacientes com Hemofilia B. Meia vida de 16 a 17 horas, não contém albumina, o que é uma vantagem em relação ao produto derivado de plasma. O volume e distribuição do fator IX são maiores que o derivado do plasma com aumento em neonatos e crianças. Desde 2006 até a publicação deste Protocolo não há fator IX recombinante com registro válido na ANVISA.

7.5. CONCENTRADO DE COMPLEXO PROTROMBÍNICO ATIVADO – CCPA

É semelhante ao Concentrado de Complexo Protrombínico-CCP, produto utilizado até recentemente. Por clivagem enzimática, é retirada parcela imunogênica do CCP e feita a ativação parcial dos fatores II, VII, IX e X. Indicado para o tratamento de pacientes com hemofilia A e B com inibidores de alto título.

7.6. FATOR VII ATIVADO RECOMBINANTE – FVIIa-r

O fator VIIa-r é indicado no tratamento dos episódios de sangramento nos pacientes com hemofilia A ou B e presença de inibidores, nos pacientes com deficiência de fator VII e nos casos de Trombastenia de Glanzmann.

A prescrição do fator VIIa-r nas indicações acima deve ser precedida de avaliação pela equipe assistente do paciente, considerando a gravidade do sangramento e a baixa resposta aos demais tratamentos instituídos.

A liberação do fator VIIa-r deverá seguir o trâmite determinado pela CGSH/DAE/SAS/MS.

7.7. PLASMA FRESCO CONGELADO – PFC

Utilizado no tratamento das coagulopatias menos frequentes, tais como as deficiências de fatores II, V, VII, X. Deve ser administrado na dose de 15 a 20 ml/kg de peso e apenas em episódios hemorrágicos de pequena monta, pois atinge níveis plasmáticos entre 15% e 20%. Sendo assim, não é adequado para o tratamento de hemorragias graves ou intervenções cirúrgicas.

7.8. CRIOPRECIPITADO

É obtido a partir do PFC. Cada unidade de crioprecipitado contém aproximadamente 80 UI de F VIII e 200 a 300 mg de fibrinogênio. Tem indicações de uso restritas.

8. OBSERVAÇÕES GERAIS PARA A DISPENSAÇÃO DOS PRODUTOS PARA O TRATAMENTO

A FHB, responsável pelo gerenciamento dos produtos para o tratamento dos pacientes com coagulopatias hereditárias, após o recebimento dos produtos do MS fará a distribuição para os hospitais da rede de saúde do DF, referenciados para o tratamento das urgências/emergências e internação e a dispensação diretamente aos pacientes, na FHB ou no domicílio;

A dispensação dos produtos para os pacientes graves ou que estejam em profilaxia, residentes no DF, será realizada pela FHB, no domicílio ou na instituição, conforme manifestação por escrito do paciente ou do responsável legal e mediante prescrição médica, de médico do serviço público de referência para o tratamento dos pacientes com coagulopatias hereditárias, em consonância com este Protocolo e dentro do prazo de validade;

A dispensação dos produtos para os demais pacientes será realizada na FHB mediante a apresentação de prescrição do médico assistente do serviço público de referência para o tratamento dos pacientes com coagulopatias hereditárias, dentro do prazo de validade;

Os produtos somente serão dispensados após a conferência dos itens constantes das normas de dispensação de medicamentos de alto custo, registrando a data de entrega, nome do produto, quantidade e número do lote;

A cada nova dispensação deverão ser devolvidos os frascos da dispensação anterior, que serão conferidos pelo profissional da FHB. É obrigatório o registro do retorno dos frascos utilizados pelos pacientes no formulário próprio, para permitir um perfeito controle da utilização dos medicamentos e descarte dentro das normas;

Essas orientações se destinam a todos os serviços da SES-DF participantes da Atenção Integral à Saúde dos Pacientes com Coagulopatias Hereditárias;

O profissional que realizar a dispensação deverá orientar os pacientes ou os responsáveis por eles sobre a necessidade de conferirem e registrarem cada aplicação, anotando a data, produto, lote, local da hemorragia e ocasionais intercorrências da infusão (p. ex. reações alérgicas).

9. DROGAS QUE PODEM SER UTILIZADAS PELOS PACIENTES

Antitérmicos: derivados da dipirona, acetaminofen ou paracetamol (exemplos: Magnopyrol®, Novalgina®, Tylenol®, Eraldor®, Dorico®).

Analgésicos: derivados do ácido mefenâmico (Ponstan®); derivados de morfina (Dimorf®, MST Continus®); Oxiconona®; derivados da codeína (Tylex®).

Anti-inflamatórios: Ibuprofeno (MotrinR, AdvilR, DalcylR, Alyvium®), propoxifeno, cloridrato de benzidamina (Benflogin®, Benzitrat®, etc.).

Anti-histamínicos: dicloridrato de cetirizina (Zyrtec®), dextroclorofeniramina (Polaramine®).

10. ALERTAS E CUIDADOS COM OS PACIENTES

- a. Não prescrever aspirina e derivados;
- b. Não prescrever butazona, diclofenaco e derivados;
- c. Não fazer aplicações intramusculares, excetuando-se as vacinas. Lembrar que a maioria das vacinas pode ser administrada por via SC em pacientes com doenças hemorrágicas, inclusive as vacinas contra hepatites A e B;
- d. Não puncionar veias profundas (Jugulares ou Femurais) ou artérias a não ser em situações de extrema necessidade, com infusão prévia de fator;
- e. Caso seja necessário, ao puncionar artéria, dar preferência à artéria radial e comprimi-la por 15 minutos, após a retirada da agulha;
- f. Nunca proceder a punção lombar sem antes elevar o fator deficiente a 100%;
- g. Não puncionar as hemartroses. Exceções: quando houver grande volume, com grande distensão de tecidos e/ou no caso de haver necessidade de diagnóstico diferencial com pioartrite. Esse procedimento deverá ser executado apenas por profissional experiente e precedido de terapia de reposição;
- h. Os procedimentos invasivos deverão ser precedidos de terapia de reposição, com elevação do fator para níveis adequados;

Cuidado especial deve ser dispensado quando for necessária a imobilização. Nunca prolongar a imobilização por mais de 48 horas, exceto nas fraturas e lesões de ligamentos.

11. LEMBRETES ÚTEIS

Os pacientes com inibidor de alta resposta podem apresentar resposta anamnésica entre o 7º e 14º dias, após início da reposição, sobretudo quando tratados com F VIII;

Cuidado com volume quando administrar PFC (20ml/Kg cada 24 horas). Paciente com hemorragia maciça deve seguir o Protocolo de controle laboratorial e tratamento específico do hospital;

São cuidados pré-cirúrgicos indispensáveis:

Certificar-se do diagnóstico (hematomas de íliopsoas, de parede intestinal e de parede abdominal podem simular quadro de apendicite, rotura de baço ou hemorragia retroperitoneal);

Certificar-se do diagnóstico da coagulopatia e providenciar produto adequado e suficiente para a terapia de reposição durante todo o período pré, peri e pós-operatório;

Realizar pesquisa de inibidor;

Atenção aos hematomas volumosos, pois podem desencadear fibrinólise e choque hipovolêmico;

Os antifibrinolíticos estão, em geral, contraindicados para: pacientes com história progressiva de hematúria aguda e macroscópica e em pacientes em uso concomitante de CCPA (pelo risco de trombose), em gestantes e puérperas, em pacientes com risco aumentado para trombose (hepatopatas, coronariopatas, etc...), nos casos de hematomas musculares e na hemorragia intracraniana.

12. O COMITÊ TÉCNICO EM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS DO DISTRITO FEDERAL

São competências do Comitê Técnico de Coagulopatias Hereditárias do Distrito Federal-CTCH, instituído pelo Secretário de Saúde do DF e coordenado pela FHB:

- a. Garantir aos profissionais de saúde o respaldo técnico na aplicação deste Protocolo;
- b. Analisar e aprovar a indicação de tratamento com uso de fatores recombinantes, inclusive a profilaxia (**ANEXO XVI**);
- c. Colaborar na investigação para confirmação de diagnóstico, nos casos clínicos de pacientes sem diagnóstico ou diagnóstico de doença rara;
- d. Indicar o Tratamento Fora de Domicílio-TFD, quando esgotados todos os recursos disponíveis no DF para firmar diagnóstico conclusivo;
- e. Outros casos referentes a pacientes com suspeita ou com diagnóstico confirmado de coagulopatia hereditária que lhe forem encaminhados.
- f. Acompanhar e avaliar o processo de implantação e consolidação deste Protocolo;
- g. Propor estudos e analisar propostas visando à melhoria na qualidade e segurança do cuidado dos pacientes com coagulopatias hereditárias;

Analisar os casos omissos neste Protocolo. Os médicos do CTCH ao analisarem os casos omissos, quando necessário, poderão encaminhá-los à Junta Médica para avaliação e decisão final.

13. A JUNTA MÉDICA

A Junta Médica, instituída pelo Secretário de Saúde do DF, tem como competência analisar os casos clínicos encaminhados pelo CTCH ou pela direção do serviço de referência para o tratamento dos pacientes com coagulopatias hereditárias, quando julgarem necessário.

14. ANEXOS

Anexo I – Formulário de solicitação de exames para o Laboratório de Referência de Hemostasia da FHB;

Anexo II – Orientações do Laboratório de Referência de Hemostasia da FHB;

Anexo III – Carteira de Identificação dos pacientes;

Anexo IV – Modelo de relatório para profilaxia;

Anexo V – Modelo de receituário médico para dispensação de fatores;

Anexo VI– Termo de Consentimento e Responsabilidade para Profilaxia em Hemofilia (arquivado em prontuário, com cópia para o paciente ou familiar);

Anexo VII – Avaliação inicial da Enfermagem (arquivada em prontuário);

Anexo VIIa – Evolução da Enfermagem (arquivada em prontuário);

Anexo VIII – Avaliação inicial do Serviço Social (arquivada em prontuário);

Anexo VIIIa – Evolução do Serviço Social(arquivada em prontuário);

Anexo IX – Avaliação inicial da Psicologia (arquivada em prontuário);

Anexo IXa – Evolução da Psicologia (arquivada em prontuário);

Anexo X – Pontuação das articulações hemofílicas (“*Hemophilia Joint Health Score*” – arquivada em prontuário);

Anexo XI – Cartilha de profilaxia para familiares e pacientes (entregue ao paciente ou responsável);

Anexo XII – Planilha de infusão domiciliar (entregue ao paciente ou responsável);

Anexo XIII – Cronograma de Consultas/Avaliações (arquivada em prontuário);

Anexo XIV – Agenda de seguimento (entregue aos pacientes);

Anexo XV – Resultado de exames (arquivado em prontuário registrado no

sistemaHemovida Web Coagulopatias/MS);

Anexo XVI – Formulário para avaliação de uso de fator da coagulação recombinante.

15. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Suchman AL, Griner PF Diagnostic uses of the activated partial thromboplastin time and prothrombin time. *Ann Intern Med.* 1986;104(6):810.
2. Wahlberg T, Blombäck M, Hall P, Axelsson G Application of indicators, predictors and diagnostic indices in coagulation disorders. I. Evaluation of a self-administered questionnaire with binary questions. *Methods Inf Med.* 1980;19(4):194.
3. Buresly K, Eisenberg MJ, Zhang X, Pilote L Bleeding complications associated with combinations of aspirin, thienopyridine derivatives, and warfarin in elderly patients following acute myocardial infarction. *Arch Intern Med.* 2005;165(7):784.
4. Wahlberg T, Blombäck M, Brodin U Carriers and noncarriers of haemophilia A: I. Multivariate analysis of pedigree data, screening blood coagulation tests and factor VIII variables. *Thromb Res.* 1982;25(5):401.
5. Protocolo Brasileiro de profilaxia primária para Hemofilia Grave. Política Nacional de Sangue e Hemoderivados, Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados. Ministério da Saúde. 2011
6. Código de ética médica. Conselho Federal de Medicina. 13 de abril de 2010.
7. WFH's Guidelines for the Management of Hemophilia, may 2012.
8. Jones P Management of haemophilia. *Arch Dis Child.* 1984;59(11):1010.
9. Srivastava A Dose and response in haemophilia--optimization of factor replacement therapy. *Br J Haematol.* 2004;127(1):12.
10. Gringeri A, Lundin B, von Mackensen S, Mantovani L, Mannucci PM, ESPRIT Study Group A randomized clinical trial of prophylaxis in children with hemophilia A (the ESPRIT Study). *J ThrombHaemost.* 2011;9(4):700.
11. Manco-Johnson MJ, Abshire TC, Shapiro AD, Riske B, Hacker MR, Kilcoyne R, Ingram JD, Manco-Johnson ML, Funk S, Jacobson L, Valentino LA, Hoots WK, 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 AA, McRedmond K, Soucie JM, Austin H, Evatt BL Prophylaxis versus episodic treatment to prevent joint disease in boys with severe hemophilia. *Engl J Med.* 2007;357(6):535.
12. vanDijk K, Fischer K, van der Bom JG, Scheibel E, Ingerslev J, van den Berg HM Can long-term prophylaxis for severe haemophilia be stopped in adulthood? Results from Denmark and the Netherlands. *Br J Haematol.* 2005;130(1):107.
13. Manc-Johnson MJ, Nuss R, Geraghty S, Funk S, Kilcoyne R. Results of secondary prophylaxis in children with severe hemophilia. *Am J Hematol* 1994; 47:113.
14. Tagliaferri A, Di Perna C, Rivolta GF. Secondary prophylaxis in adolescent and adult haemophiliacs. *Blood Transfus.* 2008 Sep; 6 Suppl 2: s17-20.
15. Tagliaferri A, Franchini M, Coppola A, Rivolta GF, Santoro C, Rossetti G, Feola G, Zanon E, Dragani A, Iannaccaro P, ET AL. Effects of secondary prophylaxis started in adolescent and adult haemophiliacs. *Haemophilia.* 2008 Sep; 14(5):945-51. Epub 2008 Jun 5;
16. V. S. Blanchette. Prophylaxis in the haemophiliac population. *Haemophilia* (2010), 16 (Suppl. 5), 181–188
17. Richards M, Altisent C, Batorova A, Chambost H, Dolan G, de Moerloose P, Fraga M, Hermans C, Karafoulidou A, Klamroth R, Lassila R, Rothschild C. Should prophylaxis be used in adolescent and adult patients with severe haemophilia? An European survey of practice and outcome data. *Haemophilia.* 2007 Sep;13(5):473-9.
18. K. Fischer J. G. Van Der Bom R. Prejs, E. P. Mauser-Bunschoten1, G. Roosendaal, D. E. Grobbee, H. M. Van Den Berg Haemophilia. Discontinuation of prophylactic therapy in severe haemophilia: incidence and effects on outcome. Volume 7, Issue 6, pages 544–550, November 2001.
19. Aledort LM, Haschmeyer RH, Pettersson H and The Orthopaedic Outcome Study Group. A longitudinal study of orthopaedic outcomes for severe factor-VIII-deficient haemophiliacs. *J Intern Med* 1994;236:391.
20. Journeycake JM, Quinn CT, Miller KL, Zajac JL, Buchanan GR Catheter-related deep venous thrombosis in children with hemophilia. *Blood.* 2001;98(6):1727
21. Ljung R The risk associated with indwelling catheters in children with haemophilia. *Br J Haematol.* 2007;138(5):580.
22. Manual de Coagulopatias Hereditárias Ministério da Saúde 2006
23. Batorova A, Holme P, Gringeri A, Richards M, Hermans C, Altisent C, Lopez-Fernández M, Fijnvandraat K Continuous infusion in haemophilia: current practice in Europe. *Haemophilia.* 2012 Apr 25.
24. Berntorp E. Methods of haemophilia care delivery: regular prophylaxis versus episodic treatment. *Haemophilia* 1995; 1 (Suppl. 1):3.
25. Liesner RJ, Khair K, Hann IM. The impact of prophylactic treatment on children with severe haemophilia. *Brit J Haematol* 1996; 92:973
26. Lusher JM Recombinant clotting factor concentrates. *BaillieresClinHaematol* 1996 Jun;9(2):291-303.
27. Roth DA; Kessler CM; Pasi KJ; Rup B; Courter SG; Tubridy KL Human recombinant factor IX: safety and efficacy studies in hemophilia B patients previously treated with plasma-derived factor IX concentrates. *Blood* 2001 Dec 15;98(13):3600-6
28. Ingerslev J; Christiansen K; Ravn HB; Bray GL; Gomperts ED Antibodies to heterologous proteins in hemophilia A patients receiving recombinant factor VIII (Recombinate). *ThrombHaemost* 2002 Apr;87(4):626-34.
29. Charlebois TS; O'connell BD; Adamson SR; Brink-Nilsson H; Jernberg M; Eriksson B; Kelley BD Viral safety of B-domain deleted recombinant factor VIII. *SeminHematol* 2001 Apr;38(2 Suppl 4):32-9.
30. White G; Shapiro A; Ragni M; Garzone P; Goodfellow J; Tubridy K; Courter S Clinical evaluation of recombinant factor IX. *SeminHematol* 1998 Apr;35(2 Suppl 2):33-8.
31. Roth DA; Kessler CM; Pasi KJ; Rup B; Courter SG; Tubridy KL Human recombinant factor IX: safety and efficacy studies in hemophilia B patients previously treated with plasma-derived factor IX concentrates. *Blood* 2001 Dec 15;98(13):3600-6..
32. Shapiro AD; Di Paola J; Cohen A; Pasi KJ; Heisel MA; Blanchette VS; Abshire TC; Hoots WK; Lusher JM; Negrier C; Rothschild C; Roth DA The safety and efficacy of recombinant human blood coagulation factor IX in previously untreated patients with severe or moderately severe hemophilia B. *Blood* 2005 Jan 15;105(2):518-25. Epub 2004 Sep 21.

Anexo G – ATA DA REUNIÃO DO COLEGIADO DE GESTÃO DA SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE DO DISTRITO FEDERAL DE 08 DE DEZEMBRO DE 2011.

ATA DA DÉCIMA REUNIÃO ORDINÁRIA DO COLEGIADO DE GESTÃO DA SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE DO DISTRITO FEDERAL - 2011

1 Aos oito dias do mês de dezembro do ano de dois mil e onze, às oito horas e trinta minutos,
2 realizou-se a Décima Reunião Ordinária do Colegiado de Gestão da Secretaria de Estado
3 de Saúde do Distrito Federal, na sala de reuniões do Gabinete da Secretaria de Estado de
4 Saúde do Distrito Federal; presentes os membros: **José Moraes Falcão**, Subsecretário de
5 Logística e Infraestrutura da Saúde (SULIS), **Lucas Cardoso Veras Neto** - Subsecretário de
6 Programação, Regulação, Avaliação e Controle (SUPRAC), **Maria Natividade Gomes da**
7 **Silva Teixeira** - Subsecretária de Gestão de Pessoas em Saúde (SUGEPS), **Rosalina**
8 **Aratani Sudo** – Subsecretária de Atenção Primária à Saúde (SAPS), **Beatriz MacDowell**
9 **Soares** – Diretora Presidente da Fundação Hemocentro de Brasília (FHB), **José Menezes**
10 **Neto** - Diretor Executivo do Fundo de Saúde do Distrito Federal (FSDF), **Luciano**
11 **Gonçalves de Souza Carvalho** - Diretor Executivo da Fundação de Ensino e Pesquisa em
12 Ciências da Saúde (FEPECS), **Joana D’Arc Gonçalves da Silva** - Coordenadora do
13 Colegiado de Gestão da Região Norte, **Maurício Cotrim do Nascimento** - Coordenador do
14 Colegiado de Gestão da Região Sul, **Marcelo Benites Monteiro** - Coordenador do
15 Colegiado de Gestão da Região Leste, **Paulo Henrique Ramos Feitosa** - Coordenador do
16 Colegiado de Gestão da Região Centro Norte, **Roselle Bugarin Steenhouwer** -
17 Coordenadora do Colegiado de Gestão da Região Centro Sul, **Willem Madison da Silva**
18 **Teixeira** - Coordenador do Colegiado de Gestão da Região Oeste. Foi justificada a ausência
19 dos demais membros. Na qualidade prevista no artigo 14, parágrafo único, do Regimento
20 Interno do Colegiado de Gestão, participaram da reunião **Maria Arindelita Neves de**
21 **Arruda** e **Paulo Lisbão de Carvalho Esteves**. O Presidente, **Elias Fernando Miziara**,
22 Secretário Adjunto de Saúde, precisou ausentar-se da reunião e passou a condução a **José**
23 **Bonifácio Carreira Alvim**, Assessor Especial do Gabinete/SES-DF, que após a verificação
24 de quórum, deu início aos trabalhos.
25
26
27
28
29
30
31
32
33
34
35
36
37
38
39
40
41
42
43
44
45
46
47
48
49
50
51
52
53
54
55
56

57
58
59
60
61
62
63
64
65
66
67
68
69
70
71
72
73
74
75
76
77
78
79
80
81
82
83
84
85
86
87
88
89
90
91
92
93
94
95
96
97
98
99
100
101
102
103
104
105
106
107
108
109
110
111
112

4. Matérias pautadas pela FHB: 1ª Discussão: Proposta nº 036390/2011 – Reforma do Hemocentro Coordenador do Distrito Federal, no valor de R\$ 1.962.259,00 (um milhão, novecentos e sessenta e dois mil e duzentos e cinquenta e nove reais) acrescidos da contrapartida do Distrito Federal no valor de R\$ 218.028,78 (duzentos e dezoito mil, vinte e oito reais e setenta e oito centavos) – **apreciação e deliberação.** A FHB encaminhou à Secretaria Executiva do CGSES-DF o Ofício nº 902/GAB/FHB/SES, de 28 de novembro de 2011, solicitando apreciação e deliberação deste colegiado sobre a matéria pautada. **Beatriz MacDowell Soares**, Diretora Presidente da FHB, procedeu a leitura do documento, e em seguida, a matéria foi colocada em votação. **Decisão:** aprovada por consenso. **2ª Discussão:** Novo Modelo de Atenção à Saúde para Pacientes Hemofílicos – **apreciação.** **Beatriz MacDowell Soares**, Diretora Presidente da FHB, informou que é desejo do Secretário de Estado de Saúde ter a Fundação Hemocentro de Brasília atuando como órgão regulador no atendimento aos pacientes portadores de hemofilia e, para tal, a SES/DF necessita publicar uma Portaria para estabelecer o fluxo de atendimento para esses pacientes. As unidades de saúde que fariam parte dessa regulação seriam: o Hospital Regional da Asa Sul, o Hospital Regional da Asa Norte, o Hospital de Base de Brasília, o Hospital de Apoio de Brasília e o Hospital da Abrace. Em seguida, a diretora procedeu a leitura da minuta da portaria, para apreciação da plenária. **Decisão:** a minuta foi aprovada por consenso, com pendência quanto ao fluxo de atendimento para o Hospital de Base do Distrito Federal e para o Hospital Regional da Asa Norte.

113
114
115
116 Nada mais havendo a tratar foi encerrada a reunião às doze horas e vinte minutos e, eu,
117 Márcia Aragão dos Reis, secretária executiva, lavrei a presente Ata que, depois de lida e
118 aprovada, será assinada pelos membros presentes.
119

120

121

122

123

Presidente:

124

125

126

127 _____
Secretário de Saúde do Distrito Federal/Secretário-Adjunto de Saúde

128

129

130

131

132 **Membros:**

133

134

135

136 _____
Subsecretário de Programação, Regulação, Avaliação e Controle.

137

138

139

140 _____
Subsecretário de Atenção à Saúde

141

142

143

144 _____
Subsecretária de Vigilância à Saúde

145

146

147

148 _____
Subsecretária de Atenção Primária à Saúde

149

150

151

152 _____
Subsecretária de Gestão de Pessoas em Saúde

153

154

155

156 _____
Subsecretário de Logística e Infraestrutura de Saúde

157

158

159

160 _____
Diretor Executivo da Fundação de Ensino e Pesquisa em Ciências da Saúde

161

162

163

164 _____
Diretora Presidente da Fundação Hemocentro

165

166

167

168 _____
Diretor do Fundo de Saúde

169	
170	
171	
172	Chefe da Unidade de Administração Geral
173	
174	
175	
176	Coordenadora do Colegiado de Gestão da Região Centro Sul
177	Diretora Geral de Saúde da Asa Sul
178	
179	
180	
181	Coordenador do Colegiado de Gestão da Região Centro Norte
182	Diretor Geral de Saúde da Asa Norte
183	
184	
185	Coordenador do Colegiado de Gestão da Região Oeste
186	Diretor Geral de Saúde de Ceilândia
187	
188	
189	
190	Coordenadora do Colegiado de Gestão da Região Sudoeste
191	Diretora Geral de Saúde de Taguatinga
192	
193	
194	
195	Coordenadora do Colegiado de Gestão da Região Norte
196	Diretora Geral de Saúde de Sobradinho
197	
198	
199	
200	Coordenador do Colegiado de Gestão da Região Leste
201	Diretor Geral de Saúde do Paranoá
202	
203	
204	
205	Coordenador do Colegiado de Gestão da Região Sul
206	Diretor Geral de Saúde do Gama
207	
208	
209	
210	Diretor Geral do Hospital de Base do Distrito Federal

ANEXO H – ORIENTAÇÕES AOS PACIENTES E FAMILIARES



GOVERNO DO DISTRITO FEDERAL
SECRETARIA DE ESTADO DE SAÚDE
FUNDAÇÃO HEMOCENTRO DE BRASÍLIA
GERÊNCIA DE AMBULATÓRIOS



ORIENTAÇÕES AOS PACIENTES COM HEMOFILIAS OU OUTRAS COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS

E RESPONSÁVEIS

1. ATENDIMENTO AMBULATORIAL:

O atendimento ambulatorial multiprofissional dos pacientes hemofílicos é de responsabilidade do Hemocentro de Brasília e realiza-se de 2ª a 6ª feira, das 8 às 18 horas.

Contato e agendamento pelos telefones: [3327-1671](tel:3327-1671) e [3327-5659](tel:3327-5659).

Os pacientes que precisarem de atendimento ambulatorial em especialidades não existentes no Hemocentro serão encaminhados para a Rede de Saúde do DF, conforme suas necessidades.

2. ORIENTAÇÕES IMPORTANTES:

- 2.1. Nos casos de sangramento (confirmado ou suspeito) APLICAR UMA DOSE de fator em casa antes de ir para o serviço de saúde;
- 2.2. Se houver trauma de crânio ou suspeita de sangramento cerebral, APLICAR UMA DOSE E IR DIRETO PARA A EMERGÊNCIA DO Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF);
- 2.3. Levar para o Hospital ao menos DUAS DOSES do fator que tiver em casa;
- 2.4. Ao chegar ao serviço de saúde, INFORMAR PRONTAMENTE QUE TEM HEMOFILIA (A ou B) OU OUTRA COAGULOPATIA HEREDITÁRIA;
- 2.5. Solicitar que seja feito contato com o médico Hematologista da Unidade de Hematologia/Hemoterapia do Hospital;
- 2.6. Caso o Hematologista do Hospital não seja localizado, entrar em contato com o Hemocentro:
 - De 2ª a 6ª feira, das 8 às 18 horas: [3327-1671](tel:3327-1671) e [3327-5659](tel:3327-5659);
 - À noite, finais de semana e feriados: [9122-0667](tel:9122-0667).

3. SITUAÇÕES DE:

- 3.1. **EMERGÊNCIA EM NEUROLOGIA:** presença de dor de cabeça, boca torta e/ou convulsão, suspeita de hemorragia no cérebro, com ou sem história de traumatismo: crianças e adultos deverão ser levados ao HBDF.
- 3.2. **EMERGÊNCIA EM ORTOPEDIA:** criança ou adulto - HBDF.
- 3.3. **EMERGÊNCIAS CLÍNICAS E CIRÚRGICAS COM SUSPEITA OU EVIDÊNCIA DE SANGRAMENTO** (exceto ortopédicas e cerebrais): crianças de até 13 anos deverão ser encaminhadas ao Hospital Materno Infantil de Brasília (HMIB) e os maiores de 14 anos ao HBDF.
- 3.4. **EMERGÊNCIAS CLÍNICAS E CIRÚRGICAS SEM SUSPEITA OU EVIDÊNCIA DE SANGRAMENTO:** paciente deverá ser encaminhado ao Hospital Regional/UPA mais próximo.

4. SAMU: Telefone - 192

Deve ser acionado nos casos mais urgentes e graves (Item 3). Em caso de dúvida, ligar no Hemocentro pelos telefones do item 2.6.

Fornecer as informações do caso ao profissional, sempre mencionando a condição de paciente com hemofilia ou outra coagulopatia hereditária.

LEMBRE-SE: NA DÚVIDA, LIGUE SEMPRE PARA O HEMOCENTRO!

☎ TELEFONES: [3327-1671](tel:3327-1671)/[3327-5659](tel:3327-5659) ✉ E-MAIL: amb.coagulopatias@fhhb.df.gov.br
 ✉ SMHN Quadra 03 Conjunto A Bloco 03 CEP: 70.710-908 – BRASÍLIA/DF
 “BRASÍLIA – PATRIMÔNIO CULTURAL DA HUMANIDADE”

Anexo I – TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO.

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE

O (a) Senhor(a) está sendo convidado(a) a participar do projeto: **Avaliação das condições clínicas e epidemiológicas do adulto portador de hemofilia no Distrito Federal**. Este estudo tem como objetivo principal avaliar as condições clínicas e epidemiológicas das pessoas portadores de hemofilia A e B atendidas pela Fundação Hemocentro de Brasília. Para isso, será aplicado um questionário específico, a fim de identificar alguns fatores clínicos, psicológicos e algumas características sociais que poderiam ser de utilidade para verificar se alguns desses fatores podem influenciar na qualidade de vida dos pacientes que possuem esses distúrbios da coagulação do sangue. O senhor(a) receberá todos os esclarecimentos necessários antes e no decorrer da pesquisa e lhe asseguramos que o nome dos entrevistados não aparecerá, sendo mantido o mais rigoroso sigilo através da omissão total de quaisquer informações que permitam identificá-lo(a). A sua participação será através de um questionário que será respondido ao entrevistador/pesquisador da Escola de Superior de Ciências da Saúde-ESCS/FEPECS/SES/DF, com um tempo estimado para seu preenchimento de 20 minutos. Será respeitado o tempo de cada um para respondê-lo. Os resultados da pesquisa serão divulgados pela ESCS e encaminhados pelo Hemocentro a todos os pacientes cadastrados no DF. Os dados e materiais utilizados na pesquisa ficarão sobre a guarda do pesquisador.

Se o Senhor(a) tiver qualquer dúvida em relação à pesquisa, por favor telefone para: Dr(a). _____, na instituição _____
telefone: _____, no horário: _____

Este projeto foi Aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da SES/DF. As dúvidas com relação à assinatura do TCLE ou os direitos do sujeito da pesquisa podem ser obtidos através do telefone: (61) 3325-4955. Este documento foi elaborado em duas vias, uma ficará com o pesquisador responsável e a outra com o sujeito da pesquisa.

Entrevistado

Nome

Assinatura

Pesquisador

Nome

Assinatura

Brasília, ____ de ____ de _____

Anexo J – FORMULÁRIO DE COLETA DE DADOS DOS PRONTUÁRIOS

27/04/2020

Hemocentro - Dados de Prontuário

Hemocentro - Dados de Prontuário

* Required

1. Número de Identificação *

Your answer

2. Data de Nascimento *

Date

dd/mm/aaaa

3. Nome completo *

Your answer

4. Nome do médico precriptor: *

Your answer

5. Data da primeira consulta na Fundação Hemocentro: *

Date

dd/mm/aaaa



27/04/2020

Hemocentro - Dados de Prontuário

6. Numero de atendimentos médicos no hemocentro nos últimos 12 meses : *

Your answer

7. Tipo de hemofilia: *

- Hemofilia A
- Hemofilia B

8. Grau de hemofilia: *

- Leve
- Moderado
- Grave

9. Data da última prescrição de fator *

Date

dd/mm/aaaa

10. Oferta de Fator: *

- Demanda
- Profilaxia

10.1 Dose por infusão *

Your answer

27/04/2020

Hemocentro - Dados de Prontuário

10.2 numero de doses por semana *

Your answer

10.3 total de fator prescrito *

Your answer

10.4 total de fator dispensado *

Your answer

11. Participa do programa DDU (dose domiciliar de urgência)? *

 Sim Não

12. Tipo de fator *

 Recombinante Plasmático

27/04/2020

Hemocentro - Dados de Prontuário

13. Exames sorológicos realizados : *

	Positivo	Negativo	Indeterminado	Não consta
51.1. Doença de Chagas:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
51.2. Hepatite B	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
51.3. Hepatite C	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
51.4. HIV	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
51.5. HTLV	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

14. Dosagens de inibidor nos últimos meses: *

- Negativas
- Positivas

Next

Never submit passwords through Google Forms.

This content is neither created nor endorsed by Google. [Report Abuse](#) - [Terms of Service](#) - [Privacy Policy](#)

Google Forms



Anexo K – QUESTIONÁRIO SEMIESTRUTURADO

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

Hemocentro Questionário Semiestruturado

* Required

1. 1. Número de Identificação *

2. 2. Número do prontuário *

3. 3. Data da Avaliação *

Example: January 7, 2019

4. 4. Nome completo *

5. 5. Idade *

6. 6. Data de Nascimento *

Example: January 7, 2019

7. 7. Em que cidade você mora? *

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

8. 8. Você mora em área: *

Mark only one oval.

- Urbana
 Rural

9. 9. Primeiramente, gostaríamos de saber de modo geral, como você considera a sua saúde ? *

Mark only one oval per row.

Muito boa	Boa	Regular	Ruim	Muito ruim
<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

10. 10. Qual seu estado civil atual? *

Mark only one oval.

- Solteiro
 Casado
 Divorciado/Separado
 Viúvo
 União estável

11. 11. Você tem filhos? *

Mark only one oval.

- 0
 1
 2
 3
 4
 5
 Other: _____

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

12. 12. Você considera a possibilidade de ter mais filhos? *

Mark only one oval.

- Sim
 Não
 Talvez

13. 13. Quantos irmãos você tem? *

Mark only one oval.

- 0 *Skip to question 16*
 1
 2
 3
 4 ou mais

14. 13.1 Seu(s) irmão(s) tem hemofilia? *

Mark only one oval.

- Sim
 Não *Skip to question 16*

15. 13.2. Quantos irmãos possuem hemofilia? *

Mark only one oval.

- 1
 2
 3
 4 ou mais

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

16. 14. Sua casa é : *

Mark only one oval.

- Própria e já paga
- Própria e ainda pagando
- Alugada
- Cedida
- Outra
- Não Sabe

17. 15. Quantos cômodos tem sua casa (incluindo salas, banheiros, etc...)? *

18. 16. Quantos cômodos servem de dormitório ? *

19. 17. Quantas pessoas moram na sua casa, incluindo você, empregados, agregados? *

20. 18. Entre as pessoas que moram na sua casa, quantas trabalham ? *

Mark only one oval.

- 1
- 2
- 3 ou mais

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

21. 19. Qual sua cor ou raça? *

Mark only one oval.

- Preta
- Amarela
- Parda, morena, mulata
- Branca
- Indígena
- Não sabe

22. 20. Qual a última série concluída com aprovação? *

(Considerar curso mais elevado)

Mark only one oval.

- Nunca estudou
- Primeira série do primeiro grau
- Segunda série do primeiro grau
- Terceira série do primeiro grau
- Quarta série do primeiro grau
- Quinta série do primeiro grau
- Sexta série do primeiro grau
- Sétima série do primeiro grau
- Oitava série do primeiro grau
- Primeira série do segundo grau
- Segunda série do segundo grau
- Terceira série do segundo grau
- Curso profissionalizante completo
- Curso profissionalizante incompleto
- Terceiro grau completo
- Pós-graduação completa
- Pós-graduação incompleta
- Other: _____

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

23. 21.Ainda está estudando? *

Mark only one oval.

- Sim *Skip to question 25*
- Não

Skip to question 25

24. 22.Qual o motivo de ter parado de estudar? *

25. 23.Você está trabalhando ? *

Mark only one oval.

- Sim *Skip to question 27*
- Não

26. 23.1 Qual o motivo de não estar trabalhando? *

Mark only one oval.

- Aposentado por tempo de serviço / idade
- Devido a complicações da hemofilia
- Não encontra serviço para trabalhar
- Other: _____

Skip to question 29

27. 24. Tem carteira de trabalho assinada? *

Mark only one oval.

- Sim *Skip to question 29*
- Não *Skip to question 28*

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

28. 24.1. Caso esteja trabalhando e não tenha carteira de trabalho assinada, por quê? *

29. 25. Você recebe algum benefício ou está inscrito em algum programa do governo? *

Mark only one oval.

- Não
- Sim, bolsa-escola
- Sim, bolsa-família
- Sim, poupança-jovem
- Sim, benefício da previdência
- Other: _____

30. 26. Qual sua renda no último mês? *
(soma de tudo que você recebeu)

31. 27. No último mês, qual foi a renda da sua família? *

32. 28. Quando você precisa vir ao Hemocentro, em geral, que transporte utiliza? *

Mark only one oval.

- Vem no carro da família
- Carro da prefeitura /Secretaria de Saúde
- Família paga o transporte
- Ônibus pago pela prefeitura / Secretaria de Saúde
- Vem a pé
- A associação dos hemofílicos traz

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

33. 29. Quando você nasceu, já existia na família alguém com diagnóstico de hemofilia? *

Mark only one oval.

- Sim
 Não

34. 30. Com que idade você teve os primeiros sangramentos que chamaram atenção de sua família? *

(99 - Não sabe)

35. 31. Com que idade o paciente teve a primeira hemartrose (inchaço nas juntas)? *

(00 - Nunca Teve / 99 - Não sabe)

36. 32. Com que idade você recebeu o diagnóstico de hemofilia? *

(99 - Não sabe)

37. 33. Já recebeu transfusão de sangue em algum momento? *

Mark only one oval.

- Sim
 Não
 Não Sabe

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

38. 34. Você já teve sangramento em alguma articulação? *

Mark only one oval.

- Sim
- Não *Skip to question 42*
- Não Sabe *Skip to question 42*

39. 34.1. Você já foi submetido à punção de alguma articulação (retirada de sangue de alguma junta com uma agulha)? *

Mark only one oval.

- Sim
- Não
- Não Sabe

40. 35. Você apresenta alguma articulação em que os sangramentos sejam mais frequentes? *

Mark only one oval.

- Sim
- Não *Skip to question 42*
- Não sabe *Skip to question 42*

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

41. 35.1 Se apresenta, qual? *

Mark only one oval.

- Joelho direito
- Joelho esquerdo
- Cotovelo direito
- Cotovelo esquerdo
- Tornozelo direito
- Tornozelo esquerdo
- Ombro direito
- Ombro esquerdo
- Não se aplica
- Other: _____

42. 36. No último ano, você fez alguma atividade física de forma regular? *
(mais de 2 vezes por semana)*Mark only one oval.*

- Sim
- Não *Skip to question 45*

43. Se sim, qual? *

44. 36.1. Se fez, essa atividade foi recomendada pelo médico? *

Mark only one oval.

- Sim *Skip to question 46*
- Não *Skip to question 46*

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

45. 36.2. Se não fez, qual o principal motivo? *

Mark only one oval.

- O médico não recomendou
- Preocupação em ter sangramentos com exercícios
- Não teve acesso gratuito
- Não teve interesse / não gosta
- Não sabe
- Other: _____

46. 37. Algum médico já disse que você tem : *

Mark only one oval per row.

	Sim	Não	Não Sabe
37.1 Hipertensão ou pressão alta?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
37.2 Diabetes ?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
37.3 Asma ou bronquite?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
37.4 Artrite ou reumatismo ?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
37.5 Câncer?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
37.6 Doença do coração, angina, infarto?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
37.7 Doença da coluna?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
37.8 Depressão?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

47. 38. Você tem alguma outra doença crônica ? *

Mark only one oval.

- Sim
- Não *Skip to question 49*

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

48. Se Sim, qual? *

49. 39. Você faz uso de bebida alcoólica? *

Mark only one oval.

- Sim
- Não *Skip to question 51*

50. 39.1.Quantas vezes você tomou bebida alcoólica no ultimo mês? *

Mark only one oval.

- Seis ou sete vezes por semana
- Três a cinco vezes/semana
- Uma a duas vezes/semana
- Uma a três vezes por mês
- Menos de uma vez/mês
- Nunca nos últimos doze meses
- Nunca bebe regularmente
- Não sabe

51. 40. Você fuma agora, mesmo que esporadicamente? *

Mark only one oval.

- Sim
- Não
- Nunca fumou *Skip to question 53*

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

52. 41. Você já fumou pelo menos 100 cigarros na sua vida? *

Mark only one oval.

- Sim
 Não

53. 42. Durante os últimos 12 meses, você esteve internado em um hospital por pelo menos uma noite? *

Mark only one oval.

- Sim
 Não *Skip to question 56*

54. 42.1. Durante os últimos 12 meses, quantas vezes você esteve internado em um hospital por pelo menos uma noite? *

55. 42.2. Alguma das internações foi por complicações provocadas pela hemofilia? *

Mark only one oval.

- Sim
 Não
 Não Sabe

56. 43. Nos últimos 12 meses você consultou médico por outras causas que não hemofilia, fora da fundação Hemocentro? *

Mark only one oval.

- Sim
 Não *Skip to question 58*

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

57. 43.1. Nos últimos 12 meses quantas vezes você consultou medico por outras causas que não hemofilia, fora da fundação Hemocentro? *

58. 44. Nos últimos 12 meses você compareceu em outra unidade da fundação Hemocentro por causa da hemofilia? *

Mark only one oval.

- Sim
- Não *Skip to question 60*

59. 44.1. Se sim, por que você procurou outra unidade da fundação hemocentro? *

Mark only one oval.

- Falta de fator de coagulação
- Falta de atendimento complementar (dentista, fisioterapeuta, psicólogo, pedagogo)
- Other: _____

60. 45. Nos últimos 12 meses, fez fisioterapia? *

Mark only one oval.

- Sim *Skip to question 62*
- Não

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

61. 45.1. Se não fez, qual o principal motivo? *

Mark only one oval.

- O medico não recomendou
- Não teve acesso gratuito
- Não teve interesse/não gosta
- Não sabe
- Other: _____

62. 46. Você possui algum plano de saúde privado? *

Mark only one oval.

- Sim
- Não *Skip to question 64*

63. 46.1. Se possui, esse plano é : *

Mark only one oval.

- Empresarial
- Próprio

27/04/2020

Hemocentro Questionário Semiestruturado

64. 47. Em relação ao atendimento recebido na fundação hemocentro, com que frequência você diria que : *

Mark only one oval per row.

	Sempre	Muitas vezes	Raramente	Nunca
47.1. Recebeu atenção suficiente as suas queixas?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
47.2. Recebeu explicações sobre a sua saúde e tratamento recebido?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
47.3. Você sente necessidade de apoio psicológico?	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

65. Nome do Entrevistador *

This content is neither created nor endorsed by Google.

Google Forms

Anexo L – QUESTIONÁRIO HAEM-A-QOL

27/04/2020

Hemocentro - HAEM-A-QOL

Hemocentro - HAEM-A-QOL

* Required

1. Número de Identificação *

Your answer

2. Número do prontuário *

Your answer

4. Nome completo *

Your answer



27/04/2020

Hemocentro - HAEM-A-QOL

1. Aqui, gostaríamos de obter informações sobre a hemofilia e a sua SAÚDE FÍSICA *

No último mês,

	NUNCA	QUASE NUNCA	ÀS VEZES	MUITAS VEZES	SEMPRE
Os meus inchaços doeram	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tive dores nas juntas	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tive dores ao mexer	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tive dificuldade de caminhar tanto quanto eu queria	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Precisei de mais tempo para me arrumar por causa do meu estado	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



27/04/2020

Hemocentro - HAEM-A-QOL

2. E, agora, informações sobre como você SE SENTIU por causa da hemofilia *

No último mês,

	NUNCA	QUASE NUNCA	ÀS VEZES	MUITAS VEZES	SEMPRE
A hemofilia foi um peso pra mim	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Fiquei com raiva por causa da hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Fiquei preocupado por causa da hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Eu me senti excluído	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



27/04/2020

Hemocentro - HAEM-A-QOL

3. Como a hemofilia afeta a MANEIRA COMO VOCÊ SE VÊ? *

No último mês,

	NUNCA	QUASE NUNCA	ÀS VEZES	MUITAS VEZES	SEMPRE
Senti inveja das pessoas da minha idade que são saudáveis	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Eu me senti satisfeito com o meu corpo	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
A hemofilia tornou a minha vida mais difícil	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Eu me senti diferente dos outros por causa da hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Consegui não pensar na hemofilia o tempo todo	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



27/04/2020

Hemocentro - HAEM-A-QOL

4. Estas perguntas são sobre ESPORTES E LAZER *

No último mês,

	NUNCA	QUASE NUNCA	ÀS VEZES	MUITAS VEZES	SEMPRE
Não pude praticar esportes de que gosto por causa da hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tive que evitar esportes como o futebol	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Pratiquei tanto esporte quanto os outros	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Não tive liberdade de viajar para onde queria	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Precisei planejar tudo com antecedência	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



27/04/2020

Hemocentro - HAEM-A-QOL

5. As próximas perguntas são sobre TRABALHO E ESCOLA *

No último mês,

	NUNCA	QUASE NUNCA	ÀS VEZES	MUITAS VEZES	SEMPRE
Consegui ir para o trabalho/escola regularmente, apesar da hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Consegui trabalhar/estudar como meus colegas saudáveis	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Minhas atividades do dia-a-dia no trabalho/escola foram afetadas pela hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tive dificuldade de prestar atenção no trabalho/nas aulas porque estava com dor	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



27/04/2020

Hemocentro - HAEM-A-QOL

6. As perguntas abaixo tratam de MANEIRAS DE LIDAR COM A HEMOFILIA *

No último mês,

	NUNCA	QUASE NUNCA	ÀS VEZES	MUITAS VEZES	SEMPRE
Tentei identificar imediatamente o início dos sangramentos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Consegui diferenciar se estava tendo um sangramento ou não	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Consegui controlar meus sangramentos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



27/04/2020

Hemocentro - HAEM-A-QOL

7. E o seu TRATAMENTO? *

No último mês,

	NUNCA	QUASE NUNCA	ÀS VEZES	MUITAS VEZES	SEMPRE
Fiquei dependente do concentrado de fator por causa da hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Fiquei dependente dos médicos para o tratamento da hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Fiquei aborrecido com a quantidade de tempo gasto nas aplicações de concentrado de fator	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Senti que as aplicações de concentrado de fator atrapalharam as minhas atividades do dia-a-dia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tive medo de ter complicações	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tive problemas com o modo de administração do meu tratamento	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tive medo de que, em caso de emergência, outros médicos não saibam	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

27/04/2020

Hemocentro - HAEM-A-QOL

tratar a
hemofilia

Fiquei satisfeito
com o centro de
tratamento da
hemofilia

8. O que você pensa sobre o FUTURO? *

No último mês,

	NUNCA	QUASE NUNCA	ÀS VEZES	MUITAS VEZES	SEMPRE
Tenho achado que vou ter dificuldade de levar uma vida normal	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tenho tido esperança de que as coisas fiquem melhores no futuro	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tenho me preocupado com a possibilidade de que a minha doença esteja piorando	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Os meus planos de vida são influenciados pela hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tenho medo de precisar de uma cadeira de rodas	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



27/04/2020

Hemocentro - HAEM-A-QOL

9. As próximas perguntas são sobre a hemofilia e o seu PLANEJAMENTO FAMILIAR. *

No último mês,

	NUNCA	QUASE NUNCA	ÀS VEZES	MUITAS VEZES	SEMPRE
Tenho enfrentado problemas para ter filhos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tenho tido medo de não poder ter filhos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tenho tido medo de não conseguir cuidar dos meus filhos	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tenho tido medo de não conseguir construir uma família	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



27/04/2020

Hemocentro - HAEM-A-QOL

10. E no que diz respeito a RELACIONAMENTOS E SEXUALIDADE? *

No último mês, ...

	NUNCA	QUASE NUNCA	ÀS VEZES	MUITAS VEZES	SEMPRE
Tenho tido dificuldade de sair com mulheres por causa da hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Tenho me sentido inseguro nos meus relacionamentos com as mulheres por causa da hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
Não posso ter um relacionamento normal por causa da hemofilia	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Submit

Never submit passwords through Google Forms.

This content is neither created nor endorsed by Google. [Report Abuse](#) - [Terms of Service](#) - [Privacy Policy](#).

Google Forms



Anexo M – AVALIAÇÃO FÍSICA E FUNCIONAL DOS PACIENTES COM HEMOFILIA (DADOS ANTOPOMÉTRICOS, QUESTIONÁRIOS FISH E HJHS)

29/07/2020

Hemocentro - Exame Físico

Hemocentro - Exame Físico

* Required

1. Número de Identificação *

Your answer

4. Nome completo *

Your answer

Data de Nascimento *

Date

dd/mm/aaaa

57. Peso: *

Your answer

57b. Altura: *

Your answer



29/07/2020

Hemocentro - Exame Físico

59. IMC: *

Your answer

FUNCTIONAL INDEPENDENCE SCORE IN HEMOPHILIA (FISH)

I. Autocuidados

I.1. Análise da atividade - Alimentar e Arrumar-se *

1

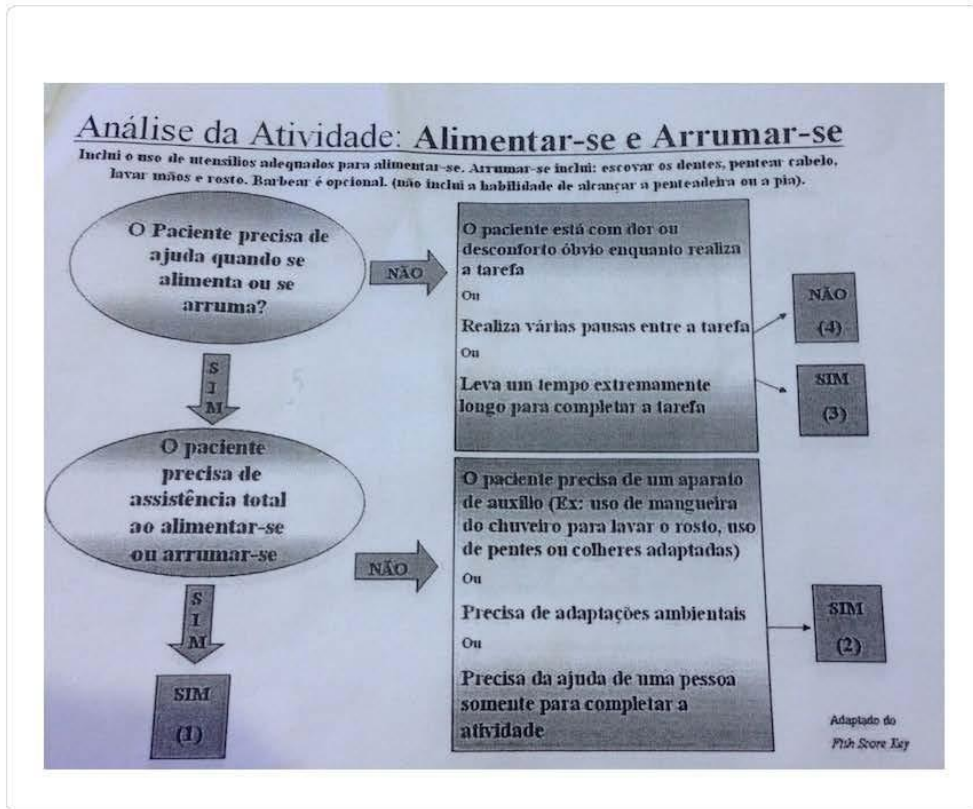
2

3

4

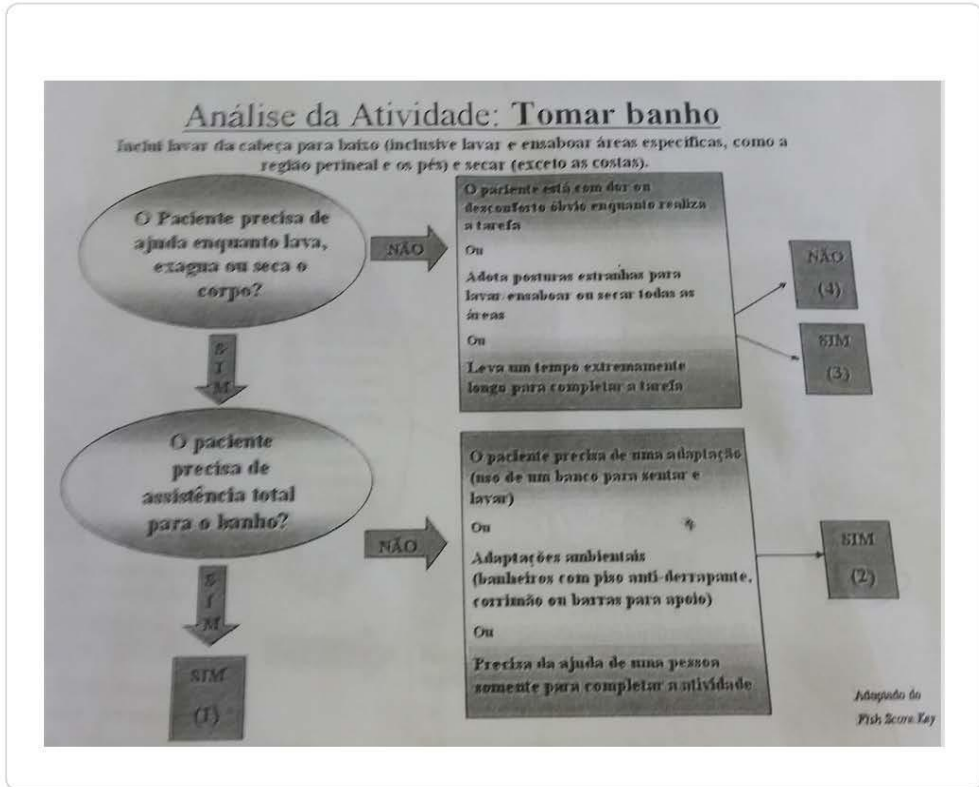
I.1. Análise da
Atividade -
Alimentar e
Arrumar-se:





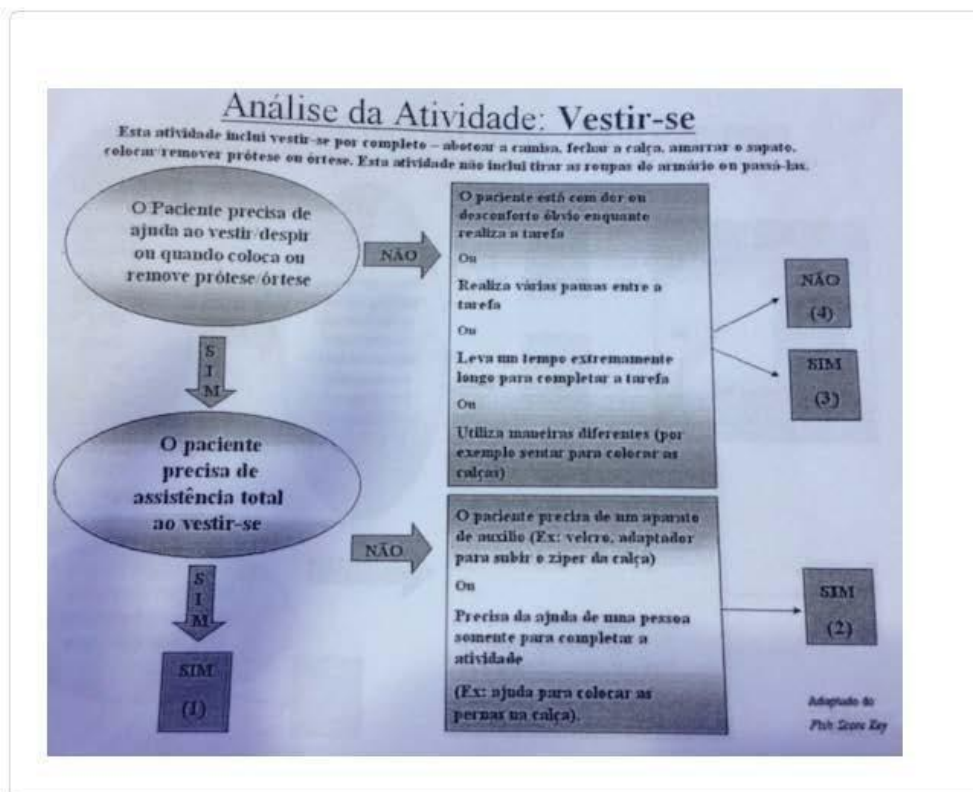
1.2. Análise da atividade tomar banho *

	1	2	3	4
1.2. Análise da Atividade - Tomar banho:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



I.3. Análise da atividade - Vestir *

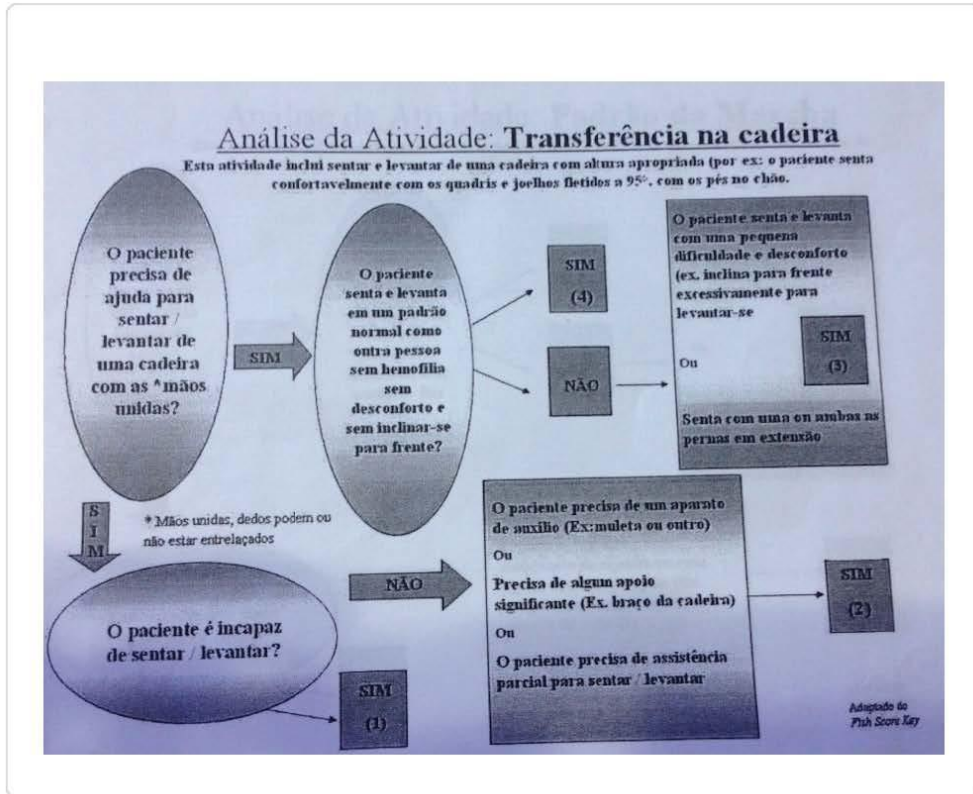
	1	2	3	4
I.2. Análise da Atividade - Vestir:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



II. Transferências

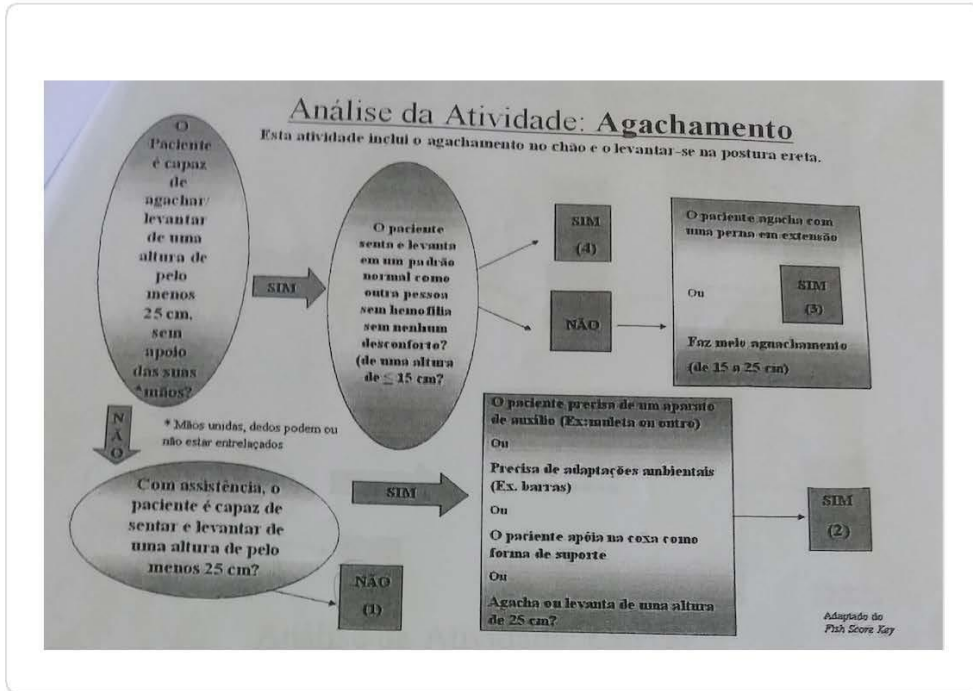
II.1. Análise da atividade - Sentar *

	1	2	3	4
II.1. Análise da Atividade - Sentar:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



II.2. Análise da atividade - Agachar *

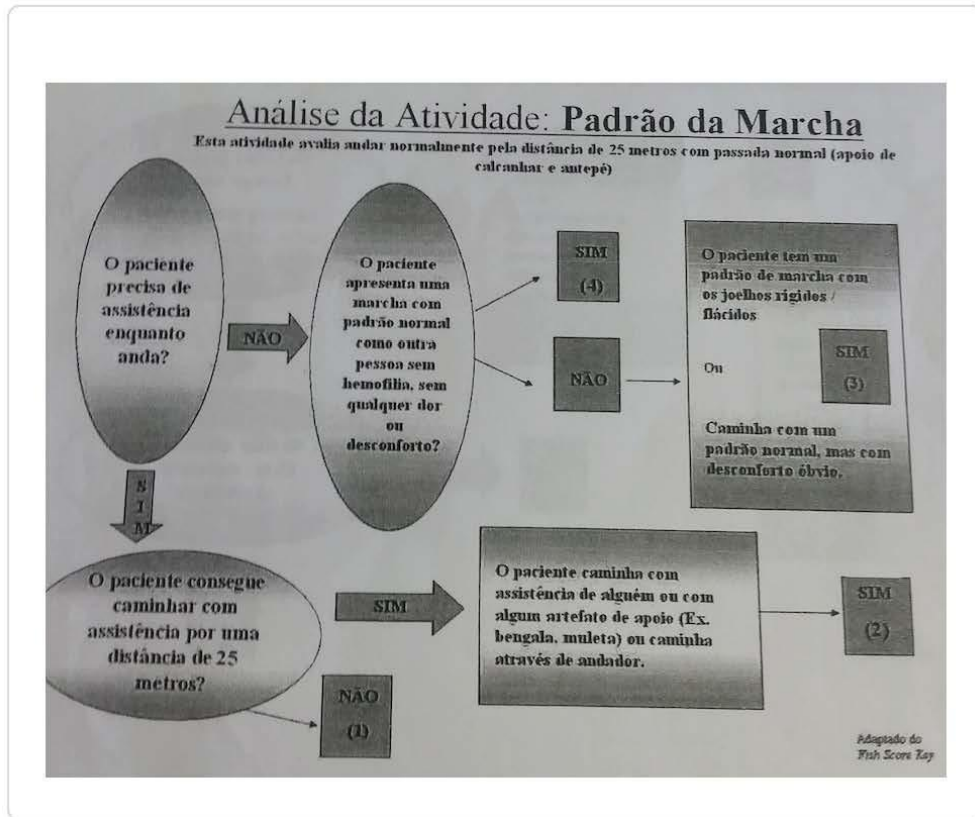
	1	2	3	4
62.1 Análise da Atividade - Agachar:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



III. Locomoção

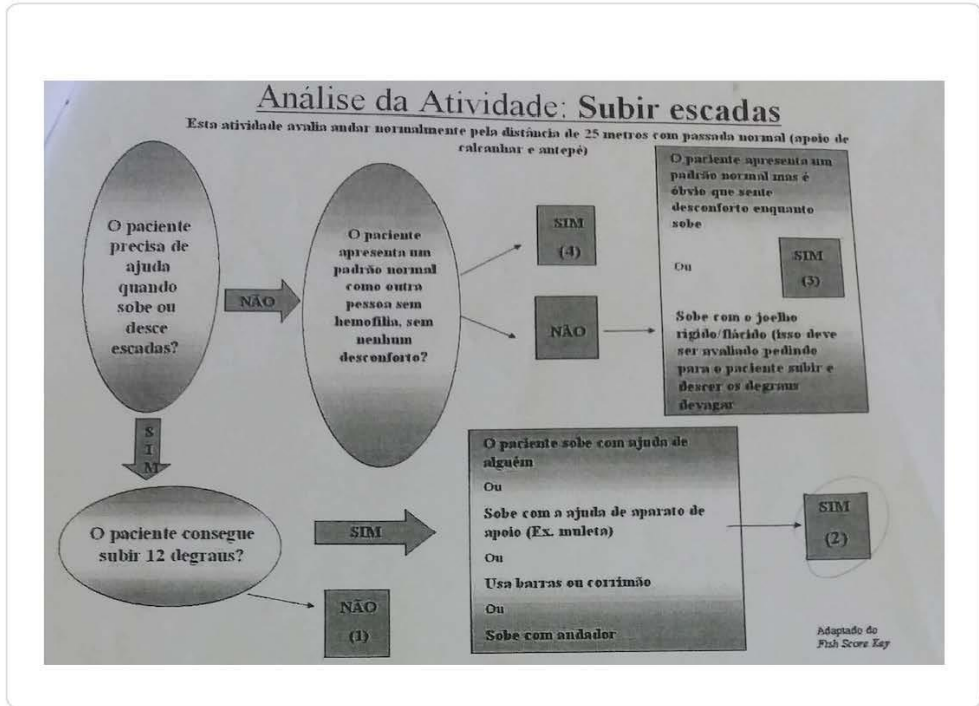
III.1. Análise da atividade - Caminhar / Padrão da marcha *

	1	2	3	4
III.1. Análise da Atividade - Padrão da Marcha:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



III.2. Análise da atividade - Subir escadas *

	1	2	3	4
III.2. Análise da Atividade - Subir escadas:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

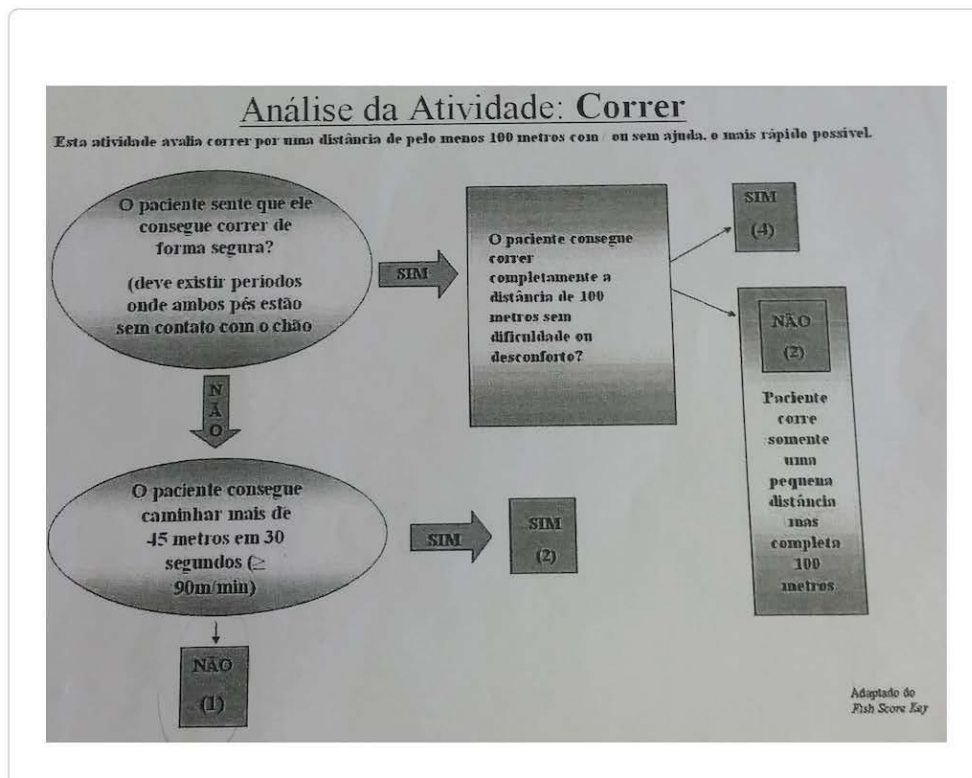


III.3. Análise da Atividade - Correr *

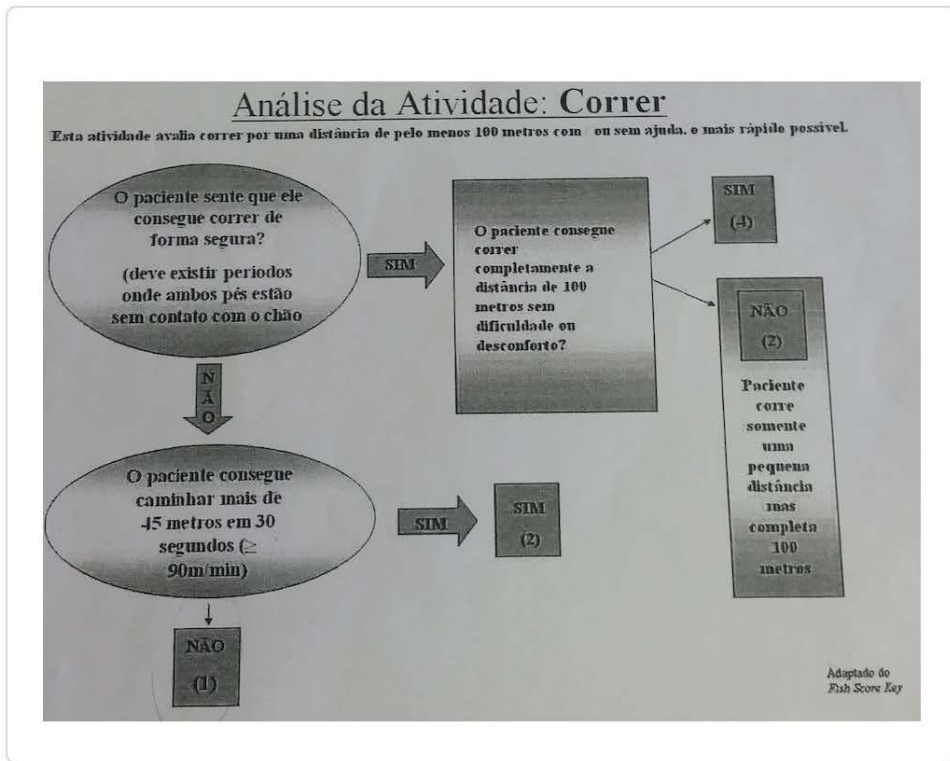
	1	2	3	4
III.3. Análise da Atividade - Correr:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

29/07/2020

Hemocentro - Exame Físico



HEMOPHILIA JOINT HEALTH SCORE (HJHS)



HEMOPHILIA JOINT HEALTH SCORE (HJHS)



29/07/2020

Hemocentro - Exame Físico

61. Edema: *

	Ausente	Leve	Moderado	Acentuado
61.1. Joelho Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
61.2. Joelho Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
61.3. Cotovelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
61.4. Cotovelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
61.5. Tornozelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
61.6. Tornozelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

61.1. Duração do Edema: *

	Nenhuma	<6 meses	>= 6 meses
61.1.1. Joelho Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
61.1.2. Joelho Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
61.1.3. Cotovelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
61.1.4. Cotovelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
61.1.5. Tornozelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
61.1.6. Tornozelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

29/07/2020

Hemocentro - Exame Físico

62. Atrofia: *

	Nenhuma	Leve	Acentuado
62.1. Joelho Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
62.2. Joelho Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
62.3. Cotovelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
62.4. Cotovelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
62.5. Tornozelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
62.6. Tornozelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

64. Crepitação: *

	Nenhum	Leve	Acentuado
64.1. Joelho Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
64.2. Joelho Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
64.3. Cotovelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
64.4. Cotovelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
64.5. Tornozelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
64.6. Tornozelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

29/07/2020

Hemocentro - Exame Físico

65. Perda de Flexão: *

	<5 graus	5-10 graus	11-20 graus	>20 graus
65.1. Joelho Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
65.2. Joelho Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
65.3. Cotovelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
65.4. Cotovelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
65.5. Tornozelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
65.6. Tornozelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

66. Perda de extensão (a partir da hiperextensão): *

	<5 graus	5-10 graus	11-20 graus	>20 graus
66.1. Joelho Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
66.2. Joelho Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
66.3. Cotovelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
66.4. Cotovelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
66.5. Tornozelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
66.6. Tornozelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

29/07/2020

Hemocentro - Exame Físico

69. Dor articular: *

	Nenhuma dor na movimentação ativa	Nenhuma dor na movimentação ativa, dor apenas ao forçar ou à palpação	Dor na movimentação ativa
69.1. Joelho Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
69.2. Joelho Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
69.3. Cotovelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
69.4. Cotovelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
69.5. Tornozelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
69.6. Tornozelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>



29/07/2020

Hemocentro - Exame Físico

70. Força muscular: *

(Daniels & Worthingham's Scale)

	Grau 5	Grau 4	Grau 3	Grau 2	Grau 1	Não avaliável
70.1. Joelho Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
70.2. Joelho Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
70.3. Cotovelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
70.4. Cotovelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
70.5. Tornozelo Direito:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>
70.6. Tornozelo Esquerdo:	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>	<input type="radio"/>

Daniels & Worthingham's Scale

- Grau 5 - Amplitude de movimento completa contra a gravidade e resistência manual máxima
 Grau 4 - Amplitude de movimento completa contra a gravidade e resistência manual sub-máxima.
 Grau 3 - Amplitude de movimento completa contra a gravidade.
 Grau 2 - Amplitude de movimento incompleta.
 Grau 1 - Evidência de contração muscular, sem movimento articular.
 Grau 0 - Sem evidência de contração muscular.



29/07/2020

Hemocentro - Exame Físico

71. Alteração da marcha global (andar, escadas, correr, pular em uma perna só) *

- Atividades normais
- Uma atividade não é normal
- Duas atividades não são normais
- Três atividades não são normais
- Nenhuma atividade é normal
- Não avaliável

Page 1 of 1

Submit

Never submit passwords through Google Forms.

This content is neither created nor endorsed by Google. [Report Abuse](#) - [Terms of Service](#) - [Privacy Policy](#)

Google Forms

