



Perfil epidemiológico da hemofilia no estado da Bahia, Brasil, 2020–2024

Epidemiological profile of hemophilia in the state of Bahia, Brazil, 2020–2024

Acácia Farias Rodrigues¹
Elma Viana Gomes Bispo¹
Francisca Armênia Sousa Ximenes¹
Kleber Alves Gomes²

Resumo

A hemofilia é uma coagulopatia hereditária rara ligada ao cromossomo X, causada pela deficiência dos fatores VIII (Hemofilia A) ou IX (Hemofilia B), caracterizada por episódios hemorrágicos recorrentes e comprometimento articular progressivo. Este trabalho teve como objetivo analisar o perfil epidemiológico da hemofilia no estado da Bahia entre 2020 e 2024. Trata-se de uma análise ecológica, descritiva e retrospectiva baseada em dados secundários provenientes dos relatórios oficiais de monitoramento das coagulopatias hereditárias da Secretaria de Atenção Especializada à Saúde (SAES), por meio do Departamento de Atenção Especializada e Temática (DAET) e da Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados (CGSH) do Ministério da Saúde. As variáveis analisadas incluíram prevalência, classificação de gravidade, consumo de concentrados de fatores VIII e IX e modalidades terapêuticas. Os resultados demonstraram predominância da hemofilia A durante os anos avaliados, maior frequência das formas moderadas e graves e predomínio da profilaxia secundária de longa duração na organização assistencial. O consumo de fator VIII apresentou redução em 2020, com crescimento nos anos subsequentes, enquanto o fator IX apresentou variações interanuais. Observou-se tendência de estabilidade epidemiológica da hemofilia na Bahia ao longo da série temporal. Entretanto, a ausência de registros referentes à população feminina nas bases consultadas pode sugerir lacunas nos sistemas de informações ou limitações na captação desses dados, indicando a importância do aprimoramento dos sistemas de vigilância e monitoramento das coagulopatias hereditárias no estado.

Palavras-chave: Hemofilia; epidemiologia; saúde pública; profilaxia.

Abstract

Hemophilia is a rare hereditary coagulopathy linked to the X chromosome, caused by the deficiency of coagulation factors VIII (Hemophilia A) or IX (Hemophilia B), and characterized by recurrent bleeding episodes and progressive joint impairment. This study aimed to analyze

¹Discentes do curso de Graduação em Medicina - FASA, Vitória da Conquista, BA. e-mail: acacia_enf@hotmail.com

¹Discentes do curso de Graduação em Medicina - FASA, Vitória da Conquista, BA. e-mail: armeniasousa@yahoo.com.br

¹Discentes do curso de Graduação em Medicina - FASA, Vitória da Conquista, BA. e-mail: e.g.biologa@gmail.com

²Docente do Curso Superior de Medicina da Afya Faculdades Vitória da Conquista-Bahia. Doutor em Biotecnologia (Instituto de Ciências Biomédicas, USP-São Paulo) e-mail: kleber.alves@afya.com.br

the epidemiological profile of hemophilia in the state of Bahia, Brazil, between 2020 and 2024. This is an ecological, descriptive, and retrospective analysis based on secondary data obtained from official monitoring reports of hereditary coagulopathies published by the Specialized Health Care Secretariat (SAES), through the Department of Specialized and Thematic Care (DAET) and the General Coordination of Blood and Blood Products (CGSH) of the Brazilian Ministry of Health. The analyzed variables included prevalence, severity classification, consumption of factor VIII and IX concentrates, and therapeutic modalities. The results showed a predominance of Hemophilia A throughout the analyzed period, a higher frequency of moderate and severe cases, and a care model predominantly based on long-term secondary prophylaxis. Factor VIII consumption decreased in 2020 and increased in subsequent years, whereas factor IX consumption showed interannual variations. Overall, the time series suggests a trend toward epidemiological stability of hemophilia in Bahia. However, the absence of records related to the female population in the consulted databases may suggest informational gaps or limitations in data capture, highlighting the importance of improving surveillance and monitoring systems for hereditary coagulopathies in the state.

Keywords: Hemophilia; Epidemiology; Public Health; Prophylaxis.

1 INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma coagulopatia rara, ligada ao cromossomo X, causada pela deficiência ou ausência do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B), resultando em sangramentos prolongados ou espontâneos, especialmente em articulações e músculos (SRIVASTANA et al., 2022). A hemofilia A representa cerca de 80% dos casos, e a hemofilia B, 1520%, acometendo principalmente homens, embora mulheres portadoras possam apresentar sangramentos devido à inativação preferencial dos cromossomos X (MENDONÇA et al., 2022; PONTES et al., 2018; SILVA et al., 2022).

No Brasil, a hemofilia é a coagulopatia hereditária mais registrada no Sistema Único de Saúde, com cerca de 13 mil pacientes até 2022, e sua assistência é organizada pela Hemorrede Nacional, que fornece concentrados de fatores VIII e IX, terapias de imunotolerância e tratamentos complementares gratuitamente (BRASIL, 2022; 2024a). Na Bahia, o atendimento é coordenado pela Fundação de Hematologia e Hemoterapia da Bahia (HEMOBA) com unidades de referência em Salvador e Vitória da Conquista (SESAB, 2023).

Apesar da existência de uma estrutura formal de assistência, ainda são observadas desigualdades regionais no acesso ao diagnóstico e à profilaxia, especialmente na região Nordeste do país. Além disso, observa-se a carência de análises epidemiológicas atualizadas que sistematizem informações sobre a prevalência, gravidade e consumo de fatores (GLÓRIA et al., 2025; WATANABE et al., 2021).

Nesse contexto, o presente estudo teve como objetivo analisar o perfil epidemiológico da hemofilia no estado da Bahia entre 2020 e 2024, considerando a prevalência da hemofilia A e B, a distribuição dos casos segundo sexo, a classificação de gravidade, o consumo de concentrados de fatores VIII e IX e as modalidades terapêuticas empregadas no período.

2 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

Hemofilia: Conceitos, Classificação, Bases Genéticas e Manifestações Clínicas

A hemofilia é uma coagulopatia hereditária recessiva ligada ao cromossomo X, resultante da deficiência dos fatores de coagulação VIII (Hemofilia A) ou IX (Hemofilia B), essenciais para a ativação da via intrínseca da coagulação (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013). A hemofilia A representa aproximadamente 80% dos casos, enquanto a hemofilia B corresponde a cerca de 15% a 20% dos diagnósticos globais (MENDONÇA et al., 2022).

Por se tratar de uma condição genética ligada ao cromossomo X, a doença acomete predominantemente indivíduos do sexo masculino, enquanto mulheres geralmente são portadoras. Entretanto, manifestações hemorrágicas podem ocorrer em mulheres heterozigotas devido à inativação preferencial do cromossomo X saudável, fenômeno conhecido como lyonização (PONTES et al., 2018; SILVA et al., 2022).

A hemofilia A está associada a mutações no gene F8, localizado na região Xq28, sendo a inversão do intron 22 uma das alterações mais frequentemente relacionadas às formas graves (LORENZI, 2019). A hemofilia B, por sua vez, resulta de mutações no gene F9, situado em Xq27, responsável pela síntese do fator IX, proteína dependente de vitamina K (RIBEIRO et al., 2021).

A classificação clínica baseia-se na atividade plasmática do fator deficiente: forma grave (<1%), moderada (1–5%) e leve (5–40%) (MACHADO et al., 2020). Pacientes com formas graves apresentam sangramentos espontâneos recorrentes, enquanto aqueles com formas leves tendem a apresentar episódios hemorrágicos principalmente após traumas ou procedimentos invasivos (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013).

Entre as manifestações clínicas mais frequentes destacam-se hemartroses, hematomas musculares profundos e equimoses extensas. A hemartrose recorrente pode evoluir para artropatia hemofílica crônica, caracterizada por dor persistente, deformidades articulares e limitação funcional (COLOMBO; ZANUSSO JÚNIOR, 2013; OLIVEIRA et al., 2021).

O diagnóstico baseia-se no prolongamento do tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPa) e na dosagem específica dos fatores VIII ou IX. A investigação de inibidores por meio do teste de Bethesda é fundamental no seguimento clínico, pois a presença de anticorpos

neutralizantes compromete a eficácia terapêutica (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013). A análise genética pode complementar o diagnóstico e auxiliar no aconselhamento familiar (FERNANDES et al., 2016).

Aspectos epidemiológicos da hemofilia no Brasil e no Nordeste

A hemofilia é classificada como doença rara e crônica, demandando organização estruturada da assistência e vigilância epidemiológica contínua. No Brasil, a atenção às coagulopatias hereditárias é coordenada pela Hemorrede Nacional, responsável pela distribuição gratuita de concentrados de fatores e pelo acompanhamento especializado dos pacientes (BRASIL, 2023).

Apesar da existência de protocolos clínicos e políticas nacionais, a implementação dessas ações apresenta heterogeneidade regional. Estudos apontam desigualdades no acesso ao diagnóstico e à profilaxia, além de concentração de centros especializados em áreas urbanas e subnotificação de casos em regiões socialmente vulneráveis (PIMENTEL et al., 2023; SILVA et al., 2022).

Dados recentes indicam que a região Nordeste concentra uma parcela significativa das internações relacionadas à hemofilia no país, refletindo desafios no diagnóstico precoce e na continuidade da profilaxia (CGSH, 2024). Fatores sociais, como renda, território e acesso aos serviços de saúde, também influenciam os desfechos clínicos da doença (BRASIL, 2023).

No estado da Bahia, a assistência às pessoas com hemofilia é coordenada pela Fundação de Hematologia e Hemoterapia da Bahia (HEMOBA). Entretanto, a ausência de sistematização regional detalhada de dados epidemiológicos limita a produção de indicadores precisos sobre prevalência, gravidade e consumo de fatores, dificultando o planejamento estratégico da assistência (SESAB, 2023).

Tratamento com fatores de coagulação e seus desfechos

O tratamento da hemofilia baseia-se na reposição do fator de coagulação deficiente por meio da administração de concentrados de fator VIII ou IX, de origem plasmática ou recombinante, com o objetivo de restaurar a atividade da cascata de coagulação e prevenir episódios hemorrágicos. Essa estratégia terapêutica pode ser realizada sob demanda, durante episódios de sangramento, ou de forma profilática, visando reduzir a frequência de hemorragias e prevenir o desenvolvimento de artropatia hemofílica (BRASIL, 2023; SRIVASTAVA et al., 2020).

A profilaxia primária, iniciada precocemente antes do desenvolvimento de dano articular, constitui o padrão-ouro terapêutico, reduzindo significativamente hemartroses e sequelas irreversíveis (BRASIL, 2023). Entretanto, em contextos com menor acesso

assistencial, ainda predomina a terapia sob demanda, associada a maior morbidade e risco de artropatia hemofílica crônica (CGSH, 2022).

Avanços terapêuticos recentes incluem fatores de meia-vida estendida e terapias não substitutivas, como o emicizumabe, anticorpo monoclonal biespecífico que mimetiza a função do fator VIII, especialmente indicado para pacientes com inibidores (MACHADO et al., 2022).

O início precoce da profilaxia, a adesão ao tratamento e a ausência de inibidores influenciam diretamente os desfechos clínicos. Nesse contexto, a avaliação dos padrões terapêuticos torna-se relevante para compreender a efetividade das políticas públicas e identificar possíveis lacunas assistenciais, particularmente em regiões com desigualdades de acesso, como o Nordeste brasileiro.

3 METODOLOGIA

Trata-se de um estudo ecológico, de caráter descritivo, com análise retrospectiva, realizado a partir de dados secundários públicos referentes aos casos de hemofilia A e hemofilia B no estado da Bahia, no período de janeiro de 2020 a dezembro de 2024.

A fonte de dados consistiu nos cadernos e relatórios oficiais de monitoramento das coagulopatias hereditárias publicados pela Secretaria de Atenção Especializada à Saúde (SAES), por meio do Departamento de Atenção Especializada e Temática (DAET) e da Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados (CGSH), do Ministério da Saúde.

As variáveis analisadas compreenderam: tipo de hemofilia (A ou B), sexo, classificação de gravidade (leve, moderada, grave ou não informado), número de pacientes segundo modalidade terapêutica (profilaxia primária, profilaxia secundária de longa duração, imunotolerância e uso de emicizumabe) e consumo anual de concentrados de fatores VIII e IX.

Para análise da prevalência foram estimadas duas medidas epidemiológicas: a prevalência geral da hemofilia na população do estado da Bahia e a prevalência específica por sexo masculino. A prevalência geral foi calculada utilizando-se como denominador a população total anual do estado, enquanto a prevalência específica foi estimada por 10.000 homens, considerando a natureza genética da doença, caracterizada como coagulopatia hereditária ligada ao cromossomo X e predominantemente expressa em indivíduos do sexo masculino.

Os dados populacionais utilizados como denominador foram obtidos a partir das estimativas oficiais do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) para cada ano do período analisado. A prevalência foi estimada segundo a fórmula:

$$\text{Prevalência (/10.000 habitantes)} = (\text{Número de casos no ano} \div \text{População total no ano}) \times 10.000.$$

$$\text{Prevalência (/10.000 homens)} = (\text{Número de casos no ano} \div \text{População masculina no ano}) \times 10.000.$$

Para avaliação do consumo anual de concentrados de fatores VIII e IX, expressos em Unidades Internacionais (UI), foram consideradas as quantidades totais distribuídas anualmente em Unidades Internacionais (UI). A variação temporal do consumo foi analisada por meio da estimativa da taxa de crescimento anual, calculada com base na variação percentual entre anos consecutivos, segundo a fórmula:

$$\text{Taxa de crescimento anual (\%)} = [(\text{Valor no ano corrente} - \text{Valor no ano anterior}) \div \text{Valor no ano anterior}] \times 100.$$

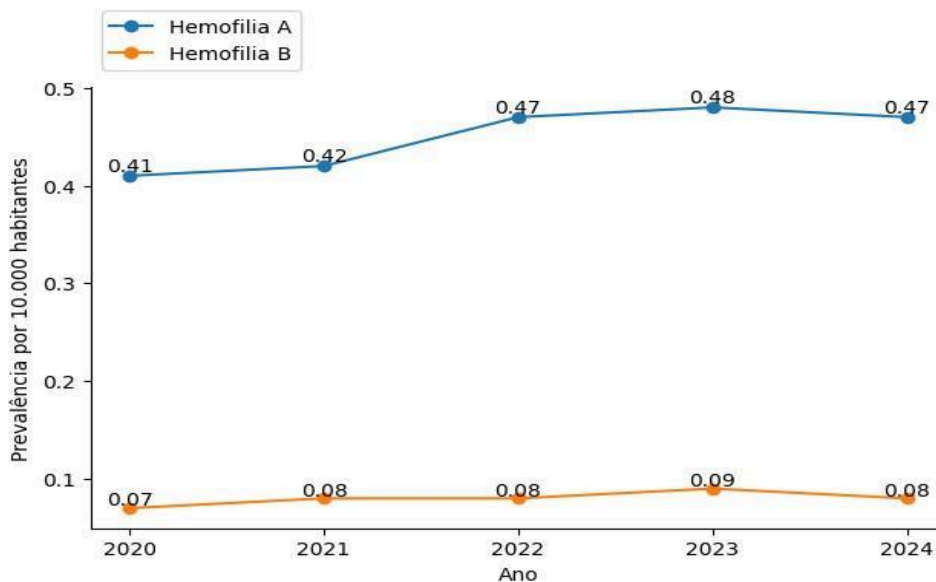
Os dados foram organizados em planilhas no Microsoft Excel® para consolidação e conferência, sendo posteriormente analisados por meio de estatística descritiva no software STATA®. Foram calculadas frequências absolutas, proporções e taxas de prevalência, além da estimativa da taxa de crescimento anual do consumo de fatores de coagulação. Os resultados foram apresentados em tabelas e gráficos para análise das tendências temporais no período de 2020 a 2024. Não foram realizadas análises inferenciais, considerando o caráter descritivo do estudo.

Por utilizar exclusivamente dados secundários, agregados e anonimizados, de domínio público, a pesquisa foi dispensada de apreciação por Comitê de Ética em Pesquisa, conforme a Resolução CNS nº 510/2016, respeitando integralmente a Lei Geral de Proteção de Dados (Lei nº 13.709/2018).

RESULTADOS

A análise epidemiológica da hemofilia A e hemofilia B no Estado da Bahia, Brasil, no período de 2020 a 2024, demonstrou predomínio consistente da hemofilia A ao longo de todo o intervalo estudado (Figura 1).

FIGURA 1: Prevalência da hemofilia A e B na Bahia, 2020-2024.



Fonte: Elaboração própria a partir de dados da SAES/CGSH, Ministério da Saúde. Sistematização de Dados de Coagulopatias Hereditárias, 2020–2024. Acesso em: 20 out. 2025.

A prevalência de hemofilia A apresentou crescimento gradual entre 2020 (0,41 por 10.000 habitantes) e 2023 (0,48), seguido de discreta redução em 2024 (0,47). Verificou-se tendência de crescimento até 2023, seguida de discreta redução em 2024, sem oscilações abruptas, sugerindo comportamento relativamente estável da série.

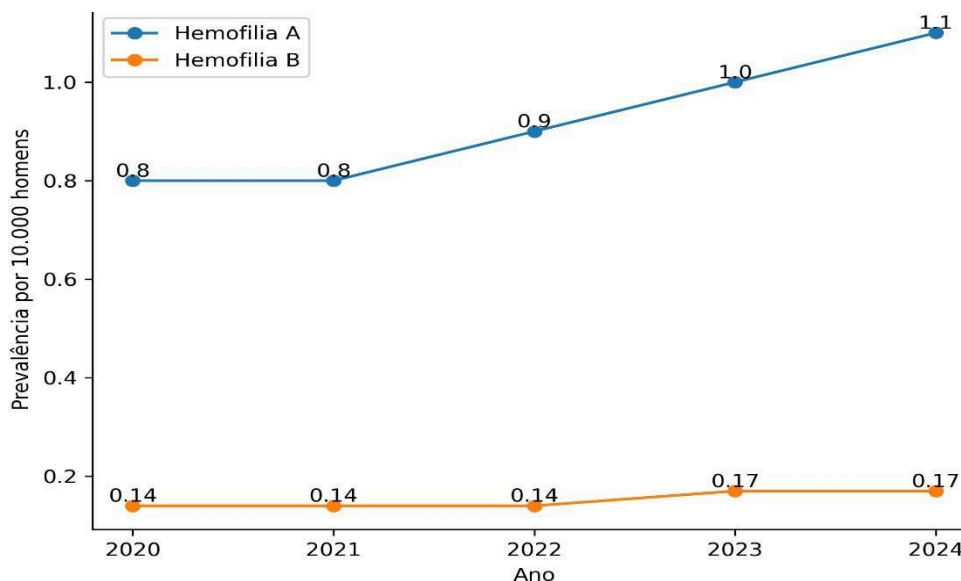
A hemofilia B manteve prevalência consideravelmente inferior em todo o intervalo, variando de 0,07 em 2020 para 0,08 em 2023, com pequena redução para 0,08 em 2024. Apesar da menor magnitude, observa-se padrão semelhante de incremento até 2023, seguido de discreta variação negativa. A diferença persistente entre os tipos de hemofilia A e hemofilia B está em consonância com o padrão epidemiológico descrito na literatura, que reconhece a maior frequência da hemofilia A (PONTES et al., 2018; MACHADO et al., 2020).

O aumento mais evidente entre 2021 e 2023 coincide com período de qualificação progressiva dos sistemas de informação e aprimoramento dos registros nacionais de coagulopatias hereditárias (WATANABE et al., 2021; CGSH, 2022), o que pode ter contribuído para maior consolidação dos casos acompanhados. A leve redução observada em 2024 pode refletir atualização cadastral ou oscilações próprias da estabilização das bases de dados.

A evolução da prevalência ao longo do período permite caracterizar o comportamento epidemiológico da hemofilia no estado da Bahia, evidenciando variações graduais na magnitude dos casos acompanhados. A análise temporal contribui para dimensionar a população assistida e oferece subsídios para o monitoramento contínuo da doença. Ainda que baseada em dados agregados, essa abordagem amplia a compreensão do cenário

epidemiológico e pode auxiliar no aprimoramento das estratégias de vigilância e na organização da assistência às pessoas com coagulopatias hereditárias.

FIGURA 2: Prevalência da hemofilia A e B do sexo masculino na Bahia.



Fonte: Elaboração própria a partir de dados da SAES/CGSH, Ministério da Saúde. Sistematização de Dados de Coagulopatias Hereditárias, 2020–2024. Acesso em: 20 out. 2025.

A Figura 2 evidencia um aumento gradual da prevalência de hemofilia A e hemofilia B por 10.000 homens na Bahia entre 2020 e 2024, com valores consistentemente maiores para hemofilia A. Esse padrão é coerente com a natureza genética da doença, uma vez que a hemofilia é um distúrbio hereditário recessivo ligado ao cromossomo X, acometendo predominantemente indivíduos do sexo masculino, conforme amplamente descrito na literatura hematológica (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013; MENDONÇA et al., 2022). No período analisado, a hemofilia A variou de 0,80 para 1,10 casos por 10.000 homens, enquanto a hemofilia B manteve valores mais baixos, entre 0,14 e 0,17, refletindo sua menor representatividade global.

Embora existam estudos que reconheçam manifestações hemorrágicas em mulheres portadoras, decorrentes, por exemplo, de lyonização desfavorável ou de mutações em ambas as cópias do gene (PONTES et al., 2018; FERNANDES et al., 2016), não foram identificados registros referentes ao sexo feminino nas bases de dados oficiais utilizadas neste estudo. Essa ausência de informações constitui uma limitação relevante, podendo refletir subnotificação, insuficiência de rastreamento familiar ou fragilidades na inclusão de portadoras nos sistemas nacionais de registro (SILVA et al., 2022; WATANABE et al., 2021).

Essa lacuna informacional pode comprometer a caracterização mais abrangente do perfil epidemiológico da hemofilia no estado da Bahia. Nesse sentido, estudos futuros e o aprimoramento dos sistemas de monitoramento poderão contribuir para melhor identificação

da população feminina potencialmente afetada e para o fortalecimento da vigilância epidemiológica das coagulopatias hereditárias.

FIGURA 3: Distribuição percentual dos casos de Hemofilia A e B segundo classificação de gravidade na Bahia, 2020–2024.

Ano	Tipo	Leve (%)	Moderado (%)	Grave (%)	Não informado (%)
2020	A	10,5%	17,2%	36,3%	35,8%
2020	B	12,8%	16,5%	24,8%	45,9%
2021	A	12,4%	18,3%	36,7%	32,6%
2021	B	10,4%	13,9%	23,5%	52,2%
2022	A	14,1%	20,5%	51,8%	13,6%
2022	B	16,1%	15,2%	44,6%	24,1%
2023	A	15,8%	20,8%	43,2%	20,2%
2023	B	19,0%	17,1%	53,3%	10,5%
2024	A	17,0%	29,9%	44,8%	8,3%

Fonte: Elaboração própria a partir de dados da SAES/CGSH, Ministério da Saúde. Sistematização de Dados de Coagulopatias Hereditárias, 2020–2024. Acesso em: 20 out. 2025.

A distribuição dos casos segundo grau de gravidade entre 2020 e 2024 demonstra predominância das formas moderadas e, principalmente, graves, tanto na hemofilia A quanto na hemofilia B. Na hemofilia A, os casos graves variaram de 36,3% em 2020 a 51,8% em 2022, mantendo-se acima de 40% nos anos subsequentes, enquanto as formas moderadas oscilaram entre 17,2% e 29,9%. Esse perfil é compatível com a literatura, que descreve maior detecção e acompanhamento dos quadros clinicamente mais expressivos, dada a maior frequência de sangramentos e a necessidade de reposição de fator (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013).

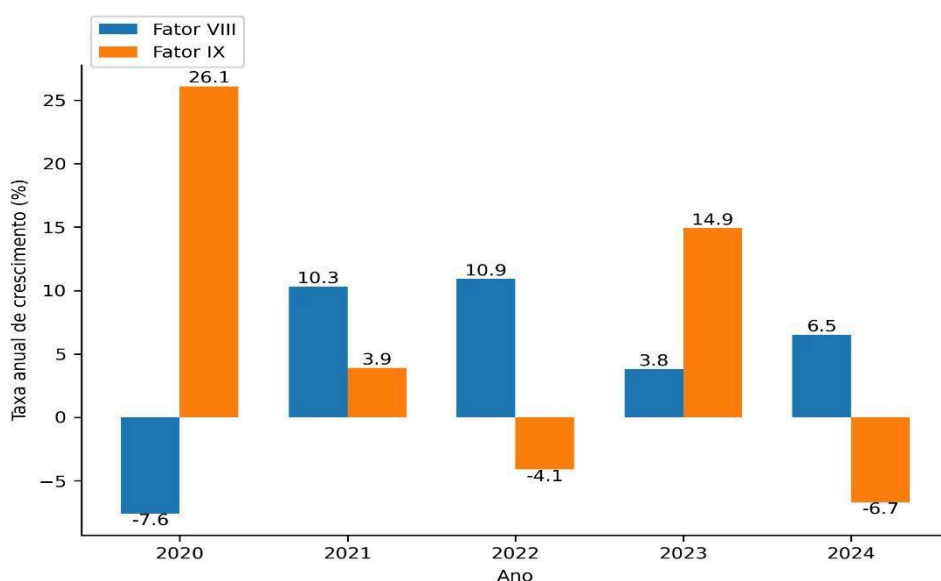
A classificação da gravidade baseia-se na atividade plasmática do fator de coagulação: grave (<1%), moderada (1–5%) e leve (>5%). Esse critério clínico-laboratorial é amplamente adotado nas diretrizes internacionais e está diretamente relacionada ao risco de hemartroses recorrentes e complicações articulares crônicas. Assim, a predominância das formas moderadas e graves no período analisado é coerente com padrões assistenciais observados em estudos brasileiros recentes (MENDONÇA et al., 2022).

Na hemofilia B, embora menos prevalente, observou-se distribuição semelhante, com proporção expressiva de formas graves, atingindo 53,3% em 2023. Esse resultado é relevante, pois os pacientes classificados como graves, definidos por níveis de fator inferiores a 1%, apresentam maior frequência de sangramentos espontâneos e maior risco de complicações

articulares, o que implica necessidade mais intensiva de acompanhamento e terapia de reposição (WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA, 2023).

Destaca-se, ainda, a elevada proporção inicial de registros classificados como “não informados”, particularmente na hemofilia B, que alcançou 52,2% em 2021. Nos anos subsequentes, verificou-se redução consistente dessa categoria, atingindo 8,3% na hemofilia A em 2024 e 10,5% na hemofilia B em 2023. Essa diminuição progressiva pode estar associada a avanços na completude dos registros, favorecendo caracterização mais precisa da distribuição clínica dos casos e interpretação mais consistente do perfil assistencial da hemofilia no estado.

FIGURA 4: Taxa anual de crescimento percentual do consumo de concentrados de fatores VIII e IX na Bahia, 2020–2024.



Fonte: Elaboração própria a partir de dados da SAES/CGSH, Ministério da Saúde. Sistematização de Dados de Coagulopatias Hereditárias, 2020–2024. Acesso em: 20 out. 2025.

A análise da taxa anual de crescimento demonstra que o consumo de Fator VIII apresentou redução em 2020 (-7,6%), seguida de recuperação nos anos subsequentes, com crescimento de 10,3% em 2021 e 10,9% em 2022, além da manutenção de variações positivas em 2023 (3,8%) e 2024 (6,5%). Configura-se, assim, uma trajetória marcada por queda inicial e retomada progressiva do consumo ao longo da série temporal. Ao final da série temporal, observa-se que o volume consumido supera o nível registrado no início da série, indicando crescimento acumulado no intervalo estudado.

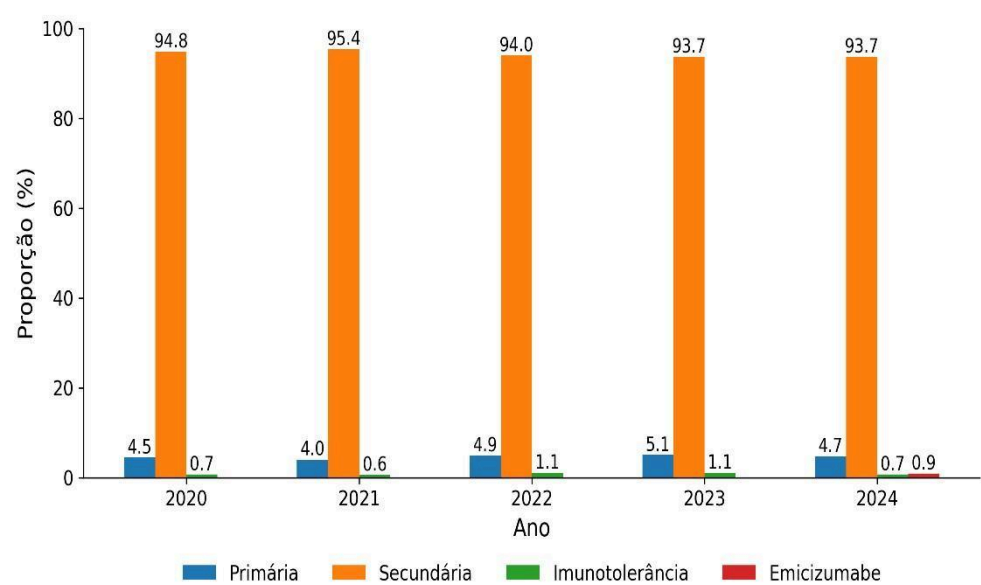
A redução observada em 2020 coincide temporalmente com o início da pandemia de COVID-19. Ainda que não seja possível estabelecer relação causal direta, é plausível considerar que as reestruturações nos fluxos assistenciais e os ajustes na logística de atendimento a condições crônicas descritos naquele contexto possam ter influenciado temporariamente o volume dispensado (SILVA et al., 2022; CGSH, 2022). A recuperação

observada a partir de 2021 pode sugerir reorganização progressiva da assistência e restabelecimento da regularidade terapêutica.

O Fator IX, por sua vez, apresentou comportamento mais oscilatório ao longo da série, com variações positivas e negativas interanuais. Essa maior instabilidade pode estar associada ao menor contingente de pacientes com Hemofilia B, tornando o consumo proporcionalmente mais sensível a alterações na composição da população hemofílica acompanhada e na intensidade do seguimento clínico (WATANABE et al., 2021; MACHADO et al., 2020).

Esse comportamento pode estar alinhado à predominância de formas moderadas e graves identificadas anteriormente, uma vez que esses quadros clínicos tendem a demandar maior intensidade terapêutica e uso mais regular de concentrados de fator. Nesse sentido, as tendências observadas permitem interpretar o consumo não apenas como variação quantitativa ao longo do tempo, mas também como possível indicador indireto da dinâmica clínica da população hemofílica no estado.

FIGURA 5: Distribuição percentual das estratégias terapêuticas da hemofilia na Bahia, 2020–2024.



Fonte: Elaboração própria a partir de dados da SAES/CGSH, Ministério da Saúde. Sistematização de Dados de Coagulopatias Hereditárias, 2020–2024. Acesso em: 20 out. 2025.

A distribuição das modalidades terapêuticas ao longo do período evidencia predominância expressiva da profilaxia secundária de longa duração, mantendo-se estável entre 93,7% e 95,4% dos casos. Esse padrão é compatível com descrições nacionais que apontam ampla utilização dessa modalidade em pacientes já expostos a episódios hemorrágicos recorrentes, especialmente nas formas moderadas e graves da doença (MENDONÇA et al., 2022; SANTOS; ANDRADE; REIS, 2019).

A profilaxia primária apresentou proporções significativamente menores, variando entre 4,0% e 5,1%, com discreta oscilação ao longo da série. Embora menos frequente, essa

modalidade é reconhecida por seu potencial preventivo na redução de sangramentos e no retardo da artropatia hemofílica, condição que impacta significativamente a qualidade de vida e o prognóstico funcional dos pacientes (SOUZA et al., 2023).

A imunotolerância manteve percentuais reduzidos (entre 0,6% e 1,1%), comportamento esperado considerando sua indicação restrita aos casos com desenvolvimento de inibidores. O uso de emicizumabe apresentou registro pontual em 2024 (0,9%), o que pode refletir incorporação ainda recente dessa tecnologia terapêutica no contexto estadual, em consonância com diretrizes e estratégias de organização das redes públicas voltadas às doenças hematológicas raras (SESAB, 2023; PIMENTEL et al., 2023).

A predominância da profilaxia secundária pode estar associada ao perfil clínico observado na população hemofílica do estado, caracterizado por expressiva proporção de formas moderadas e graves. Considerando que esses quadros apresentam maior frequência de sangramentos e maior risco de comprometimento articular, é plausível supor que demandem estratégias terapêuticas contínuas voltadas à prevenção de novos eventos hemorrágicos (SANTOS; ANDRADE; REIS, 2019; SOUZA et al., 2023). Nesse cenário, a distribuição das modalidades terapêuticas observada ao longo do período pode refletir essa configuração clínica, sugerindo coerência entre o perfil epidemiológico identificado e a organização prática do cuidado.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O presente estudo analisou o perfil epidemiológico da hemofilia no estado da Bahia entre 2020 e 2024, contemplando aspectos relacionados à prevalência, à gravidade clínica, ao consumo de concentrados de fatores e às modalidades terapêuticas empregadas no contexto assistencial. A análise dos indicadores investigados permitiu caracterizar o panorama recente da doença no estado, evidenciando predominância da hemofilia A, maior concentração de casos nas formas moderadas e graves e organização do cuidado fortemente estruturada em torno da profilaxia secundária de longa duração.

Os resultados também indicam um cenário de relativa estabilidade epidemiológica entre 2020 e 2024, acompanhado por ajustes progressivos na consolidação dos registros e na dinâmica assistencial. Identificou-se, ainda, a existência de lacunas informacionais relevantes, especialmente no que se refere à ausência de registros referentes à população feminina e à incompletude inicial da classificação de gravidade, aspectos que evidenciam desafios persistentes para o aprimoramento das bases de informação e para o monitoramento das coagulopatias hereditárias.

Nesse contexto, os achados contribuem para ampliar a compreensão do comportamento epidemiológico da hemofilia na Bahia e reforçam a importância do

fortalecimento dos sistemas de informação em saúde, bem como da qualificação contínua dos registros assistenciais. O aprimoramento desses instrumentos poderá favorecer análises mais precisas e subsidiar o planejamento de estratégias voltadas à vigilância, ao cuidado integral e à organização das políticas públicas destinadas às pessoas com coagulopatias hereditárias no estado.

REFERÊNCIAS

BAHIA. Secretaria da Saúde do Estado da Bahia. **Fundação de Hematologia e Hemoterapia da Bahia – Hemoba**. Salvador: SESAB, 2024. Disponível em: <https://www.saude.ba.gov.br/2024/01/03/no-dia-do-hemofilico-hemoba-conscientiza-sobre-otr-atamento-da-doenca>. Acesso em: 29 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Hemofilia: o que é, sintomas, causas e tratamento**. Brasília: MS, 2024a. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/ptbr/assuntos/noticias/2024/abril/hemofilia-e-a-luta-diaria-para-nao-se-machucar>. Acesso em: 29 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Coordenação de Sangue e Hemoderivados. Relatório de Gestão da Hemorrede Nacional: dados de coagulopatias hereditárias no Brasil**. Brasília: MS, 2024b. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br>. Acesso em: 29 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Hemovida Web Coagulopatias**. Brasília, 2022. Disponível em: <https://www.saude.gov.br>. Acesso em: 11 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de hemofilia**. 2. ed. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Política Nacional de Atenção às Pessoas com Doenças Raras**. Brasília, 2015. Disponível em: <https://www.saude.gov.br>. Acesso em: 11 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Política Nacional de Educação Permanente em Saúde: o que se tem produzido para o seu fortalecimento?** Brasília: Ministério da Saúde, 2009.

Disponível em:

https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/politica_nacional_educacao_permanente_saude_fortalecimento.pdf. Acesso em: 31 maio 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Brasil tem a quarta maior população de pacientes com hemofilia no mundo. Brasília, 2022**. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/ptbr/assuntos/noticias/2022/janeiro/brasil-tem-a-quarta-maior-populacao-de-pacientes-comhemofilia-do-mundo>. Acesso em: 16 ago. 2025.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Hemofilia e a luta diária para não se machucar. Brasília, 2024**. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2024/abril/hemofiliae-a-luta-diaria-para-nao-se-machucar>. Acesso em: 16 ago. 2025.

CGSH – Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. **Relatório de monitoramento das coagulopatias hereditárias**. Brasília: Ministério da Saúde, 2022.

- CARVALHO, M. A. et al. Incidence of factor VIII inhibitory antibodies in patients with hemophilia A seen at HEMOCE, Ceará, Brazil. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 38, n. 1, p. 22–26, 2016.
- COLOMBO, R. T.; ZANUSSO JÚNIOR, G. Hemofilias: fisiopatologia, diagnóstico e tratamento. **Infarma - Ciências Farmacêuticas**, v. 25, n. 3, p. 155-162, 2013.
- FERNANDES, M. A.; LIMA, R. A.; BARBOSA, A. C. Diagnóstico laboratorial das coagulopatias hereditárias. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, v. 52, n. 2, p. 100–106, 2016.
- FRANÇA, M. T. et al. Avaliação clínica da hemofilia no Brasil: aspectos genéticos e epidemiológicos. **Revista de Saúde Pública**, v. 51, n. 2, p. 1-9, 2017.
- GLÓRIA, G. H. d. S. A. et al. Prevalência de coagulopatia hereditária no Brasil – uma análise de dados do ano de 2023. **Hemotherapy, Transfusion and Cell Therapy**, 2025. DOI: 10.1016/j.htct.2025.105446. Universidade Católica de Brasília (UCB), Brasília, DF, Brasil; Escola de Saúde Pública do Distrito Federal (ESP/DF), Brasília, DF, Brasil.
- HEMOBA. **Fundação de Hematologia e Hemoterapia da Bahia**. Dia Mundial da Hemofilia: Hemoba participa de evento em Salvador. Salvador, 2023. Disponível em: <https://hemoba.ba.gov.br/>. Acesso em: 29 maio 2025.
- LORENZI, Therezinha Ferreira. **Manual de hematologia: propedêutica e clínica**. 4. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2019. ISBN 978-85-277-1237-8.
- MACHADO, P. et al. Distribuição e prevalência de coagulopatias hereditárias no Brasil. **Jornal Brasileiro de Hematologia**, v. 24, p. 305-312, 2020.
- MEDEIROS, D. R. et al. Inibidores em hemofílicos: desafios clínicos e terapêuticos. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, São Paulo, v. 42, n. 3, p. 245–252, 2020.
- MENDONÇA, T. P. et al. Hemofilia A e B: classificação e diagnóstico. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 44, n. 2, p. 99-104, 2022.
- OLIVEIRA, J. P. et al. Impacto clínico e psicossocial da hemofilia: uma revisão. **Revista de Medicina**, v. 100, n. 2, p. 105–112, 2021.
- PIMENTEL, R. A. et al. Perfil clínico e desfechos de pacientes com hemofilia no Nordeste brasileiro: uma revisão integrativa. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, v. 59, n. 2, p. 112–120, 2023.
- PONTES, L. B. et al. Epidemiologia da hemofilia no Brasil. **Boletim Epidemiológico**, v. 49, n. 3, p. 1–9, 2018.
- RIBEIRO, J. P. Q. da S.; *et al.* Aspectos genéticos da hemofilia: Revisão de literatura / Genetic aspects of hemophilia a Literature review. **Brazilian Journal of Development**, [S. l.], v. 7, n. 5, p. 48349–48362, 2021. <https://doi.org/10.34117/bjdv.v7i5>.
- SANTOS, M. J.; ANDRADE, C. C.; REIS, D. L. Avaliação da severidade da hemofilia em pacientes atendidos em centro de referência. **Revista de Hematologia Brasileira**, v. 41, n. 4, p. 289-295, 2019.

SESAB. Secretaria da Saúde do Estado da Bahia. **Plano Estadual de Atendimento às Pessoas com Doenças Hematológicas Raras**. Salvador: Governo da Bahia, 2023.

SILVA, C. T. et al. Avanços e desafios na assistência às coagulopatias hereditárias no Brasil. **Revista de Saúde Pública**, São Paulo, v. 56, n. 4, p. 1–8, 2022.

SILVA, V. G.; MENDONÇA, T. P. Condutas laboratoriais nas coagulopatias hereditárias. **Arquivos de Ciências da Saúde**, v. 29, n. 1, p. 78-84, 2022.

SOUZA, M. J. et al. Artropatia hemofílica: impacto clínico e estratégias terapêuticas. **Jornal Vascular Brasileiro, São Paulo**, v. 22, n. 2, p. 1–9, 2023.

SRIVASTAVA, A.; SANTAGOSTINO, E.; DOUGALL, A.; KITCHEN, S.; SUTHERLAND, M.; PIPE, S. W.; et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. **Haemophilia**, v. 26, supl. 6, p. 1–158, 2020. DOI: 10.1111/hae.14046. Disponível em: <https://hdl.handle.net/2027.42/162698>. Acesso em: 19 fev. 2026.

WORLD HEALTH ORGANIZATION. **World federation of hemophilia**. Geneva, 2022. Disponível em: <https://www.who.int>. Acesso em: 11 maio 2025.

ZAGO, Marco Antonio; FALCÃO, Riad Naim; PASQUINI, Ricardo. (Orgs.). **Tratado de hematologia**. 1. ed. São Paulo: Atheneu, 2013. ISBN 978-85-388-0454-3.

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS. **Avaliação de fatores associados à resposta à imunotolerância em pacientes com hemofilia A com inibidor (BrazIT)**. Belo Horizonte: UFMG, 2024. Disponível em: <https://repositorio.ufmg.br/handle/1843/57641>. Acesso em: 16 ago. 2025.

WATANABE, A. M. et al. Panorama epidemiológico da hemofilia no Brasil: análise do Hemovida Web. **Cadernos de Saúde Pública, Rio de Janeiro**, v. 37, n. 12, p. e00235820, 2021. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/0102-311x00235820>. Acesso em: 16 ago. 2025.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA (WFH). **Annual Global Survey 2023. Montreal, Canadá: WFH, 2023**. Disponível em: <https://wfh.org/gs2023>. Acesso em: 16 ago. 2025.