

**UNIVERSIDADE DA INTEGRAÇÃO INTERNACIONAL DA LUSOFONIA AFRO-
BRASILEIRA – UNILAB
PRÓ-REITORIA DE GRADUAÇÃO – PROGRAD
INSTITUTO DE HUMANIDADES E LETRAS – IHL
BACHARELADO EM HUMANIDADES – BHU**

LEIDIANA DE CASTRO XAVIER

**HEMOFILIA E POLÍTICAS PÚBLICAS DE SAÚDE NO MUNICÍPIO DE
MARACANAÚ-CE**

REDENÇÃO – CE

2017

LEIDIANA DE CASTRO XAVIER

HEMOFILIA E POLÍTICAS PÚBLICAS DE SAÚDE NO MUNICÍPIO DE
MARACANAÚ-CE

Projeto de Pesquisa apresentado ao curso de Bacharelado em Humanidades (BHU), vinculado ao Instituto de Humanidades e Letras (IHL), da Universidade da Integração Internacional da Lusofonia Afro-Brasileira (Unilab), como requisito final para a obtenção do título de Bacharel em Humanidades.

Orientador: Prof. Dr. Maurílio Machado Lima Júnior.

REDENÇÃO – CE

2017

AGRADECIMENTOS

Agradeço em especial a Deus por ter me dado saúde e força para superar as dificuldades até aqui.

Aos meus melhores amigos Francisco Marcelino, Kelton Freitas, Gerson Alves e em especial ao anjo que atende com o nome de Rosiane Arruda, por cada palavra de incentivo e gestos que são raros no ser humano, nos momentos que mais necessitei por ser um pouco minha orientadora, por ser tão paciente, tão amiga, tão irmã e tão mãe para mim, enfim, eu a agradeço pela sua existência.

Agradeço também aos meus pais e ao meu irmão Clébio pelo amor e incentivo, por não me deixar desistir, nos momentos de fraqueza era neles que eu buscava equilíbrio e procurava seguir, são eles a minha fonte de inspiração.

Ao meu orientador Maurilio Machado por todo apoio e incentivo que tem dado nesse meu processo de formação, muito obrigado!

Enfim agradeço também aos que torceram contra, pois, de certa forma me incentivaram a seguir firme e forte e a mostrar que sou capaz sim, meu muito obrigado!

SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO	4
2. OBJETIVOS	7
Objetivo geral:	7
Objetivos específicos:	7
3. JUSTIFICATIVA	8
4. REVISÃO TEÓRICA	9
5. METODOLOGIA	14
6. BIBLIOGRAFIA	15

1. INTRODUÇÃO

Essa pesquisa pretende examinar elementos relacionados à vida de pacientes acometidos de coagulopatias hereditárias raras no Município de Maracanaú. Em particular, a pesquisa pretende recolher dados e realizar reflexões que permitam compreender como vive uma família cujo cotidiano é marcado pelo enfrentamento da hemofilia. O que se deseja é saber como se dá o acompanhamento de saúde, quais os desafios que se colocam para grupos sociais que possuem a vida marcada por esse tipo de patologia e como se apresentaram historicamente as políticas públicas voltadas para esses grupos.

A hemofilia é um distúrbio genético hereditário raro na coagulação sanguínea em que pessoas não conseguem formar adequadamente o coágulo no sangue, ocorrendo assim um sangramento persistente. Na hemofilia ocorre a ausência do fator de coagulação, o que acarreta sangramentos de forma espontânea ou após mínimos traumatismos. Trata-se de uma doença hemorrágica congênita hereditária com herança recessiva ligada ao cromossomo X, resultado de mutações nos genes que codificam os fatores oito e nove da coagulação. As mulheres podem ser portadoras do gene da hemofilia, mas não chegam a desenvolver a doença. A patologia está ligada ao cromossomo X, e como as mulheres possuem dois X, o X que não tem a mutação acaba compensando o X que tem. Quando a mulher engravida ela repassa um dos X para o filho. Nesse caso, este é acometido pela doença. Sendo os filhos do sexo masculino X e Y, e não dois X, ele acaba desenvolvendo a doença.

Sabemos assim que a hemofilia só se desenvolve no sexo masculino, por fatores genéticos. O paciente de hemofilia, contudo, não terá diretamente um filho hemofílico. Ele terá um neto.

A hemofilia é uma doença que não tem cura. Ela, porém, pode ser tratada, de modo a ajudar os pacientes a terem uma qualidade de vida melhor.

Os pacientes que possuem essa coagulopatia hereditária devem evitar ao máximo tomar anti-inflamatórios e analgésicos derivados de aspirinas. O sintoma mais comum no paciente com hemofilia é o sangramento prolongado. Quando o paciente sofre algum tipo de machucado, a tendência é que ele sangre por muito mais tempo que uma pessoa normal. E isso acontece porque os pacientes com hemofilia não possuem as proteínas que são responsáveis pelo crescimento e desenvolvimento de todos os tecidos do corpo. Os pacientes podem ter sangramentos externos - quando, por exemplo, ocorre algum tipo de corte na pele - e internos, que são os sangramentos que ocorrem nas articulações, dentro dos músculos ou em outras partes internas do corpo. A pessoa com hemofilia pode acabar tendo muitas vezes

sangramentos espontâneos nas articulações ou nos músculos. Por isso, as partes mais afetadas pela doença são joelhos, cotovelos e tornozelos.

As principais características são a deficiência ou anormalidade da atividade coagulante do fator VIII e do fator IX.

A hemofilia é classificada em A e B, e em três níveis: leve, moderada e grave. Os pacientes que são considerados leves tem uma quantidade maior de fatores circulantes no organismo do que aqueles que são considerados graves. Na leve os sangramentos ocorrem apenas após traumas ou intervenções cirúrgicas. Na grave, os pacientes apresentam manifestações hemorrágicas de repetições em média de duas a quatro vezes por mês. A dose do fator oito é medida pelo peso. Dependendo do peso que o paciente tem é calculado a dose que ele deve tomar. Na leve, o seu índice de fator circulante no organismo é 5% mais elevado. Na grave, o nível do fator é de menos 1% circulante, com repercussões diferentes no organismo. Sabe-se que a hemofilia grave é a mais comum, representando cerca de 80% dos casos. Também é conhecido o fato de que se numa família um dos filhos nasce com hemofilia, a grave, o filho seguinte nascerá obrigatoriamente com a doença, do mesmo tipo que a afeta o outro filho, a grave.

Existem os chamados casos novos, caracterizados quando, na família, não há nenhum paciente com hemofilia e nasce a primeira criança com a coagulopatia rara.

A imotolerância é o tratamento que serve para que o paciente pare de desenvolver os anticorpos que destroem o fator que eles tomam. No Brasil, todos os pacientes com hemofilia tem direito a esse tratamento na rede pública de saúde. “A principal apresentação clínica da Hemofilia são as hemartroses, hemorrágicas intra-articulares que causa dor, edema e imobilidade. Com a reincidência, desenvolve-se a artropatia hemofílica, caracterizada por perda da mobilidade articular, contraturas em flexão e atrofia muscular” (FRIEDMAN; RODGERS, 2008).

A primeira hemartrose surge entre o primeiro e segundo ano de vida. Porém, a frequência desses ciclos hemorrágicos varia no decorrer da vida, com tendência maior na infância e adolescência. A hermatrose se caracteriza como complicações nos músculos esqueléticos seguido de hematomas musculares mais frequentes nos pacientes com hemofilia.

Por esse motivo, a vida com hemofilia não é bem sacrificante. Três dias por semana o paciente precisa aplicar injeções para fazer a infusão do medicamento na veia. São pessoas que não podem realizar qualquer tipo de atividade. Assim eles devem evitar o máximo as atividades que causam lesões ou impacto e que leve ao sangramento.

A profilaxia para os hemofílicos é feita com o medicamento de origem plasmática ou recombinante. O fator recombinante não possui derivado humano; ele é totalmente feito por biologia molecular, sendo altamente purificado. Já no fator plasmático ou hemoplasmático, o plasma é enviado para a indústria farmacêutica, ele é hemoderivado.

Por ser considerada uma doença rara, conseqüentemente as políticas públicas nem sempre são voltadas especificamente para a hemofilia. Mas o tratamento da hemofilia está dentro do Sistema Único de Saúde (SUS). Os pacientes com hemofilia têm um grande histórico de luta para que eles sejam enxergados pelas pessoas e pelas políticas públicas de maneira mais nítida. Recentemente os pacientes hemofílicos conseguiram obter direito ao passe livre nos transportes públicos.

O Ministério da Saúde tem um bom atendimento para esses pacientes. Hoje não falta medicamentos. Ele envia diretamente os medicamentos para os Hemocentros e os pacientes passam pela consulta médica nos Hemocentros. Sabemos que hoje existem cinco Hemocentros regionais no Ceará e um Hemocentro coordenador. O Hemocentro de Fortaleza coordena os regionais, que são Quixadá, Iguatu, Crato e Sobral. Segundo as estatísticas, o total de pessoas com hemofilia hoje no Ceará é de 542 casos, hemofílicos tipo A: 490 e hemofílicos tipo B: 52, e no município de Maracanaú só existe casos de hemofilia tipo A grave, são 19 pacientes com hemofilia A.

O que pretendemos aqui é abordar a realidade da vida das pessoas com hemofilia, especificamente no município de Maracanaú.

2. OBJETIVOS

Objetivo geral:

1. Analisar o cotidiano dos pacientes com coagulopatia hereditária rara, em especial os pacientes do município de Maracanaú, qual o impacto da doença na vida das pessoas e como atuou historicamente o poder público em relação a ela.

Objetivos específicos:

1. Detalhar com clareza quais são as políticas públicas em vigor no município de Maracanaú para assistir os pacientes de hemofilia.

2. Compreender como os pacientes eram assistidos há 50 anos atrás e como são hoje.

3. Entender como se dá o acesso aos medicamentos destinados aos hemofílicos e como são feitos os tratamentos, buscando detalhar como os órgãos públicos distribuem esta medicação.

4. Estudar como viviam e vivem as pessoas portadoras de hemofilia a partir de entrevistas realizadas com uma família em Maracanaú, de modo a entender o cotidiano de quem é diretamente afetado por ela.

5. Analisar os casos dos hemofílicos buscando compreender o contexto social em que estão inseridos e se além da doença eles também são vítimas de algum tipo de discriminação ou preconceito.

3. JUSTIFICATIVA

Como já foi dito, a hemofilia constitui uma condição de saúde rara e, por conta disto, subsiste em torno dela muitos mitos e preconceitos enraizados na mente das pessoas. Esses mitos e preconceitos tornam a vida mais difícil tanto para os pacientes com hemofilia como para parentes e amigos.

Logo no início de minha trajetória acadêmica na UNILAB conheci um colega que logo descobri ser portador de hemofilia. Ele também havia se tornado um militante engajado na luta para a melhoria no atendimento aos pacientes com coagulopatia. Esse colega se tornou o meu melhor amigo e desde então desenvolvi o interesse em me aprofundar mais na vida de pessoas como ele, entender como se inserem socialmente e como enfrentam os seus cotidianos.

Creio aqui que os resultados alcançados com essa pesquisa podem ajudar as pessoas a conhecerem mais sobre hemofilia e principalmente sobre o cotidiano de um hemofílico no município de Maracanaú. Dessa forma o meu intuito é contribuir com a produção de conhecimento sobre o assunto, baseando-me nos pacientes e não na doença.

Iniciei essa pesquisa consultando artigos, livros, revistas e páginas na internet, buscando material que pudesse me apoiar na discussão sobre o tema. Uma das primeiras descobertas foi identificar que poucas faculdades de fisioterapia, enfermagem e medicina abordam o tema da hemofilia. A discussão sobre o cotidiano de um hemofílico é ainda pouco discutido nessas áreas, e que muitos dos profissionais de saúde ainda não sabem dizer em que consiste a disfunção. Percebemos uma enorme carência de informações e que a pesquisa sobre a hemofilia pode contribuir para a reflexão sobre ações necessárias em torno da vida dos hemofílicos.

4. REVISÃO TEÓRICA

A Hemofilia é uma doença dolorosa e defomante, que ocasiona um alto custo para o sistema único de saúde (SUS). Melhorias na expectativa de vida desses pacientes têm sido conseguidas com o uso do concentrador de fator de coagulação nos Hemocentros e através dos programas de infusão desses hemoderivados em domicílio. Os efeitos da síndrome da imodeficiência humana adquirido (AIDS) e das hepatites transmitidas por hemoderivados, vêm demonstrando declínio (BARR et al. 2002).

O tratamento para os pacientes com hemofilia era inadequado através da infusão de hemoderivados, o plasma e o crioprecipitado, que acabou apresentando declínio, e ocasionando hepatites, e AIDS, levando pacientes a deficiência e a morte. Sabemos assim que os pacientes que tem hemofilia, são também deficientes físicos e não portadores de uma doença. Todo o tratamento da hemofilia está dentro do sistema único de saúde (SUS). O ministério da saúde envia diretamente para o Hemoce os materiais para infusão e este logo em seguida envia aos Hemocentros, para que assim seja repassado aos pacientes.

O tratamento da hemofilia é realizado com reposição por via venosa do fator de coagulação deficiente. Em muitos países desenvolvidos a infusão é feita de forma profilática, o que evita os episódios hemorrágicos e diminui a incidência de artropatias (GRINGERI ET AL., 2009). Hoje o Brasil se tornou o país em referência internacional para pessoas com hemofilia. O tratamento para pacientes com cagulopatia hereditária rara passou a ser o melhor e mais avançado. Agora os pacientes podem usufruir do tratamento profilático, que previne sangramentos e hemorragias.

“Em 2011 e 2012, ocorreu o registro de 31 e 28 óbitos, respectivamente, em pacientes com coagulopatias hereditárias e demais transtornos hemorrágicos no Brasil, sendo a maioria por hemofilia A, dos quais 22 de 31(70,97%) em 2011 e 18 de 28(64,29%) em 2012.”
(citação)

Na citação acima percebemos que ocorreu um grande número de mortalidade em pacientes com coagulopatia hereditária grave aqui no Brasil.

Milhares de hemofílicos de AIDS em todo o mundo entre 1980 e 1990. Foi apenas na metade da década de 90 que a terapia antirretroviral altamente efetiva, particularmente, os inibidores de protease, mudaram o curso da infecção pelo HIV. A AIDS tornou-se uma condição crônica compatível com sobrevivida prolongada e uma qualidade de vida aceitável (MANNUCI, 2008) Contudo vale frisar que o paciente nasce com hemofilia e que ele não porta nada. Quem porta o gene da hemofilia é a mãe e ela não desenvolve a doença. Sabemos

assim que o único tratamento que existia aqui no Brasil para os pacientes com coagulopatias hereditárias era com o plasma e o crioprecipitado. Esse tratamento era de grandes riscos para o paciente pois era feito através de transfusões de sangue. Nesses processos não existia a menor segurança e o sangue acabava sendo acometidos de contaminação.

Considerado o subsistente risco de transmissão de doenças infecciosas e a disponibilidade de Hemoderivados industrializados, o uso de crioprecipitado foi banido como tratamento da hemofilia em 2002 no país (BRASIL, 2002).

Muitos dos pacientes com hemofilia acabaram ficando deficientes físicos, por conta do tratamento e medicamento que existia na época, que até então era feito através do chamado crioprecipitado que não era tão efetivo. E parte dessa mortalidade de pacientes com a coagulopatia hereditária A grave ocorreram por conta do tratamento que não era seguro, uma vez que era feito através de transfusões de sangue. Não havia total segurança e muitos pacientes acabaram contaminados pelo vírus HIV. O único tratamento disponibilizado na época era feito somente pelo plasma e o crioprecipitado e a quantidade de fator que tinha no crioprecipitado era bem menor. Assim esse tratamento foi perdendo a efetividade contra os sangramentos e hemorragias e os pacientes acabaram ficando com algum tipo de deficiência. Outros não resistiram e acabaram morrendo por conta de sangramentos hemorrágicos. Sabemos que hoje os pacientes com hemofilia tem a possibilidade de levar uma vida normal e os avanços nos tratamentos permite a esses pacientes uma qualidade melhor de vida. Os pacientes com hemofilia precisam tomar todos os cuidados necessários para viver melhor e assim evitar impactos que causem lesões levando ao sangramento.

Um dos tratamentos mais avançado dos últimos anos, e considerado o melhor tratamento para o paciente com coagulopatia rara. É o tratamento da profilaxia ou profilático: o paciente toma a profilaxia já para prevenir ou evitar futuros sangramentos, duas a três vezes por semana, o que depende do seu estilo de vida.

“As manifestações hemorrágicas têm início na infância. Quando a criança começa a engatinhar surgem as esquimoses pós-traumáticas e quando começa a andar, têm início as hemorragias intra-articulares e os hematomas musculares” (FRIEDMAN; RODGERS; 2008).

Percebemos as primeiras hemorragias na criança logo na infância quando ela começa a engatinhar. Sendo assim pós-traumáticas e intra-articulares.

“As hemorragias intracraniana tende a ser tardia pós um período de aparente bem-estar após o trauma ou, no caso dos recém-nascidos, após o parto, surge um pequeno sangramento. Inicialmente esse sangramento pode ser bem tolerado, mas a deterioração clínica acontece e as recorrências são frequentes” (MYLES; MASSICOTTE; DRAKE, 2001).

Notamos os primeiros sinais da hemofilia logo no início da vida. As hemorragias ou sangramentos intracranianos são os mais perigosos, levando o paciente o risco de morte, deve-se evitar o máximo possível. Em pessoas com hemofilia grave o mecanismo da coagulação tende a ser tão comprometido que elas corre os risco de sangrar mesmo sem nem um sinal aparente de lesão, pois o principal problema não vem a ser os cortes abertos e sim os sangramentos internos. Sabemos que no paciente com hemofilia uma vez que os sangramentos começam eles duram por muitos mais tempo que quando uma pessoa normal sangra, isso significa que mesmo lesões triviais podem levar a sangramento nos músculos e articulações, isso fazem com que eles inflamem, inchem e causem dor.

“Infelizmente o diagnóstico é feito, na maioria das vezes, quando a hemorragia já é volumosa, causando sinais e sintomas neurológicos muitas vezes irreversíveis” (KULKARNI; LUSHER, 1999) Surge assim as primeiras hemorragias, seguida de hematomas musculares, necessitando que o paciente logo de urgência procure atendimento pois as hemorragias pode levar o paciente a morte.

“No ano de 2012 se completa 10 anos desde o ano base (2012), quando foram publicados os primeiros dados das coagulopatias hereditárias no Brasil. Com a sistematização do cadastro em uma base informatizada no sistema Hemovida Web coagulopatias, em 2009, foi possível realizar um monitoramento mais completo e atualizado sobre diversos dados desses pacientes.(referencia)

Na citação acima os dados do Ministério da Saúde revelam o surgimento dos primeiros casos de hemofilia no Brasil. Observa-se que houve um monitoramento detalhado sobre esses pacientes com Hemofilia. Segundo as estatísticas, o total de pessoas com Coagulopatia hereditária hoje no Ceará é de 542 casos, divididos assim: Hemofilia A = 490 casos; Hemofilia B = 52 casos. Já no município de Maracanaú só existem casos de pessoas com Hemofilia grave. São, no total, 19 casos.

A hemofilia hereditária foi denominada no século XIX “doença real” ou “doença de sangue azul”, devido a sua ocorrência dos fatores VIII e IX da coagulação, que prejudica o processo de hemostasia e predispõe os pacientes a hemorragias espontâneas ou pós-traumáticas, particularmente frequentes nas articulações e músculos, mas também possíveis em qualquer órgão ou tecido, inclusive no sistema nervoso central (MANNUCCI; TUDDENHAM, 2001). Podemos perceber que a hemofilia no contexto histórico era classificada como doença dos poderosos, atingindo assim somente os ricos. Com o passar do tempo percebemos que a Hemofilia atinge todas as classes. Acredita-se que as pesquisas

avançaram ao longo dos anos porque os ricos que tinha essa doença precisavam descobrir o tratamento.

“No Brasil, os primeiros discursos em prol dos direitos das pessoas com deficiência surgiram na década de 1960, contrapondo-se ao estado de segregação que lhes era imposto e reclamando o direito à convivência social (FRANÇA, 2004) Nota-se que somente no ano de 1960 é que veio surgir as primeiras discursões sobre os direitos dos deficientes físicos.

Os portadores de deficiência enfrentam duplamente os efeitos da vulnerabilidade. Primeiro, por não serem reconhecidos socialmente como sujeitos produtivos, pela dificuldade de inserção no mercado de trabalho. E, segundo, pela dificuldade ou impossibilidade de garantirem suas autonomias econômica, social e simbólica, o que resulta em exclusão e isolamento (SANTOS, 2008).

Na citação acima podemos perceber os impactos que a doença causa na vidas das pessoas. Além de terem que viver cotidianamente com a doença, precisam enfrentar lutas diárias para serem reconhecidas socialmente e garantirem seus direitos.

“apesar de ser tão importante para as crianças com hemofilia quanto é para qualquer outra comparecer às aulas o mais frequente e regularmente possível, haverá ocasiões em que elas terão que faltar à escola para se recuperarem de um sangramento, e em algumas circunstâncias, elas podem necessitar de algum tipo de assistência, como cadeiras de rodas ou muletas”.(ministério da saúde) Na citação fica bem nítido um dos impactos que a hemofilia trás para a vida das pessoas.

“Esportes e exercício são bons, pois fortalecem as articulações e constroem músculos que as protegem, diminuindo a probabilidade de sangramentos”. (pág.11 ministério da saúde) Temos que frisar que nem todo esporte é indicado para o paciente com hemofilia, pois esporte que causa impacto, como jogar bola, pode causa lesões levando o paciente a ter sangramentos e hemorragias. Isso não quer dizer que ele não possa jogar bola claro com a devida proteção: roupas protetoras adequadas e caneleiras evita machucado num dos principais locais de articulação.

As políticas sociais voltadas para as pessoas portadoras de deficiência foram asseguradas na constituição federal de 1988 (BRASIL, 1990) e regulamentadas pelo decreto N.914, de 6 de setembro de 1993 (BRASIL, 1993 b). Porém ainda não estão plenamente implantadas. Assim, os brasileiros portadores de deficiência permanecem enfrentando dificuldades de equiparação de oportunidade e de integração social (SANTOS, 2008) Percebe-se que, apesar das políticas sociais terem sido asseguradas para os pacientes com deficiência, e que apesar dos pacientes com hemofilia terem seu tratamento assegurado pelo

SUS, eles continuam enfrentando muitas dificuldades sociais, seja para se integrarem socialmente, ou até mesmo nas oportunidade de trabalho.

“Entre 101 países pesquisados pela WFH 2006, o Brasil possuía a terceira maior população de portadores de hemofilia, menor apenas que a dos Estados Unidos e China (REZENDE et al., 2009).

Na citação acima podemos perceber que o Brasil tinha o maior número de pessoas com coagulopatia hereditária rara. Precisamos frisar que hoje o tratamento para os paciente com hemofilia é um dos melhores que existe. Os pacientes tem disponível a profilaxia, que é a reposição do fator, para evitar sangramentos.

5. METODOLOGIA

As etapas desse projeto de pesquisa compreendem:

- Pesquisa de campo (qualitativa) (O resultado colhido na análise das entrevistas nos possibilitará chegar ao caráter subjetivo do problema).
- Questionário estruturado (na pesquisa trabalhamos com experiências individuais de um determinado grupo ou família, e a partir dessas experiências poderemos entender o problema).

A pesquisa de campo analisará a vida dos pacientes com hemofilia no município de Maracanaú em especial um determinado grupo ou família. Assim será aplicado a uma família e a enfermeira chefe do Hemocentro questionários estruturados para que possamos chegar de fato às questões cruciais das vidas dos hemofílicos no município.

Pretendemos entrevistar a atual enfermeira chefe do setor de hemofilia Estella Maia e apresentar o Centro de hematologia e hemoterapia do Ceará e mostrar como é feito o tratamento e a distribuição dos medicamentos. Apurarei também dados estatísticos sobre os hemofílicos no Estado do Ceará.

6. BIBLIOGRAFIA

GIL, Antonio Carlos. Como elaborar projetos de pesquisa. 2. ed. SP: Atlas, 1991.

Decreto Nº 32137 DE 25/01/2017

http://www.repositorio.ufc.br/bitstream/riufc/17565/1/2016_dis_mflmonte.pdf

<http://www.conjur.com.br/2011-mar-26/necessari=a-criacao-politica-tratamento-prevencao-hemofilia>

<http://www.ufjf.br/pgsaudecoletiva/files/2013/03/QUALIDADE-DE-VIDA-RELACIONADA-A-SAÚDE-EM-PORTADORES-DE-HEMOFILIA.pdf>

AMIRALIAN, M.L.T. et al. Conceituando Deficiência. Revista de Saúde Pública, São Paulo, v.34, n.1, p.97-103, fev. 2000.

BARROS, V.A.S. Hemofilia, um pequeno pedaço da história da minha vida. Disponível em . Acesso em 10 de janeiro de 2011.

BRASIL. Ministério da Saúde. Aprova as diretrizes básicas do Programa Nacional de Sangue e Hemoderivados (Pró-Sangue). Portaria Interministerial nº 7, de 30 de abril de 1980. Diário Oficial da União, Brasília, 08 de maio de 1980, seção 1, p.8226.

_____. Constituição (1988). Constituição da República Federativa do Brasil: promulgada em 5 de outubro de 1988. Organizador: Juarez de Oliveira. 4 ed. São Paulo: Saraiva, 1990. 168 p

_____. Ministério da Saúde. Aprova alterações na Portaria no 721/GM, de 09.08.89, que aprova Normas Técnicas para coleta, processamento e transfusão de sangue, componentes e derivados, e dá outras providências. Portaria n 1.376, de 19 de novembro de 1993. Diário Oficial da União, Brasília, 02 de dezembro de 1993, p.184.

_____. Decreto n. 914, de 6 de setembro de 1993. Institui a Política Nacional para a Integração da Pessoa Portadora de Deficiência e dá outras providências. Diário Oficial da União, Brasília, 8 de setembro de 1993b, seção 1, p. 54.

_____. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Aprova o Regulamento Técnico sobre a indicação de uso de crioprecipitado. Resolução da Diretoria Colegiada n. 23, de 25 de janeiro de 2002. Diário Oficial da União, Brasília, 28 de janeiro de 2002a, seção 1, p.25.

_____. Ministério da Saúde. Aprova Norma Operacional da Assistência à Saúde - NOAS-SUS 01/02. Portaria nº 373, de 27 de fevereiro de 2002. Diário Oficial da União, Brasília, 28 de fevereiro de 2002b, n.40, seção 1, p.52.

_____. Tribunal de Contas da União. Secretaria de Fiscalização e Avaliação de Programas de Governo. Relatório de Auditoria de Natureza Operacional na Ação de Atenção aos Pacientes Portadores de Coagulopatia: relatório de auditoria. Brasília, 2007. 69 p. Disponível em: <https://acessoseguro.tcu.gov.br/portal/page/portal/TCU/comunidades/programas_governo/areas_atuacao/saude/Coagulopatias.pdf>.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2007. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2008a. 96p. Série G. Estatística e Informação em Saúde.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Hemofilia congênita e inibidor: manual de diagnóstico e tratamento de eventos hemorrágicos. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2008b. 56p. Séries A. Normas e Manuais Técnicos.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Política Nacional de Saúde da Pessoa Portadora de Deficiência: 2008. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2008c. 72 p. Série E. Legislação em Saúde.

_____. Ministério da Saúde. Caderno de informação: sangue e hemoderivados: rede física - serviços de hemoterapia, produção hemoterápica, matriz de indicadores. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2009b. 156p. Série G. Estatística e Informação em Saúde.

_____. Ministério da Saúde. Coagulopatias Web. Brasília: Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados. [200-]. Disponível em: <<http://coagulopatiasweb.datasus.gov.br>>.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados. Manual de Reabilitação na Hemofilia. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2011a. 68p. Séries A. Normas e Manuais Técnicos.

_____. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados. Protocolo Brasileiro de Profilaxia Primária para Hemofilia Grave. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2011b. 12p.

CAIO, V.M. et al. Genética comunitária e hemofilia em uma população brasileira. Cadernos de Saúde Pública, Rio de Janeiro, v.17, n.3, p.595-605.

DINIZ, D. O que é deficiência. São Paulo: Editora Brasiliense, 2007. 96 p.

FRANÇA, I.S.X. Formas de sociabilidade e instauração da alteridade: vivência das pessoas com necessidades especiais. 2004. 194 f. Tese (Doutorado em Enfermagem) - Faculdade de Farmácia, Odontologia e Enfermagem, Universidade Federal do Ceará, Fortaleza, 2004.

FRANÇA, I.S.X.; PAGLIUCA, L.N.F. Inclusão social da pessoa com deficiência: conquistas, desafios e implicações para a enfermagem. Revista da Escola de Enfermagem da USP, São Paulo, v.43, n.1, p.178-185, mar. 2009.

GARBIN, L.M et al. Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes portadores de hemofilia. Ciência, Cuidado e Saúde, Maringá, v.6, n.2, p.197-205, abr./jun. 2007.

MacDOWELL, B. Política de hemoderivados no Brasil: desafios e perspectivas. 2002. 90 f. Dissertação (Mestrado em Desenvolvimento Sustentável) - Centro de Desenvolvimento Sustentável, Universidade de Brasília, Brasília, 2002.

SANTOS, E.G. et al. Deformidades e incapacidades dos hemofílicos do Centro de Hemoterapia e Hematologia do Espírito Santo, Brasil. Revista de Terapia Ocupacional da Universidade de São Paulo, São Paulo, v.18, n.2, p.86-94, mai./ago. 2007.