

PANORAMA HISTÓRICO E DISTRIBUIÇÃO DA HEMOFILIA NO BRASIL

Viviane Maria da Costa Manso¹, Lucíola Terezinha Nunes², Leonardo Nunes², Maria Cecília Magalhães Pinto², Marco Antonio de Oliveira³, Paulo Roxo Barja⁴

¹Universidade do Vale do Paraíba (UNIVAP) / Instituto de Pesquisa e Desenvolvimento (IP&D), Av. Shishima Hifumi 2911, São José dos Campos, SP, vicostamanso@yahoo.com.br

²Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo (CHESP), Rua Capitão Macedo, 470 - Vila Clementino, São Paulo (SP), luciolafisio@yahoo.com.br

³UNIVAP / IP&D / Laboratório de Biologia Parasitária, oliveirama@univap.br

⁴UNIVAP / IP&D / Laboratório de Fotoacústica Aplicada a Sistemas Biológicos (FASBio), barja@univap.br

Resumo- Decorrente de uma desordem no mecanismo de coagulação do sangue, a hemofilia é uma doença hemorrágica genético-hereditária de caráter recessivo, classificada em dois tipos: Hemofilia A, conhecida como Clássica, que se caracteriza pela deficiência do Fator VIII de coagulação, e a Hemofilia B, conhecida como Fator Christmas, caracterizada pela deficiência do Fator IX. Estima-se que a Hemofilia atinja um a cada 10.000 homens, a proporção mundial de Hemofilia A para Hemofilia B é de 5:1 (cinco casos de Hemofilia A registrados para cada caso de Hemofilia B), o Brasil apresenta uma proporção muito próxima de 5,4:1. Este trabalho apresenta o histórico, a distribuição geográfica e a incidência da hemofilia no Brasil. Os dados apresentados têm por objetivo informar e analisar a evolução da hemofilia no contexto nacional, com dados históricos e informações atualizadas capazes de gerar a disseminação de conhecimentos à população interessada, e fundamentar o desenvolvimento de novas pesquisas para otimização de tratamentos e de melhor adequação psicossocial dos hemofílicos no Brasil.

Palavras-chave: hemofilia, coagulopatias, incidência, saúde pública

Área do Conhecimento: Saúde - Fisioterapia

Introdução

Decorrente de uma desordem no mecanismo de coagulação do sangue, a hemofilia é uma doença hemorrágica, hereditária, que leva o paciente a uma predisposição a hemorragias incontroláveis, internas ou externas, nas mais diversas regiões do corpo. A frequência das hemorragias em determinadas articulações e ou músculos podem gerar grandes alterações no sistema músculo esquelético, capazes de determinar importantes seqüelas funcionais por vezes incapacitantes (ZAGO, 2004).

A hemofilia é uma deficiência genético-hereditária caracterizada pelo defeito no cromossoma X. Portanto, manifesta-se como doença, na maioria das vezes, nos indivíduos do sexo masculino. Como as mulheres contam com dois cromossomos X, são consideradas portadoras do gene e raramente manifestam a doença.

Foram identificados dois tipos de hemofilia: Hemofilia A, conhecida como Clássica, caracterizada pela deficiência do Fator VIII, e que atinge cerca de 85% dos pacientes; Hemofilia B, conhecida como Fator Christmas, caracterizada pela deficiência do Fator IX, e que atinge cerca de 15% dos pacientes. Nos dois casos, são encontrados três graus de severidade: i) Grave, com menos de 1% de coagulação; ii) Moderado, com 1% a 5% de coagulação; e iii) Leve, que

apresenta coagulação acima de 5% (VERRASTRO, et.al. 2005).

Histórico da Hemofilia: Sabe-se que a hemofilia é uma doença muito antiga, pois há referências a essa enfermidade no Talmud, texto sagrado judaico escrito no século II. Nele está registrado que o rabino Judah não realizou a circuncisão em um garoto, mesmo contrariando um importante preceito religioso, por que seus irmãos haviam apresentado hemorragia em rituais anteriores. No século X, o médico árabe Khalaf ibn Abbas, conhecido como Albucasis, foi o primeiro a descrever uma enfermidade, que posteriormente seria chamada de hemofilia, em seu livro sobre medicina e cirurgia intitulado "*Al Tasrif*", no qual relata que homens de certa aldeia sangravam até a morte após pequenos ferimentos (CHESP, 2007).

A partir do século XIX, a hemofilia começou a ter um registro mais rigoroso, quando ficou conhecida como "doença real", por ter sido disseminada nas casas reais européias pelos descendentes da rainha Vitória, da Inglaterra (1819-1901). A rainha Vitória teve nove filhos, sendo quatro homens e cinco mulheres. O único hemofílico era Leopoldo, enquanto Alicia e Beatriz eram portadoras. Como os membros de famílias reais costumavam se casar entre si, a rainha Vitória teve netos e bisnetos hemofílicos nas casas reais da Espanha, Alemanha e Rússia. Seu descendente mais famoso foi Alexis (1904-1918),

filho de Nicolas Romanoff (Czar da Rússia) e Alessandra (neta de Vitória) (APH, 2007).

Em 1840, foi realizada a primeira transfusão de sangue, em Londres, pelo Dr. Samuel Lane, devida a uma hemorragia pós-operatória em uma criança hemofílica. No início do século XX os trabalhos científicos começaram a entender os processos de coagulação sanguínea e a descrever a patologia, as formas de intervenção e o tratamento. Até 1828, a enfermidade teve vários nomes, mas após o tratado de Hopff passou a ser conhecida como hemofilia, que significa “amor ao sangue” (FEDERAÇÃO MUNDIAL DE HEMOFILIA, FMH, 2007).

No início de 1900, muitos pesquisadores estudavam o princípio da hemorragia. Sabia-se que, em hemofilia, ela era decorrente de uma alteração no processo de coagulação do sangue. A maioria dos hemofílicos tinha uma vida curta e muito difícil, apesar da variedade de tratamentos, em geral pouco eficientes. A partir de 1930, as pesquisas progrediram mais rapidamente. No entanto, só depois de 1960 começaram a surgir trabalhos científicos com formas de intervenção mais eficientes. Em 1965, Judith Pool, dos Estados Unidos, apresentou a técnica para obtenção do “crioprecipitado”, a partir do plasma fresco congelado. Esta técnica foi introduzida em diversos países do mundo como indicação de tratamento para os episódios hemorrágicos dos hemofílicos. O trabalho serviu como base para a produção dos concentrados purificados de fator VIII e XI utilizados atualmente (WFH, 2007L).

Em 1963, Frank Schnabel, banqueiro canadense, portador de Hemofilia A grave, fundou a Federação Mundial de Hemofilia (FMH). Sua proposta era, por meio de uma organização internacional, criar vínculos entre os mais diversos países, visando melhorar o cuidado, o tratamento e a atenção aos hemofílicos de todo o mundo.

Fundado em 1966, o Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo (CHESP), entidade pioneira no tratamento e na assistência aos pacientes hemofílicos e seus familiares, é uma associação beneficente, sem fins lucrativos, criada e dirigida por pais e amigos de hemofílicos, reconhecida como de utilidade pública em todas as esferas da administração: Federal, Estadual e Municipal. Entre os objetivos do CHESP, destacam-se a luta pelo controle de qualidade e da quantidade de sangue e hemoderivados, uma rigorosa vigilância sanitária, a formação de recursos humanos e tecnológicos para o setor, a proteção dos direitos humanos e a manutenção da dignidade dos pacientes. Dez anos depois de sua fundação, foi fundada a Federação Brasileira de Hemofilia, com sede atual em Cuiabá, Mato Grosso. Ao longo dos anos, surgiram outras associações de pacientes distribuídas por todo o

território brasileiro, com a mesma proposta do CHESP de atenção às necessidades dos pacientes hemofílicos (CHESP, 2007).

O Ministério da Saúde (MS), por intermédio da Coordenação de Política Nacional de Sangue e Hemoderivados (CNSPH), é o órgão federal gestor e responsável pela aquisição e distribuição dos hemoderivados aos pacientes hemofílicos do país. Trabalha frequentemente em parceria com a Agência Nacional de Vigilância Sanitária (ANVISA), órgão responsável pelo controle de qualidade do sangue e seus derivados, e com o Instituto Nacional de Controle de Qualidade em Saúde – INCQS, órgão responsável pelo controle de qualidade dos produtos distribuídos no País.

Este artigo visa apresentar e analisar a distribuição atual da hemofilia no contexto nacional, gerando informações que possam ser utilizadas em futuras pesquisas. O trabalho justifica-se pela dificuldade encontrada para se reunir dados precisos sobre a incidência da hemofilia no Brasil.

Metodologia

Foi realizada entrevista pessoal com a presidente do CHESP, Maria Cecília Magalhães, que durante muitos anos presidiu a Federação Brasileira de Hemofilia e participou da criação da política nacional como representante do usuário, a qual cedeu os dados e aprovou o presente artigo. Foram feitas consultas a dados, pesquisas e materiais disponibilizados pelas seguintes organizações: CHESP, Federação Mundial de Hemofilia, Centro dos Hemofílicos de Curitiba e Federação Brasileira de Hemofilia. Foram feitas consultas a periódicos do acervo da CAPES. Também foi consultado o Relatório Estatístico do Cadastro de Coagulopatias Hereditárias da Agência Nacional de Vigilância Sanitária.

Resultados

No Brasil, em 2007, a Coordenação de Política Nacional de Sangue e Hemoderivados (CPNSH) traçou um panorama da distribuição de todas as coagulopatias hereditárias, baseando-se nas informações encaminhadas pelos Estados, ainda que incompletas. Esse estudo aponta a existência de 8.168 pacientes cadastrados, dos quais 6.885 portadores de Hemofilia A e 1.283 portadores de Hemofilia B. A Tabela 1 apresenta os dados nacionais, por região.

A Tabela 2 apresenta o Índice de Incidência Relativa (IIR). Para obter este resultado, pegamos o número de casos registrados em cada região e dividimos pelo número de casos esperados mundialmente. Por exemplo, na região Norte há registro de 571 casos registrados, contra 661 casos esperados, o que leva a um IIR de 0,86.

Tabela 1 – Cadastro de hemofílicos (HA: hemofilia A; HB: hemofilia B) por região (N: Norte; NE: Nordeste; SE: Sudeste; CO: Centro-Oeste; S: Sul) e proporção de casos de Hemofilia A para casos de Hemofilia B (razão A/B).

Região	População 2007	HA	HB	A/B
N	13.225.738	507	64	7:9
NE	50.455.056	1837	245	7:5
SE	76.145.345	2957	680	4:3
CO	12.230.609	548	101	5:4
S	26.646.609	1036	193	5:4
TOTAL	178.702.834	6885	1283	5:4

Fonte: CPNSH/DAE/SAS/MS 2007 - Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados.

Tabela 2 – Número de casos de hemofilia registrados por região, comparado com o número de casos esperados, de acordo com a taxa de incidência 1:10.000 (N: Norte; NE: Nordeste; SE: Sudeste; CO: Centro-Oeste; S: Sul); IIR: índice de Incidência Relativa (razão casos registrados/casos esperados).

Região	Casos registrados	Casos esperados	IIR 2007	Nº de Centros
N	571	661	0.86	4
NE	2082	2523	0.83	7
SE	3637	3807	0.96	11
CO	649	612	1.06	3
S	1229	1332	0.92	4
TOTAL	8168	8935	0.91	29

Fonte: CPNSH/DAE/SAS/MS 2007 - Coordenação da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados

Na mais recente pesquisa realizada pela Federação Mundial de Hemofilia (WFH), em 2005, solicitou-se a 98 países que informassem o número de hemofílicos em seu território. Apenas 49 países enviaram tais dados, que registram 131.264 portadores de hemofilia, dos quais foram identificados 103.086 portadores de Hemofilia A, 20.632 portadores de Hemofilia B, e 7.546 coagulopatias não identificadas e Von Willebrand (WFH, 2007).

Discussão

Os dados apresentados mostram que o Brasil possui mais de 8.000 casos registrados de hemofilia e 29 centros de tratamento. Assim, obtém-se uma média próxima a 290 pacientes por centro. No entanto, a realidade nacional mostra que a distribuição demográfica é incompatível com

a distribuição geográfica, ou seja, temos grandes centros que atraem um grande número de pacientes em busca de diagnóstico e tratamento. Por exemplo, o Estado de São Paulo atende a cerca de 60% de hemofílicos do país em situações diversas como a busca de tratamento, de diagnóstico, de atendimento especializado, entre outros. Recife, capital de Pernambuco, é outro exemplo, pois centraliza pacientes de sua região, além de atrair hemofílicos da região Norte. Embora hoje existam centros em todas as capitais do país, as distâncias entre determinadas cidades e a capital levam o paciente a procurar o serviço mais próximo, muitas vezes em outro estado (CHESP, 2007).

Estima-se que a Hemofilia atinja um a cada 10.000 homens (WFH, 2007). De acordo com os dados da Federação Mundial de Hemofilia, a proporção de Hemofilia A para Hemofilia B é de 5:1 (cinco casos de Hemofilia A registrados para cada caso de Hemofilia B).

A proporção de Hemofilia A para Hemofilia B, considerando-se a população total do Brasil, é de 5,4:1, valor próximo ao resultado mundial.

O cálculo efetuado a partir dos dados de 2007 mostra que o Brasil apresenta índice de incidência relativa (IIR) de 0,91, ou seja, taxa de incidência próxima à taxa mundial. Este valor é significativamente superior àquele obtido a partir dos dados de 2002 (não apresentados no artigo, porém disponíveis no site da ANVISA), que apontavam IIR em torno de 0,75. Entre os fatores que podem ter contribuído para esta evolução, podemos citar: 1) evolução da condição técnica do diagnóstico, 2) melhoria no acesso do paciente ao diagnóstico e ao tratamento, 3) agilidade e evolução do sistema de comunicação, que facilitam o acesso à informação, 4) a multiplicação de centros especializados, com equipe multidisciplinar tecnicamente capacitada, 5) melhora no controle de qualidade dos hemoderivados. Tudo isso justifica a melhor condição de tratamento e, conseqüentemente, a melhoria da qualidade de vida dos pacientes. É importante observar que isto pode refletir a introdução da Política Nacional de Sangue e Hemoderivados, regulamentada pelo art. 26 da Lei nº 10.205, de 21 de março de 2001, voltada aos interesses dos pacientes hemofílicos e resultado direto do acompanhamento das associações de hemofílicos (CPNSH, 2007; CHESP, 2007).

O IIR inferior das regiões Norte e Nordeste (Tabela 2) reflete provavelmente a falha no registro de pacientes. Isto pode ser atribuído a fatores como a falta de informações por parte da população, e a problemas de locomoção devidos às grandes dificuldades inerentes à Região Norte. De modo geral, pode-se afirmar que são regiões carentes de organização, informação e infra-

estrutura para promover o adequado atendimento aos pacientes.

O que chama a atenção na Região Centro Oeste é o fato de apresentar um índice de incidência acima da média mundial, mesmo tendo o menor número de centros especializados do país (Conforme Tabela 2). Isso nos leva a inferir que este índice se deva aos registros do Distrito Federal que, assim como outros grandes centros, recebem pacientes das regiões circunvizinhas. O Distrito Federal possui o único Centro Internacional de Treinamento em Hemofilia do Brasil reconhecido pela WFH, embora outros estados como São Paulo, Rio de Janeiro, Pernambuco e Minas Gerais também ofereçam treinamento especializado.

Na região Sudeste, encontra-se o número de casos registrados mais próximo ao número de casos esperados (IIR = 0,96). Deve-se observar que esta região abriga as cidades de São Paulo e Rio de Janeiro, pioneiras na fundação de hemocentros e centros especializados em hemofilia, o que as leva a apresentar mais registros de históricos. Além disso, são regiões com renda per capita maior, com mais informações, centros de pesquisas e recursos humanos.

Com base nesta pesquisa, é possível determinar as regiões mais prósperas e as mais carentes, e traçar um plano de ação. Uma vez identificados o número e a localização dessa população, cabem estudos sobre inclusão social e expectativa de vida, para que possíveis investimentos governamentais venham a melhorar a qualidade de vida dos pacientes hemofílicos e seus familiares.

Conclusão

Este artigo apresenta uma análise resumida dos dados disponíveis sobre a hemofilia no Brasil. O balanço da hemofilia no país mostra um avanço significativo no cadastro de portadores, quando se comparam os dados atuais aos de estudos anteriores (ANVISA, 2002; CPNSH, 2007). Em 2005, a Federação Mundial de Hemofilia realizou um censo com a ajuda de 49 países, obtendo a proporção mundial de Hemofilia A para Hemofilia B de 5:1, o que não difere significativamente da proporção brasileira de 5,4:1.

No entanto, ainda é necessário um envolvimento maior das autoridades para que investimentos possam melhorar a situação atual, permitindo que a obtenção de informações objetivas e precisas sobre a hemofilia em cada Estado deixe de ser um desafio. Os centros lutam com dificuldades que se projetam na coleta e no envio de dados, e nos obstáculos encontrados pela equipe multidisciplinar para dar continuidade ao acompanhamento aos pacientes e seus

familiares. Essa realidade reforça a tese de que uma Política Nacional de Sangue e Hemoderivados séria, comprometida e competente, é fator determinante para a manutenção de um programa de atenção global aos portadores de coagulopatias hereditárias, onde se insere o paciente hemofílico.

Faltam ainda estudos em relação a vários itens que envolvem a hemofilia como, por exemplo, sua taxa de crescimento ou declínio, bem como novas estratégias de tratamento à doença, assuntos que serão objeto de trabalho futuro.

Referências

- ANVISA. Ministério da Saúde. Disponível em: www.anvisa.gov.br. Acesso em 2 mar.2007.
- APH. Associação Paranaense de Curitiba. Disponível em: www.aphbrasil.com. Acesso em 20 mar. 2007.
- CHESP. Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo. Disponível em: sites.uol.com.br/chesp. Acesso em 23 mar.2007.
- CPNSH. Política Nacional de Sangue, Componentes e Hemoderivados. Disponível em: www.prosangue.sp.gov.br. Acesso em 2 mar.2007.
- SAS. Secretaria de Atenção à Saúde. Disponível em: www.saude.gov.br/sas. Acesso em 22 mar. 2007.
- FBH. Federação Brasileira de Hemofilia. Disponível em: www.hemofiliabrasil.org.br/. Acesso em 12 mar.2007.
- WFH. Federação Mundial de Hemofilia. Disponível em: www.wfh.org/ Acesso em 15 mar.2007.
- Secretária de Estado da Saúde do Distrito Federal. Disponível em: www.saude.df.gov.br. Acesso em 15 mar.2007.
- VERRASTRO, T. et al. Hematologia e hemoterapia. 1.ed. São Paulo: Ed. Atheneu, 2005.
- ZAGO, M.A. et al. Hematologia fundamentos e prática. In: FRANCO, R.F. **Defeitos Moleculares das Hemofilias A e B**. 1.ed. São Paulo: Ed. Atheneu, 2004.

Recado

O comentário dois não procede, pois todos os dados foram consultados nos sites da Anvisa, Ministério da Saúde, enfim dados disponíveis na internet. Em relação ao CHESP, houve entrevista pessoal, que gerou dados para enriquecer a discussão, mas em nenhum momento foram consultados os arquivos de pacientes.

Obrigada

Viviane