



Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico no Brasil em 2022

Ellen Vilanova Alves Garcia; João Paulo Demarqui Keller¹; Leticia Cristina da Silva²; Wallace Fernando Rocha de Souza; Kelli Hellen de Souza³

Como Citar:

GARCIA, Ellen Vilanova Alves; KELLER, João Paulo Demarqui; DA SILVA, Leticia Cristina; SOUZA; Kelli Hellen.

Prevalência das coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos por diagnóstico no Brasil em 2022. Revista Sociedade Científica, vol.7, n. 1, p.5254-5266, 2024.

<https://doi.org/10.61411/rsc202478017>

DOI: 10.61411/rsc202478017

Área do conhecimento: Ciências da Saúde.

Sub-área: Hematologia

Palavras-chaves: Transtornos hemorrágicos; hemofilia A; hemofilia B; coagulopatias hereditárias

Publicado: 07 de novembro de 2024.

Resumo

A prevalência das coagulopatias hereditárias e outros transtornos hemorrágicos no Brasil, é um tema de grande importância e impacto na saúde pública. Essas condições, que envolvem distúrbios na coagulação sanguínea, com base de estudo e atenção crescente por parte dos profissionais de saúde, devido à sua relevância clínica e as implicações na qualidade de vida dos pacientes. A compreensão desses distúrbios, seu diagnóstico e manejo adequado são fundamentais para oferecer tratamento eficaz e melhorar o cuidado com os usuários afetados por essas condições no país. Apesar da extensa literatura sobre coagulopatia, pouco se sabe sobre dados estatísticos sobre o prognóstico da população geral afetada por esta doença. Contudo, é muito importante que a identificação precoce e a compreensão da gravidade dos eventos sejam um fator de aceleração do processo de planejamento desta situação. Trata-se de uma apresentação de dados quantitativos, através de um estudo descritivo, a qual tem por objetivo realizar a coleta de dados dos usuários portadores da patologia no Brasil, durante o ano 2022, através de métodos de pesquisa primárias e secundárias, englobando artigos científicos, metanálise e revisão literária. A contribuição essencial à compreensão de pacientes com coagulopatias e outros transtornos hemorrágicos, com expectativa de resultados que terão implicações significativas na prática clínica e na saúde pública.

1. Introdução

A hemofilia é uma doença sanguínea caracterizada pela deficiência nos fatores de coagulação, como fator VIII (hemofilia A) e fator IX (hemofilia B). A mesma ocorre

¹UNOESTE ✉

²UNOESTE ✉

³UNOESTE ✉



de forma congênita, que é a mais comum, ou a forma adquirida. A forma hereditária, tem por origem, mutações nos genes que codificam esses fatores de coagulação e são herdadas recessivamente ao cromossomo X. A doença adquirida ocorre através de doenças autoimunes e está relacionada a presença de autoanticorpos. O principal objetivo do tratamento da hemofilia é substituir, no entanto, um fator de coagulação ausente, seja o fator VIII ou IX, pode estar presente consequências da reposição de fatores, como o desenvolvimento de inibidores anti-FVIII e a partir daí nascem novas formas de tratamento, como a terapia gênica e a imunoterapia, que visam ainda mais reposição de fatores, produzindo inibidores que tornam o tratamento mais eficaz [1].

A hemofilia é um distúrbio essencialmente hereditário em que o sangue não coagula devido à deficiência de fatores de coagulação. As doenças hereditárias podem ser caracterizadas de acordo com as deficiências de fatores como fibrinogênio, protrombina, von Willebrand e fatores V, VII, VIII, IX, X, XI, XII e XIII, sendo que a deficiência do fator VIII está relacionada à hemofilia do tipo A e a do fator IX está relacionada à hemofilia tipo B [2].

A Coordenação Nacional de Política de Sangue e Hemoderivados do Ministério da Saúde, em colaboração com o Departamento de Informática do Sistema Integrado de Saúde (SUS), desenvolveu o Sistema de Coagulopatia HemovidaWEB, que consiste na organização de pacientes com coagulopatias ou outros distúrbios hemorrágicos hereditários, na qual visa monitorar a doença e contribuir para o planejamento de ações. Fornece dados sobre diagnóstico, tratamento e complicações da doença, além de perfis sociodemográficos [3].

De acordo com o banco de dados de 2022 do Ministério da Saúde, cerca de 31.025 pacientes apresentam coagulopatias hereditárias no Brasil. Sendo 11.384 (36,69%) portadores de Hemofilia A; Hemofilia B 2.234 (7,20%), ou seja, a maior recorrência da condição no Brasil, são portadores de Hemofilia do Tipo A, fator de coagulação VIII. Doença de von Willebrand 10.721 (34,56%); Coagulopatias raras



3.234 (10,42%) e outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos 3.452 (11,13%)[4].

2. **Metodologia**

Trata-se de uma apresentação de dados quantitativos, através de um estudo descritivo, a qual tem por objetivo, destacar o número de indivíduos portadores da patologia no Brasil, durante o ano 2022.

A elaboração do trabalho consiste em levantamento de informações, através de métodos de pesquisa primarias e secundarias, englobando artigos científicos, metanálise e revisão literária.

Para a coleta de dados, os meios utilizados foram, métodos de pesquisas online como websites de grande estima, para discentes, tais como, Scielo, Google acadêmico, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), entre outros métodos de pesquisa empregados como a literatura do manual de Hemofilia 2015 e a Revista da Associação Médica Brasileira (RAMB), cujo está entrelaçada a Associação Médica Brasileira (AMB) voltada a artigos da área médica do país e América Latina

O levantamento quantitativo dos dados da população afetada com a condição, foi realizado, através de informações de usuários que usufruem do Sistema Único de Saúde (SUS), mediante o sistema informatizado disponibilizado pelo governo, nomeado de Sistema de Coagulopatia HemovidaWEB, a qual, possui dados fidedignos e atualizados, desses usuários.

3. **Desenvolvimento e discussão**

Os Distúrbios exibem as hemofilias do tipo A e B e doença de Von Willebrand com o número elevado de casos, entre as coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos.



As informações disponíveis mostram que 31.025 pacientes apresentam algum tipo de coagulopatias hereditárias no Brasil, conforme o Ministério da Saúde do ano de 2022.

Os dados estatísticos comprovam que a maior incidência de casos registrados de coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos em 2022 no Brasil, foram a Unidade Federativa (UF) do Sudeste. O percentual encontrado corresponde ao total de 44,87%, englobando as patologias voltadas a esses transtornos.

O levantamento quantitativo dos dados mostra a cidade de São Paulo com o maior número de recorrência, sendo 19,50% dos casos registrados, mediante as demais cidades da região, seguindo por Minas Gerais 11,46%, Rio de Janeiro 10,86 e Espírito Santo 3,06%.

Esse percentual pode estar correlacionado ao número habitacional da população, pois entre todas as unidades federadas do país, o estado de São Paulo é o mais populoso, elevando o registro de casos.

Entretanto, o estado conta com renomados hospitais com excelentes infraestruturas na área da saúde e hemocentros, classificado em um dos melhores do país, isso pode estar entrelaçado com a migração de indivíduos para a região. Outro fator é a conscientização, pois a população de São Paulo dispõe maior acesso às informações, facilitando a importância do diagnóstico precoce e tratamento.

A Unidade Federada (UF) da região Nordeste se apresenta em segundo lugar, respondendo aos dados percentuais de 22,72% das patologias registradas, embora essa região contemple com o maior número de cidades, o índice é inferior a Unidade Federada (UF) Sudeste.

Posteriormente, prosseguem a Unidade Federada (UF) Sul somando 18,34%, dos casos registrados, seguidas pelas regiões Centro Oeste 7,06% e Norte 7,01% com seus respectivos percentuais.

Tabela 1. Prevalência das Coagulopatias e demais Transtornos hemorrágicos por diagnostico, Brasil 2022



REVISTA SOCIEDADE CIENTÍFICA, VOLUME 7, NÚMERO 1, ANO 2024

Coagulopatias hereditárias	Nº	%
Hemofilia A	11.384	36,69%
Hemofilia B	2.234	7,20%
Doença de Von Willebrand	10.721	34,56%
Coagulopatias raras	3.234	10,42%
Outras Coagulopatias Hereditárias e demais transtornos hemorrágicos	3.452	11,13%
Total	31.025	100%

Fonte: Ministério da Saúde/SAES, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias
 Nota: Dados preliminares e não publicado

Tabela 2. Prevalência das coagulopatias e demais transtornos hemorrágicos por Unidade Federada, Brasil, 2022.

Região	UF	Hemofilia A		Hemofilia B		Doença de von Willebrand		Coagulopatias Raras		Outras coagulopatias		Total	
		N	%	N	%	N	%	N	%	N	%	N	%
Centro	DF	294	2,58%	66	2,95%	236	2,20%	160	4,95%	154	4,46%	910	2,93%
			3,00%		1,82%								
Oeste	GO	341	0,96%	52	2,33%	195	0,48%	36	1,11%	20	0,58%	644	2,08%
	MS	109	1,55%	22	0,98%	51	1,10%	4	0,12%	5	0,14%	191	0,62%
	MT	177	8,09%	57	2,55%	118	5,60%	47	1,45%	47	1,36%	446	1,44%
Total		921	8,09%	197	8,82%	600	5,60%	247	7,62%	226	6,55%	2.191	7,06%
Nordeste	AL	223	1,96%	45	2,01%	103	0,96%	16	0,49%	19	0,55%	406	1,31%
	BA	663	5,82%	112	5,01%	365	3,40%	124	3,83%	44	1,27%	1308	4,22%
	CE	560	4,92%	53	2,37%	301	2,81%	132	4,08%	160	4,63%	1.206	3,89%
	MA	244	2,14%	37	1,66%	135	1,26%	36	1,11%	115	3,33%	567	1,83%
	PB	272	2,39%	31	1,39%	182	1,70%	57	1,76%	109	3,16%	651	2,10%
	PE	597	5,24%	127	5,68%	346	3,23%	160	4,95%	431	12,49%	1.661	5,35%
	PI	211	1,85%	20	0,90%	93	0,87%	34	1,05%	33	0,96%	391	1,26%
	RN	186	1,63%	28	1,25%	232	2,16%	18	0,56%	57	1,65%	521	1,68%
	SE	110	0,97%	13	0,58%	189	1,76%	9	0,28%	16	0,46%	337	1,09%
	Total		3.066	26,93%	466	20,86%	1.946	18,15%	586	18,12%	984	28,51%	7.048
Norte	AC	42	0,37%	8	0,36%	4	0,04%	1	0,03%	2	0,06%	57	0,18%
	AM	288	2,53%	34	1,52%	59	0,55%	15	0,46%	24	0,70%	420	1,35%
	AP	37	0,33%	3	0,13%	90	0,84%	9	0,28%	1	0,03%	140	0,45%
	PA	460	4,04%	107	4,79%	596	5,56%	52	1,61%	45	1,30%	1.260	4,06%
	RO	69	0,61%	22	0,98%	38	0,35%	4	0,12%	7	0,20%	140	0,45%
	PR	25	0,22%	1	0,04%	16	0,15%	2	0,06%	4	0,12%	48	0,15%



REVISTA SOCIEDADE CIENTÍFICA, VOLUME 7, NÚMERO 1, ANO 2024

	TO	58	0,51 %	13	0,58%	25	0,23 %	9	0,28%	4	0,12%	109	0,35%
Total		979	8,60 %	188	8,42%	828	7,72 %	92	2,84%	87	2,52%	2.174	7,01%
Sudeste	ES	300	2,64 %	109	4,88%	206	1,92 %	163	5,04%	170	4,92%	948	3,06%
	MG	985	8,65 %	227	10,16 %	1.220	11,38 %	751	23,22%	372	10,78%	3.555	11,46%
	RJ	1.034	9,08 %	219	9,80%	1.326	12,37 %	353	10,92%	436	12,63%	3.368	10,86%
	SP	2.343	20,58 %	495	22,16 %	1.991	18,57 %	663	20,50%	558	16%	6.050	19,50%
Total		4.662	40,95 %	1.050	47,00 %	4.743	44,24 %	1.930	59,68%	1.530	44,50%	13.920	44,87 %
Sul	PR	750	6,59 %	161	7,21%	837	7,81 %	132	4,08%	181	5,24%	2.061	6,64%
	SC	650	5,71 %	106	4,74%	1.371	12,79 %	191	5,91%	376	10,89%	2.694	8,68%
	SC	356	3,13 %	66	2,95%	396	3,69 %	56	1,73%	62	1,80%	936	3,02%
Total		1.756	15,43 %	333	14,91 %	2.604	24,29 %	379	11,72%	619	17,93%	5.691	18,34 %
Total Geral		11.384	100%	2.234	100%	10.721	100 %	3.230	100%	3.450	100%	31.020	100%

Nota: Dados preliminares e não publicados.

Tabela 3. Classificação da Prevalência das coagulopatias raras, Brasil, 2022

Classificação	Nº	%
Deficiência de fator II	25	0,77%
Hipofibrinogenemia deficiência de fator I	111	3,43%
Hipofibrinogenemia deficiência de fator I	301	9,31%
Deficiência de fator VII	1.954	60,42 %
Deficiência de fator XI	417	12,89 %
Deficiência de fator XIII	86	2,97%
Afibrinogenemia deficiência de fator I	65	2,01%
Deficiência de fator X	175	5,41%
Deficiência combinada de fatores V e VIII	57	1,76%
Deficiência de fatores dependentes da vitamina K (II, VII, IX e X)	33	1,02%
Total	3.234	100%

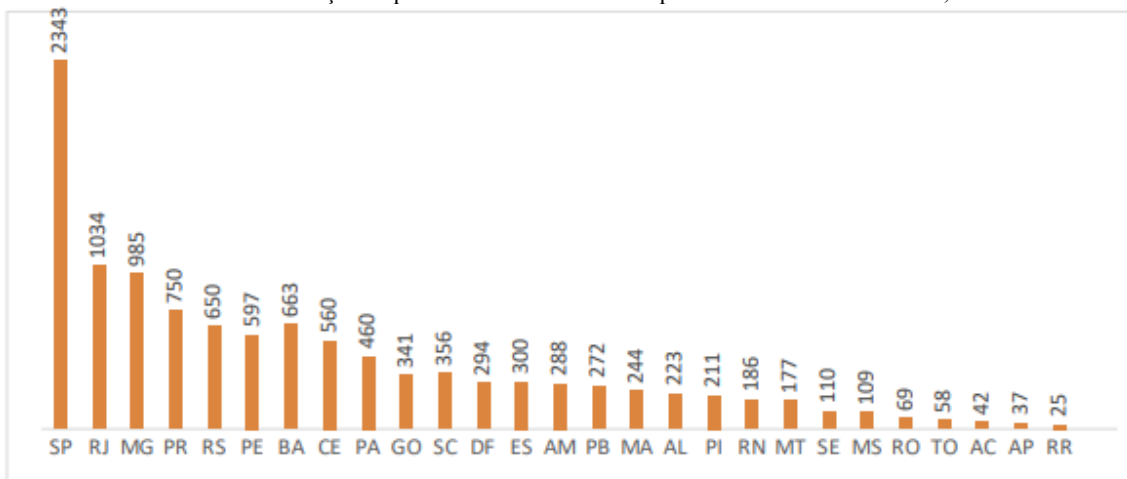
Fonte: Ministério da Saúde/SAES, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados: Hemovida Web Coagulopatias.

Nota: Dados preliminares e não publicado.

Os dados quantitativos apresentados abaixo são por unidade federada no Brasil no ano de 2022, referentes à hemofilia A, hemofilia B, doença de Von Willebrand, coagulopatias hereditárias raras e outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos, demonstrados nos gráficos de 1 ao 5.



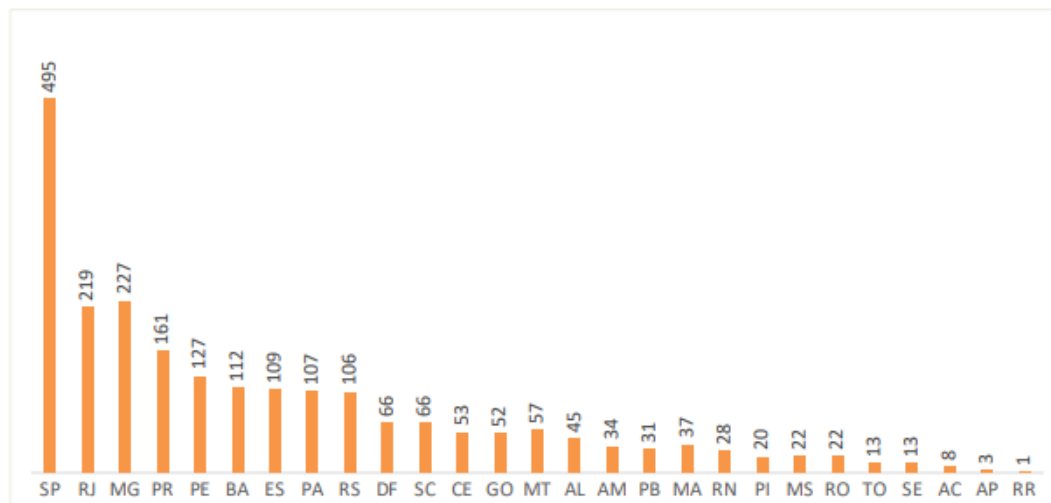
Gráfico 1. Distribuição da prevalência da hemofilia A por unidade federada – Brasil, 2022.



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

Nota: Dados preliminares e não publicados.

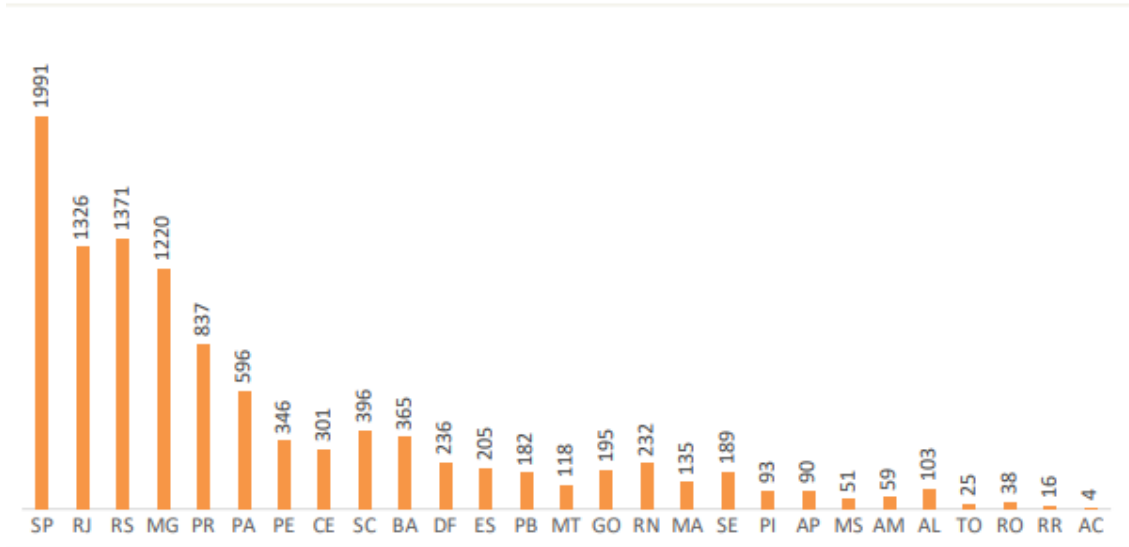
Gráfico 2. Distribuição da prevalência da hemofilia B por unidade federada – Brasil, 2022.



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

Nota: Dados preliminares e não publicados.

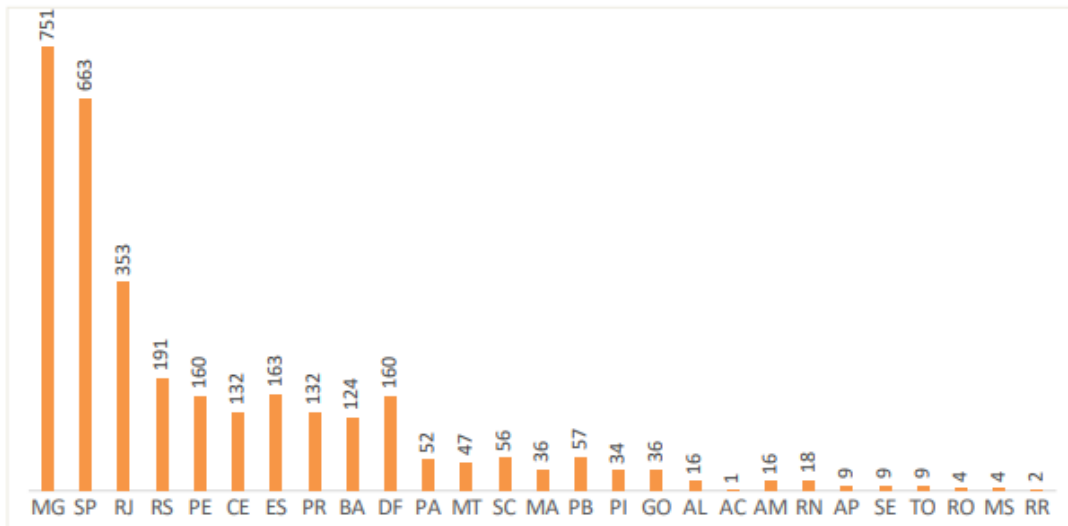
Gráfico 3. Distribuição da prevalência da doença de Von Willebrand por unidade federada – Brasil, 2022.



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

Nota: Dados preliminares e não publicados

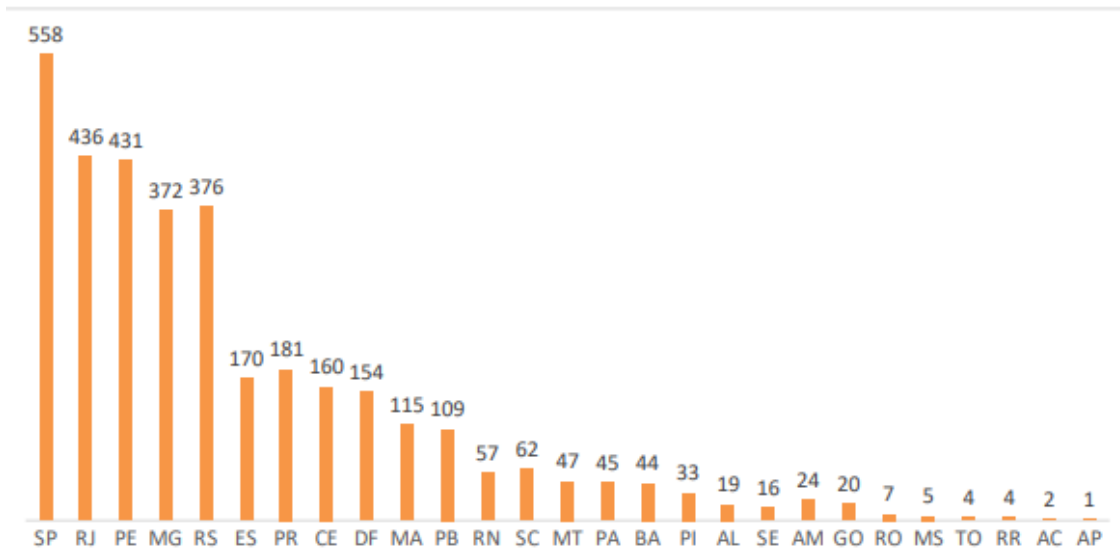
Gráfico 4. Distribuição da prevalência das coagulopatias hereditárias raras por unidade federada – Brasil, 2022



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

Nota: Dados preliminares e não publicados

Gráfico 5. Distribuição da prevalência das outras Coagulopatias, por unidade federada – Brasil 2022



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

Nota: Dados preliminares e não publicados

Em segundo lugar no ranking, temos o gráfico 3, onde a doença de Von Willebrand, se destaca com o maior número de portadores da patologia, onde novamente o estado de São Paulo, se sobressai, relacionado aos demais estados do país, com maior número de indivíduos portadores de algum tipo de coagulopatia hereditária ou outros transtornos hemorrágicos.

Os portadores da doença de Von Willebrand no estado de São Paulo demonstram o total quantitativo de 1.991 de usuários diagnosticados com a patologia, número significativamente elevado, se comparado com os portadores das coagulopatias hereditárias, contabilizando 751 de pessoas com a patologia, conforme representados no gráfico 4.

Desse modo, a patologia de Von Willebrand detém o dobro de indivíduos afetados, perante coagulopatias hereditárias, a qual dominam o 3º lugar na colocação de coagulopatias hereditárias.

Por fim, a prevalência de outras coagulopatias dispõe o menor número de pessoas afetadas pela a condição, somando um total de 558 pessoas.



4. **Considerações finais**

O artigo tem por objetivo demonstrar os dados de usuários Hemofílicos e demais transtornos hemorrágicos do Sistema Único de Saúde (SUS) no ano de 2022 no Brasil.

Com o levantamento dos dados, obtivemos a apuração de análise de resultado, aproximadamente 31.025 usuários do Sistema Único de Saúde (SUS), foram portadores de algum tipo de coagulopatias hereditárias no Brasil no ano de 2022.

A organização dos dados apresentados a seguir, como citado anteriormente, foi feita através de comparações entre os percentuais das patologias voltadas a coagulopatias hereditárias, sendo do maior percentual para o menor. Os percentuais, mostram que portadores de Hemofilia A e B, são superiores as demais patologias relacionadas a coagulopatias hereditárias no país no ano abordado, aproximadamente 13.618 (43,89%), perante as demais patologias. Levando em consideração os seus respectivos tipos: Portadores de Hemofilia tipo A 11.384 (36,69%); portadores de Hemofilia tipo B 2.234 (7,20%).

Com base nas referências, portadores de hemofilia do tipo A, condizem com nível superior dos casos, e em destaques indivíduos do sexo masculino, apresentam maior suscetibilidade a patologia, devido a uma mutação no cromossomo X.

Essa recorrência da Hemofilia tipo A é cabido ao cromossomo X, pois os homens possuem somente um tipo de cromossomo (XY), e quando o mesmo sobre a mutação decorre a doença.

Entretanto, as mulheres portam dois tipos de cromossomos X (XX), dessa forma, é atípico indivíduos do sexo feminino apresentarem Hemofilia tipo A, em razão que ambos os cromossomos devem sofrer a mutação no fator de coagulação VIII, ocasionando sua carência, se diferenciando dos homens portadores de um cromossomo.

Portanto, sucede a relação na literatura já existente com os dados levantados, pois portadores de Hemofilia tipo A e tipo B detiveram o maior percentual de transtornos voltados a coagulopatias hereditárias em comparação as demais



patologias, como a Doença de Von Willebrand, outras coagulopatias hereditárias e 18 demais transtornos hemorrágicos e coagulopatias raras do Brasil de acordo com banco de dados de 2022 do Ministério da Saúde.

Posteriormente, a sequência do maior percentual para o menor dos demais tipos de coagulopatias hereditárias como: Doença de Von Willebrand 10.721 (34,56%); outras coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos 3.452 (11,13%); coagulopatias raras 3.234 (10,42%).

A necessidade de atenção a esses indivíduos, mesmo com percentuais inferiores as demais patologias genéticas, ainda assim, os números são alarmantes, pois é um distúrbio com alto grau de complexidade e podendo acarretar danos maiores futuros na condição de bem-estar dos indivíduos, caso não diagnosticado previamente.

O método utilizado para o tratamento de pessoas portadoras dos distúrbios hemorrágicos se baseia na restituição do fator deficiente. Anteriormente o tratamento era realizado através de transfusões de plasma que cotiam os fatores de coagulação necessários, mas muito suscetíveis a infecções.

Com o avanço dos estudos o tratamento pode ser melhorado, utilizando novos métodos como recombinantes com alto grau de pureza, prevenindo o risco de infecções, profilaxia meio de prevenção, terapia genética e imunoterapia.

O Brasil dispõe de uma gama de direitos para usuários portadores de transtornos hemorrágicos, como auxílio-doença, isenção de ICMS, IPI e IPVA, aposentadoria por Invalidez, entre outros. Também conta com suporte adequado para o tratamento desses indivíduos fornecidos gratuitamente no Sistema Único de Saúde (SUS), com consultas, exames, acompanhamentos, tratamento, medicamentos, ou seja, todo cuidado apropriado. Entretanto, percebe-se a necessidade de divulgação dessas informações referentes a condição, para a população.



Portanto, a sugestão empregada seria juntamente com o auxílio governamental, conscientizar a população desses distúrbios, visando ações voltadas aos conhecimentos e cuidados com a patologia, que devem ser empregados para o seu próprio bem-estar.

5. Declaração de Direitos

O(s)/A(s) autor(s)/autora(s) declara(m) ser detentores dos direitos autorais da presente obra, que o artigo não foi publicado anteriormente e que não está sendo considerado por outra(o) Revista/Journal. Declara(m) que as imagens e textos publicados são de responsabilidade do(s) autor(s), e não possuem direitos autorais reservados à terceiros. Textos e/ou imagens de terceiros são devidamente citados ou devidamente autorizados com concessão de direitos para publicação quando necessário. Declara(m) respeitar os direitos de terceiros e de Instituições públicas e privadas. Declara(m) não cometer plágio ou auto-plágio e não ter considerado/gerado conteúdos falsos e que a obra é original e de responsabilidade dos autores.

6. Referências

1. PIO, S.F; OLIVEIRA, G. C; REZENDE, S. M. As bases moleculares da hemofilia A. Revista da Associação Médica Brasileira, Belo Horizonte, p. 213-219, jul. 2008.
2. PINHEIRO, Y. T. et al. Hemofilias e Doença de von Willebrand: uma revisão de literatura. Arch Health Invest. 2017.
3. BARCA, D.; REZENDE, S. M.; SIMÕES, B. D. J.; PINHEIRO, K. N. et al. Hemovida Web Coagulopatias: um relato do seu processo de desenvolvimento e implantação. Cad. saúde colet, 18, n. 3, p. 434-435, 2010.
4. NASCIMENTO JÚNIOR, B.; SCARPELINI, S.; RIZOLI, S. Coagulopatia no trauma. Medicina (Ribeirão Preto), p. 509-517, 2007.
5. AHESC - Associação dos Hemofílicos do Estado de Santa Catarina. Disponível em: <<http://www.ahesc.org.br/paginas/direitos.php>>. Acesso em: 17 jan. 2024.
6. Tratamento de hemofilias é integral e gratuito no Sistema Único de Saúde. Disponível em: <<https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2023/janeiro/tratamento-de->



hemofilias-e-integral-e-gratuito-no-sistema-unico-de-saude>. Acesso em: 17 jan. 2024.

7. Abraphem - Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia. Disponível em: <<https://abraphem.org.br/>>. Acesso em: 17 jan. 2024.
http://coagulopatiasweb.datasus.gov.br/menu_principal.php