



UNIVERSIDADE TIRADENTES
CURSO DE FARMÁCIA

CLEIDIANE SILVA SANTOS
GILDASIO VIEIRA DANTAS FILHO

**A ATUAÇÃO DO FARMACÊUTICO EM CENTROS DE HEMOTERAPIA NA ADESÃO A
FARMACOTERAPIA DE PORTADORES DE COAGULOPATIAS: UMA REVISÃO**

Aracaju - SE

2022/2

CLEIDIANE SILVA SANTOS
GILDASIO VIEIRA DANTAS FILHO

ATUAÇÃO DO FARMACÊUTICO EM CENTROS DE HEMOTERAPIA NA ADESÃO
A FARMACOTERAPIA DE PORTADORES DE COAGULOPATIAS: UMA REVISÃO

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Curso de Farmácia,
como pré-requisito para obtenção do
grau de Bacharel em Farmácia.

**Orientadora: Prof^a Dr^a. Aline
Santana Goes.**

Aracaju - SE
2022/2

CLEIDIANE SILVA SANTOS
GILDASIO VIEIRA DANTAS FILHO

**A ATUAÇÃO DO FARMACÊUTICO EM CENTROS DE HEMOTERAPIA NA
ADESÃO A FARMACOTERAPIA DE PORTADORES DE COAGULOPATIAS: UMA
REVISÃO**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado ao Curso de Farmácia,
como pré-requisito para obtenção do
grau de Bacharel em Farmácia.

**Orientadora: Prof^a Dr^a. Aline
Santana Goes.**

Aprovado em ____/____/____

BANCA EXAMINADORA

Orientadora Prof^a Dr^a. Aline Santana Goes

Prof^a Dr^a. Isana Carla Leal Souza

Me. Sylvia Daniella Freitas de Souza

A ATUAÇÃO DO FARMACÊUTICO EM CENTROS DE HEMOTERAPIA NA ADESÃO A FARMACOTERAPIA DE PORTADORES DE COAGULOPATIAS: UMA REVISÃO

RESUMO

As coagulopatias são doenças ocasionadas pela deficiência de fatores envolvidos na coagulação, tendo origem hereditária e acometendo majoritariamente o sexo masculino, seus sintomas estão associados a sangramentos e quadros trombóticos. De acordo com dados recentes, o Brasil está entre os países com um dos maiores números de portadores de coagulopatias, tendo seu tratamento disponibilizado pelo SUS por meio da disponibilização dos kits de fatores obtidos por meio do processamento do plasma humano ou de forma sintética. Trata-se de uma revisão narrativa da literatura, uma vez que permite a liberdade na pesquisa das fontes de informação utilizadas em sua elaboração. Os dados foram coletados nas mais referenciadas bases de dados científicos em meios eletrônico que passaram por análise após a sua aquisição. De acordo com a literatura, dentro das coagulopatias, existem àquelas que podem ser classificadas como hereditárias ou adquiridas, assim como ocorre na Hemofilia e doença de Von Willebrand, que promovem a diminuição na atividade dos fatores de coagulação, o seu tratamento se dá por meio da reposição do fator deficiente que tem por objetivo aumentar os seus níveis ou suprir a sua falta. Nesse contexto, a adesão ao tratamento é de crucial importância para o tratamento de pacientes acometidos por doenças crônicas, sendo considerado, de acordo com os autores, um dos principais desafios para os profissionais da saúde. O Farmacêutico desempenha um dos principais papéis nesse processo, ao passo que está diretamente associado a assistência farmacêutica do paciente, sendo responsável pelas orientações e monitoramento do paciente. O estudo permitiu avaliar de forma ampla a atuação do Farmacêutico na adesão a farmacoterapia em portadores de coagulopatias, tornando clara a importância desse profissional no fortalecimento desse processo. Almeja-se que o estudo possa contribuir com a discussão que rodeia o tema, deixando ainda questionamentos que podem ser objeto de estudos futuros.

PALAVRAS-CHAVE: Coagulopatias; Adesão farmacoterapia; Farmacêutico.

ABSTRACT

Cogulopathies are diseases caused by the deficiency of factors involved in coagulation, having a hereditary origin and affecting mostly males, their symptoms are associated with bleeding and thrombotic conditions. According to recent data, Brazil is among the countries with one of the highest numbers of patients with coagulopathies, with its treatment provided by the SUS through the availability of factor kits obtained through the processing of human plasma or synthetically. This is a narrative review of the literature, as it allows freedom in researching the sources of information used in its elaboration. Data were collected from the most referenced scientific databases in electronic media that underwent analysis after acquisition. According to the literature, within the coagulopathies, there are those that can be classified as hereditary or acquired, as occurs in Hemophilia and Von Willebrand disease, which promote a decrease in the activity of coagulation factors, their treatment is given through replacement of the deficient factor with the objective of increasing its levels or supplying its lack. In this context, adherence to treatment is of crucial importance for the treatment of patients affected by chronic diseases, being considered, according to the authors, one of the main challenges for health professionals. The Pharmacist plays one of the main roles in this process, as it is directly associated with the patient's pharmaceutical assistance, being responsible for patient guidance and patient monitoring. The study made it possible to broadly evaluate the performance of Pharmacists in adherence to pharmacotherapy in patients with coagulopathies, making clear the importance of this professional in strengthening this process. It is hoped that the study can contribute to the discussion surrounding the theme, leaving questions that may be the subject of future studies.

KEYWORDS: Coagulopathies; Adherence to pharmacotherapy; Pharmaceutical

1 INTRODUÇÃO

As coagulopatias são doenças hemorrágicas decorrentes da deficiência quantitativa e/ou qualitativa de um ou mais fatores de coagulação. Podendo se manifestar por meio de quadros hemorrágicos ou trombóticos, de gravidade variável, espontâneos ou pós-traumáticos, a depender da atividade residual da proteína alterada (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2006).

De origem hereditária são causadas por um defeito do gene que codifica o fator VIII (hemofilia A) e o fator IX (hemofilia B) da coagulação sanguínea, como o caso da hemofilia e da doença de von Willebrand que juntas correspondem a 95% do número total de casos no Brasil (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015). Estima-se que no mundo existam aproximadamente 350.000 casos, sendo que cerca de 70% desses casos estão relacionados ao histórico familiar de hemofilia e 30% ocorrem de forma isolada (DE GOES, et al.,2022).

O Brasil é o quarto país do mundo em número de portadores de coagulopatias, sendo mais prevalente em pacientes do gênero masculino, devido a uma mutação genética passada de mãe para o filho (SANTOS et al., 2007).

O diagnóstico diferencial das coagulopatias requer avaliação da história pessoal e familiar e dos quadros clínicos e laboratoriais do paciente que pode ser dado por meio do método de dosagem dos níveis plasmáticos. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015) Diagnosticando o grau de deficiência do fator, é possível saber se a deficiência é considerada leve, moderada ou grave. (MINISTÉRIO DA SAÚDE,2022).

O tratamento é feito por meio da infusão do fator que pode ser administrado em diversos ambientes: hospitalar, ambulatorial e domiciliar. As doses são dispensadas de acordo com as necessidades de cada paciente. Existem duas modalidades para administração do fator, sendo tratamento por episódio (urgência) e tratamento profilático (contínuo e regular) (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2022).

No Brasil, o Ministério da Saúde, apresenta um programa que é gerenciado pela Coordenação Nacional de Sangue e Hemoderivados – Gestão da Assistência Hematológica e Hemoterápica possui uma política que garante o acesso dos pacientes com coagulopatias hereditárias a alguns dos medicamentos pró-coagulantes com registro no mercado (BRASIL, 2006b). O elenco de medicamentos

disponibilizado pelo SUS é definido pelo Comitê de Assessoramento Técnico da Coordenação. (RENAME, 2022)

A programação de compra desses medicamentos é realizada pela Coordenação Nacional de Sangue e Hemoderivados, com base no número de casos cadastrados de hemofílicos por estado, encaminhado pela Hemorrede ou Secretarias Estaduais de Saúde. A aquisição é realizada pelo Ministério da Saúde e a distribuição é mensal para as Secretarias Estaduais de Saúde, normalmente para a Coordenação Estadual da hemorrede, de acordo com as necessidades informadas. (RELATOR, MINISTRO, 2014)

A participação do farmacêutico nas equipes multidisciplinares de atendimento aos pacientes portadores de coagulopatias é importante para que seja feito o plano terapêutico na dispensação desses medicamentos, seja de uso ambulatorial ou domiciliar, proporcionando o cumprimento desse tratamento e garantindo uma boa qualidade de vida aos portadores dessa coagulopatia. (MARTINS, 2018)

Os hemocentros são as instituições de referência para o tratamento e a dispensação desses medicamentos. Além disso, o programa garante que esses pacientes tenham acesso ao tratamento domiciliar, sendo essencial para o controle dos sangramentos, melhorando a adesão e tornando esse medicamento disponível para aqueles que têm dificuldade em se deslocar até o hemocentro por condição econômica ou social em que vivem. (MINISTERIO DA SAUDE, 2015b)

Assim o presente estudo tem como objetivo avaliar a atuação do farmacêutico auxiliando na adesão a farmacoterapia de portadores de coagulopatias.

2 METODOLOGIA

Com vistas aos objetivos deste estudo, adotou-se a metodologia de revisão narrativa da literatura, uma vez que ela possibilita acessar artigos publicados a

respeito do tema proposto pela pesquisa e atende, por conseguinte, ao objetivo delineado.

As revisões narrativas são caracterizadas por publicações amplas, pois há liberdade na pesquisa das fontes de informação utilizadas; não sendo necessário informar a metodologia para a busca das referências e nem os critérios utilizados na avaliação e seleção dos trabalhos. O que constituem, basicamente, de análise da literatura publicada em livros, artigos de revista impressas e/ou eletrônicas na interpretação e análise crítica pessoal do autor (ROTHER, 2007).

A pesquisa em saúde é considerada por Leopardi, (2002) mais do que uma incorporação de conteúdos científicos ao saber cotidiano; é um aprender a perceber, é sentir, é pensar a saúde sobre as condições em que ela se realiza.

Os dados foram coletados nas seguintes bases de dados: Pubmed, Scopus e Google Acadêmico. A busca dos artigos se deu através dos descritores: Coagulopatias, Adesão farmacoterapia e Farmacêutico.

Após o levantamento das publicações, procedeu-se à leitura de todas as publicações encontradas, cujos conteúdos respondiam à questão norteadora proposta. Todas as informações foram retiradas e posteriormente foi elaborada a revisão da literatura que será apresentada a seguir.

3 REVISÃO DA LITERATURA

3.1 Coagulopatias

As coagulopatias são caracterizadas como doenças hemorrágicas de um ou mais fatores envolvidos no processo da coagulação. Essas condições podem envolver os mais diversos grupos étnicos, socioeconômicos, etários e cultural (Smeltzer SC, Bare BG, 2012). De acordo com a Organização Mundial da Saúde (OMS), em seu relatório anual intitulado “Cuidados inovadores para as condições crônicas: componentes estruturais de ação: relatório mundial”, publicado em 2003, o gerenciamento desse conjunto de condições crônicas pode ser considerado um dos maiores desafios a serem superados por todos os sistemas de saúde ao redor do mundo (OMS, 2003).

O sistema de coagulação sanguíneo é responsável por um conjunto de reações bioquímicas em esquema sequencial de reações entre células de defesa, plaquetas, íons e proteínas plasmáticas conhecidas como fatores da coagulação. Esse complexo sistema tem por objetivo a formação de um trombo, também conhecido como coágulo, formado por uma rede de fibrina que é responsável pela obstrução da lesão e parada do sangramento. Na ausência de um desses componentes, pode-se ocasionar eventos hemorrágicos ou as próprias coagulopatias. Suas principais manifestações clínicas são sangramentos espontâneos ou mediante a exposição a traumas e lesões (MACHADO FR. et al., 2004).

Sendo assim, em pesquisa CORRÊA et al. (2019) em paralelo com SILVA; DOS SANTOS e DE SOUSA (2020), versam que dentre as coagulopatias, a Hemofilia tem características que podem classificá-las como hereditária ou adquirida, podendo ser dos tipos Hemofilia A, B ou C, sendo classificadas de acordo com a deficiência de coagulação associada aos fatores VIII, IX e XI, respectivamente. Dados mais recentes, demonstram que a hemofilia acomete em torno de 400.000 pessoas em todo o mundo, tendo a hemofilia A (80-85%), sendo considerada dessa forma a mais comum em se comparando a hemofilia B. A estimativa em relação a frequência da hemofilia é de cerca de um em cada 10.000 nascimentos (Pinheiro et al., 2017; BRASIL, 2016).

Nesse contexto, as hemofilias A e B, assim como a doença de von Willebrand, são definidas como coagulopatias hereditárias, expressando maior prevalência na população mundial. As hemofilias A e B promovem a diminuição da atividade dos fatores da coagulação VIII e IX, enquanto a hemofilia A é responsável por 75% a 80% dos casos, já a hemofilia B, por 20% a 25%. (GUYTON, 2017; SMELTZER SC e BARE BG, 2012).

Estas doenças hereditárias são oriundas de modificações nos genes codificantes destes fatores, por conseguinte sua ocorrência é quase que exclusiva no sexo masculino, ao passo que o homem apresenta somente um cromossomo X. No entanto, as mulheres são portadoras e uma vez que quando apresentam um dos cromossomos X marcado com o gene hemofílico. A hemofilia A, também chamada de Clássica, atinge cerca de 85% dos pacientes, enquanto a hemofilia B, cerca de 15% dos pacientes (COLOMBO, 2013; RODRIGUES, 2008).

Em sua obra sobre a Fisiopatologia e Diagnóstico da Hemofilia, Alves (2020), versa sobre as bases genética da hemofilia, estabelecendo que a hemofilia B é uma doença determinada pela presença de um gene recessivo ligado ao cromossomo X que apresenta graus variados de deficiência de FIX anti-hemofílico. A banda citogenética Xq27.1 é onde o gene do fator IX está localizado e que possui 34 kb de DNA (SILVA,2015). É constituído por 8 éxons que dão origem a um RNAm de 1,4 kb, que é expresso somente nos hepatócitos. Além do mais, é uma glicoproteína dependente de vitamina K e de cadeia simples (AMADOR-MEDINA; VARGAS-RUIZA, 2013).

As diferenças no quadro clínico da Hemofilia B podem ser avaliadas pelas diferentes mutações que a acarretam. Consiste na Hemofilia B de Leyden, onde, os índices do fator IX aumentam gradativamente de menos de 5% ao nascimento até mais de 30% após a adolescência. Levando a manifestação de hemorragias, sinais e sintomas de hemofilia na infância, mas que na puberdade apresenta um regresso (ALVES, 2020).

A Doença de Von Willebrand, por sua vez também é considerada uma coagulopatia hereditária, sendo considerada a mais frequente delas, acometendo de 1/100 a 1000 pessoas, de ambos os sexos. Sua etiologia se dá pelas mutações no gene que codifica o fator de Von Willebrand, uma glicoproteína produzida por células

dos megacariócitos e tecido epitelial que reveste a parede interna dos vasos, é armazenado nas plaquetas e células endoteliais. Sua manifestação é em grande parte assintomática, quando ocorrem manifestações hemorrágicas, em razão da disfunção plaquetária ou da atividade reduzida do fator VIII. Elas têm três subtipos: Tipo 1: FvW insuficiente, Tipo 2: FvW não funciona e Tipo 3: FvW ausente. Na avaliação laboratorial, revela plaquetometria normal, tempo de sangramento alongado e devido a diminuição da atividade do fator VIII, o TTPA se mostra alongado, enquanto TP encontra-se normal. O diagnóstico específico requer a determinação quantitativa do antígeno FvW e a análise dos seus multímeros, para determinação do subtipo (NAOUM, 2010; GUYTON, 2017).

Nos países que dispõem de metodologias de diagnóstico de mais fácil acesso, já é observado um considerável aumento na sua incidência, ao passo que é possibilitado um diagnóstico mais precoce e preciso. No tocante à incidência anual, estima-se uma escala de 1/5000 portadores do sexo masculino vivos, com prevalência estimada em 1/12000 (WFH, 2015). Dados da Federação Mundial de Hemofilia (2015) afirmam que em torno de 196 mil pessoas são portadores de distúrbios associados à Hemofilia, tendo a Índia como país de maior incidência, seguido dos Estados Unidos e China. Já o Brasil ocupa a quarta colocação, com aproximadamente 12.400 hemofílicos.

Dados epidemiológicos e estudos científicos atentam que hemofilia afeta sobretudo homens, ainda assim pessoas do sexo feminino portadoras de mutações causadoras da doença também sujeitas a manifestações em sua maioria de forma mais branda. (Pinheiro et al., 2017).

Estudos destacam que a doença tem sua maior prevalência no sexo masculino, haja vista que essa condição é resultado de mutações genéticas associadas ao cromossomo X que no homem esse alelo é responsável pela síntese de proteínas, ou seja, pelo processo de tradução da informação contida no gene. O paciente portador da hemofilia não possui a capacidade de transmissão da doença aos seus filhos homens, contudo as filhas serão necessariamente portadoras, ao passo que herdarão o cromossomo X defeituoso de seu pai e uma vez portadoras serão responsáveis pela transmissão do gene para os filhos do sexo masculino, que terão maior susceptibilidade ao desenvolvimento de formas mais graves da doença (IORIO et al, 2018; Macedo, 2005).

Os níveis de atividade dos fatores basais endógenos são responsáveis por definir a gravidade da doença. Nos casos de pacientes com hemofilia grave, moderada e leve, respectivamente, os valores de fator basal são de aproximadamente $<0,01$ IU mL⁻¹, entre 0,01 e 0,05 IU mL⁻¹, e entre 0,05 e 0,40 IU mL⁻¹ (PREIJERS et al, 2020; Henry, 2008).

A apresentação clínica da hemofilia, dependendo da concentração destes fatores ativos numa pessoa, cursa com diversas manifestações hemorrágicas, que podem ocorrer espontaneamente ou após um ligeiro trauma, como: hematomas, equimoses, hemorragias da mucosa, hemorragias intracranianas, articulares, musculares, retroperitoneais, pós-cirúrgicas e as hemorragias após extração dentária. (Brasil, 2016)

Dentre elas, as mais comuns e incapacitantes são as hemartroses (hemorragias intra-articulares) que causam dor, edema e imobilidade. Com a reincidência, desenvolve-se a artropatia hemofílica, caracterizada por perda da mobilidade articular, contraturas em flexão e atrofia muscular. Esta maior susceptibilidade do hemofílico a hemorragias musculoesqueléticas é uma causa conhecida para o desenvolvimento de “articulações-alvo” (Brasil, 2016)

Nesse cenário, os Hemocentros e Hemonúcleos regionais configuram um dos serviços de maior relevância no que se refere ao tratamento e sua importância. No Brasil temos um total de 32 hemocentros distribuídos em todo país alguns sendo geridos pela gestão pública e outros pela gestão privada. Estes hemonúcleos controlam o estoque e distribuição dos fatores, de acordo com a avaliação dos hematologistas e prescrição diante das manifestações de sangramentos (SILVA et al., 2020).

3.2 Fatores de Coagulação

As coagulopatias hereditárias ainda não há cura para estas doenças, os pacientes acometidos necessitam fazer uso frequente de hemocomponentes e/ou hemoderivados. Os hemoderivados são medicamentos onerosos e sua aquisição para o atendimento aos pacientes com coagulopatias no Brasil ocorre de forma centralizada pelo Ministério da Saúde (BRASIL, 2012).

Esses insumos fazem parte do componente estratégico da Assistência Farmacêutica que destina-se à garantia do acesso equitativo a medicamentos e insumos, no âmbito do SUS, para prevenção, diagnóstico, tratamento e controle de doenças e agravos de perfil endêmico, com importância epidemiológica, impacto socioeconômico ou que acometem populações vulneráveis, contemplados em programas estratégicos de saúde do SUS (BRASIL, 2021).

O tratamento da hemofilia se dá por meio da reposição do fator de coagulação deficiente, que tem como objetivo aumentar o nível ou suprir a sua falta. Podendo ainda ser definido, com base na demanda, como um tratamento de reposição ou profilático, com administração em ambiente hospitalar, ambulatorial ou ainda domiciliar (BRASIL, 2016; MOURA, et al., 2021).

Existe mais de uma abordagem terapêutica para o tratamento das coagulopatias, Covas & Bordin (2007) defendem que para maior segurança e efetividade no tratamento, o modo mais adequado de reposição destes fatores se dá pelo uso de concentrados liofilizados específicos, para o tratamento de substituição, utilizando os concentrados comerciais de fatores VIII plasmático ou recombinante, IX, emicizumabe (subcutâneo) e FVIII de VonWillebrand recombinante, sendo possível o uso do crioprecipitado para a reposição de fator VIII e do plasma fresco congelado para a reposição do fator IX, somente quando há a falta dos concentrados comerciais, disponibilizados pelo Ministério da Saúde (BRASIL, 2016).

Em contrapartida, esses mecanismos de reposição têm a capacidade de induzir uma resposta imune específica, em um processo conhecido como imunogenicidade (Silva, et al., 2020). Esse fenômeno resulta na rejeição mediada por anticorpos ao tratamento, neutralizando os fatores e conseqüentemente a sua ação terapêutica (Chaves, et al., 2009).

Diante desse entrave, Calefi, et al. (2009) aborda alternativas terapêuticas para os pacientes nessas condições, considerando:

O uso de concentrado de complexo protrombínico (PCCs) ou concentrado de complexo protrombínico ativado (APCCs) podendo assim estimular a formação de um coágulo e cessar a hemorragia, superando o requerimento do FVIII. Porém, este tipo de terapia apresenta algumas limitações, podendo causar excesso de coagulação. Além disso, estes produtos contêm pequenas quantidades de FVIII e maiores quantidades de FIX, podendo assim estimular uma nova inibição tanto para

o FVIII na hemofilia A quanto para o FIX na hemofilia B. (Calefi, et al., 2009).

Pacientes Hemofílicos têm sua assistência reconhecida pelo Sistema Único de Saúde (SUS) onde por meio de Portaria do Ministério da Saúde nº 364, de 6 de maio de 2014, são assegurados seus direitos referente à profilaxia primária (BRASIL, 2015; Fernandes Filho et al. 2015).

O paciente hemofílico do tipo A grave permite a dispensação de até 12 doses de fator de coagulação para seu domicílio para uso mediante essas manifestações. O paciente com hemofilia B tem direito a levar até nove doses para casa. Se o paciente reside longe da unidade onde é realizado o tratamento, é indicado que sejam liberadas mais doses domiciliares. Os fatores para tratamento das hemofilias são disponibilizados pelo SUS, em kits que permitem todo suporte necessário para que o paciente possa fazer a administração do fator (scalpe, agulha, seringa, algodão e curativos) (Silingowschi, et al., 2015; DE SANTANA TELES et al., 2021).

Os autores Fernandes Filho et al. (2015), em sua pesquisa voltada a ao tratamento da Hemofilia, conseguiram avaliar eficácia do tratamento profilático em pacientes hemofílicos, verificando que o tratamento profilático eficiente resulta na redução de eventos hemorrágicos nos pacientes acometidos, especialmente naqueles que residem em regiões afastadas dos Hemonúcleos e Hemocentros que fornecem o serviço. Os autores avaliam que o tratamento profilático da Hemofilia induz vantagens clínicas e talvez econômicas, com menor número de internações e sequelas.

3.3 Adesão Terapêutica

A adesão ao tratamento farmacoterápico é objeto de discussão e estudo por profissionais da saúde em geral, sendo considerada de essencial relevância para o sucesso no tratamento de doenças crônicas (FRITZEN; MOTTER; PANIZ, 2017; MEINERS et al., 2017). A World Health Organization – WHO (2003) considera a adesão como “a medida em que o comportamento das pessoas (incluindo a utilização de medicamentos) corresponde às recomendações acordadas de um prestador de cuidados de saúde”.

De acordo com o Ministério da Saúde (2008), esse processo deve ser tratado como: um processo dinâmico e multifatorial, que inclui corresponsabilização entre a

equipe de saúde e o paciente com o objetivo de favorecer a autonomia e o autocuidado, a adequação de hábitos e necessidades individuais por meio do entendimento das decisões relacionadas à própria saúde (BRASIL, 2008).

Não obstante a isso, a falta de adesão acarreta prejuízos aos resultados clínicos esperados, elevando de forma considerável os custos associados ao tratamento e os índices de morbidade e mortalidade a eles associados (BROWN; BUSSELL, 2011). Ainda em relação à temática, a Organização Mundial da Saúde - OMS (2003) ratifica que “o aumento da efetividade das intervenções de adesão pode ter impacto muito maior sobre a saúde da população do que qualquer melhoria no tratamento médico específico”.

A equipe multidisciplinar de saúde têm desempenhado papel crucial nessa problemática, o Farmacêutico, em especial, está diretamente associado à assistência farmacêutica do paciente, sendo responsável pelo fornecimento de orientações, alinhamento de estratégias e monitoramento da adesão ao tratamento (ASLANI; SCHNEIDER, 2014).

Um dos maiores desafios enfrentados pela equipe multidisciplinar de assistência a esse grupo de pacientes é a falta de adesão ao plano terapêutico, podendo ser associada aos casos de aumento da morbimortalidade dos pacientes em decorrência de complicações e ausência de controle de doenças crônicas (BRASIL, 2016).

Além disso, a possibilidade de acompanhamento por uma equipe multidisciplinar permite uma assistência próxima e integral aos portadores de doenças crônicas como a coagulopatia (BRASIL, 2015). A consulta farmacêutica por sua vez afigura-se como uma significativa ferramenta na identificação de oportunidades de melhoria na farmacoterapia, possibilitando a sua resolução de problemas e desvios e a documentação dos serviços clínicos de farmácia, padronizando o atendimento e possíveis intervenções com objetivo de promover a adesão ao tratamento e consequente melhoria no quadro clínico dos pacientes e na eficácia da farmacoterapia. (MOURA, et al., 2021).

A adequada adesão ao tratamento fomenta a melhora da qualidade de vida aos pacientes, desse modo favorecendo a promoção da saúde, seu bem-estar e demais relações e de seus fatores biopsicossociais (SILVA, 2015).

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Com base no estudo realizado, tornou-se possível avaliar de modo amplo e com base em publicações de renomados autores da área, sobre o cenário da adesão à farmacoterapia nos serviços de hemoterapia do Brasil. Nesse contexto, em vista das questões que envolvem a adesão ao tratamento, em especial nos portadores de doenças crônicas, tornou-se possível avaliar de maneira crítica as problemáticas que envolvem o tema, fatores contribuintes e questões sociais e econômicas envolvidos.

Destaca-se ainda a importância do acompanhamento multiprofissional, em especial a figura do profissional Farmacêutico na orientação e atendimento desse público de pacientes, favorecendo, dessa maneira, o entendimento quanto ao seu tratamento e conseqüente adesão.

Por fim, cabe destacar que assim como ocorre em outras doenças crônicas, o principal desafio do tratamento de coagulopatias está em sua adesão, tornando-se objeto de discussão e estudo entre a comunidade científica e sociedade no geral, que objetiva soluções eficientes para a causa. Tão logo, salienta-se a importância de estudos científicos que assim como este visam contribuir na construção de pontes entre as partes, aclarando conceitos e promovendo reflexões críticas acerca das estratégias para tratamentos eficazes, contribuindo para o cenário o qual está imerso a temática, apresentando um compilado de ideias e de grandes autores referência no assunto, almejando-se a contribuição com a discussão que rodeia o tema, deixando ainda questionamentos que podem ser objeto de estudos futuros.

REFERÊNCIAS

- ALCÂNTARA, A. L. M. Hemofilia: fisiopatologia e tratamentos. 2019. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Biomedicina) – Faculdade de Ciências da Educação e Saúde, Centro Universitário de Brasília, Brasília, 2019. Disponível em: <https://repositorio.uniceub.br/jspui/handle/prefix/13662> Acesso em: 29.agosto. 2022.
- ALVES, LARRY JIMENEZ. HEMOFILIA: FISIOPATOLOGIA E DIAGNÓSTICOS. 2020.
- AMADOR-MEDINA, Lauro Fabián; VARGAS-RUIZA, Ángel Gabriel. Temas de actualidad. Rev Med Inst Mex Seguro Soc, v. 51, n. 6, p. 638-43, 2013.
- Antunes, S., S. Thomas, D. Fujimoto, R. Vasconcelos, M. Oliveira and M. Daldegan (2005). "Manual de tratamento das coagulopatias hereditárias." Brasília: Ministério da Saúde: 1-39.
- ASLANI, P.; SCHNEIDER, M. P. Aderência: a jornada da tomada de medicamentos, ainda estamos lá? Revista Internacional de Farmácia Clínica, v.36, n.1, p.1-3, 2014.
- Berntorp, E. and A. D. Shapiro (2012). "Modern haemophilia care." Lancet 379(9824): 1447- 1456.
- BOTELHO, MAÍRA BATISTA, and SANDRA DE CASTRO BARROS. "MINISTÉRIO DA SAÚDE SECRETARIA DE ATENÇÃO ESPECIALIZADA À SAÚDE SECRETARIA DE CIÊNCIA, TECNOLOGIA, INOVAÇÃO E INSUMOS ESTRATÉGICOS EM SAÚDE." 2022. Disponível em: https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/pcdt/arquivos/2022/portal-portaria-conjunta-no-6-2022_profilaxia-primaria_hemofilia-grave_-docx.pdf. Acesso em:14 de set. 2022
- Brasil, M. da S. (2016b). Síntese de evidências para políticas de saúde: adesão ao tratamento medicamentoso por pacientes portadores de doenças crônicas.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Manual de Hemofilia. 2. Ed. Brasília: MS, 2015. Disponível em: <http://bvsmms.saude.gov.-br/bvs/publicacoes/>. Acesso em 14 de setembro de 2022.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Manual de hemofilia. 2. ed. Brasília, DF: Ministério da Saúde, 2015. Disponível em:https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_hemofilia_2ed.pdf . Acesso em: 09 set. 2022.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde. Programa Nacional de DST e Aids. Manual de adesão ao tratamento para pessoas vivendo com HIV e Aids. Brasília, DF: Editora do Ministério da Saúde, 2008(b).
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados. Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil : 20092010 / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Coordenação Geral de

Sangue e Hemoderivados. – 2. ed. – Brasília : Ministério da Saúde, 2012. 66 p. il. – (Série G. Estatística e Informação em Saúde) ISBN 9788533419483 1.
Coagulopatias. 2. Indicadores demográficos. 3. Cadastro. 4. Saúde pública. I. Título. II. Série.

BROWN, M. T.; BUSSELL, J. K. Medication Adherence: WHO Cares? Mayo Clinic Proceedings, v.86, n.4, p.304-314, 2011.

Carvalho WF. Técnicas Médicas de hematologia e imuno-hematologia. 8 ed. Belo Horizonte: Coopmed. 2008. 127-130p.

Chai-Adisak Sophia, C., C. Hillis, L. Thabane and A. Iorio (2015). "A systematic review of definitions and reporting of bleeding outcome measures in haemophilia." Haemophilia 21(6): 731-735.

CHAVES, Daniel G.; RODRIGUES, Cibele V. Desenvolvimento de inibidores do fator VIII na hemofilia A. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia, v. 31, p. 384-390, 2009.

COLOMBO, Roberta Truzzi; JÚNIOR, Gerson ZANUSSO. Hemofilias: fisiopatologia, diagnóstico e tratamento. Infarma: Ciências Farmacêuticas, v. 25, n. 3, p. 155-62, 2013.

CORRÊA, Angelita Silva de Miranda et al. O impacto da implantação do teste NAT-HBV na Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Estado do Pará (HEMOPA), Região Norte do Brasil. 2019.

COVAS, Dimas Tadeu; LANGHI JÚNIOR, Dante Mário; BORDIN, José Orlando. Hemoterapia: fundamentos e prática. 2007.

DARBY, S. C. et al. Mortality rates, life expectancy, and causes of death in people with hemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV. Blood, v. 110, n. 3, p. 815-25, Aug 1 2007.

DE GOES, Marcela et al. HEMOFILIA: CARACTERÍSTICAS E TRATAMENTO—A INTERVENÇÃO DO PROFISSIONAL BIOMÉDICO. ANAIS DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA, v. 19, n. 19, 2022.

DE SANTANA TELES, Weber et al. Terapêutica das coagulopatias em pacientes atendidos no hemocentro de uma região do nordeste brasileiro. Research, Society and Development, v. 10, n. 9, p. e15510917813-e15510917813, 2021.

FERREIRA, D.; SILVA, E. L. L. Prevalência das coagulopatias hereditárias nos portadores atendidos no centro de hematologia e hemoterapia do piauí - hemopi. Vol.24,n.1,pp.56-60 (Set – Nov 2018). Disponível em: https://www.mastereditora.com.br/periodico/20180902_011313.pdf. acesso em 14 de set. 2022.

FRITZEN, J. S.; MOTTER, F. R.; PANIZ, V. M. V. Regular access and adherence to medications of the specialized component of pharmaceutical services. Revista de Saúde Pública, v.51, 109, 2017.

GLOMBIEWSKI, J. A. et al. Medication adherence in the general population. PLoS 95 One, v.7, n.12, p.50537, 2012.

GUYTON, Arthur C.. Guyton e Hall tratado de fisiologia médica. 13 ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2017.

HENRY, John Bernard. Diagnósticos clínicos e tratamento por métodos laboratoriais. 20. ed. São Paulo: Manole; 2008. xxvi.

Iorio, A., Edginton, A. N., Blanchette, V., Blatny, J., Boban, A., Crossen, M., Collins, P., Croteau, S. E., Fischer, K., Hart, D. P., Ito, S., Korth-Bradley, J., Lethagen, S., Lillicrap, D., Makris, M., Mathôt, R., Morfini, M., Neufeld, E. J., & Spears, J. (2018). Performing and interpreting individual pharmacokinetic profiles in patients with Hemophilia A or B: Rationale and general considerations. *Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis*, 2(3), 535–548. <https://doi.org/10.1002/rth2>.

LEOPARDI, M.T. Metodologia da pesquisa na Saúde. 2. ed. rev. e atual. Florianópolis: UFSC/Pós-Graduação em Enfermagem, 2002. 290p.

Macedo, K. A fisiologia da coagulação sanguínea e as principais alterações que levam à hemofilia [Dissertação Curso Técnico em Laboratório em BIODIAGNÓSTICO em Saúde]. Brasília, Brasil: Escola politécnica Joaquim Venâncio, Fundação Osvaldo Cruz. 2005.

MACHADO FR. et al. Distúrbios de coagulação. *Revista Brasileira de Terapia Intensiva*, 16: 170-174, jul./set. 2004.

Management of Hemophilia. Quebec: World Federation of Hemophilia; 2015.

Mannucci, P. M., S. Duga and F. Peyvandi (2004). "Recessively inherited coagulation disorders." *Blood* 104(5): 1243-1252.

Manual de Tratamento das Coagulopatias Hereditárias do Dpto de Atenção Especializada da Secretaria de Atenção à Saúde do Ministério da Saúde, Brasil, 2005d.

Manual de Tratamento das Coagulopatias Hereditárias. Ministério da Saúde, Brasília-DF, 2006. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/06_1132_M.pdf. acesso em 14 de set. 2022.

Martins, Nathalia et al. Atuação do farmacêutico no manejo da pessoa com hemofilia e inibidor (2018). *Farmacêutica do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (HEMOCE)*. disponível em: https://saudemultidisciplinar.com.br/wp-content/uploads/2022/02/Atuacao_do_farmacutico_no_manejo_pessoa_com_hemofilia_inibidor.pdf. acesso em: 14 de set. 2022.

MEINERS, M. M. M. A. et al . Access and adherence to medication among people with diabetes in Brazil: evidences from PNAUM. *Revista Brasileira de Epidemiologia*, v.20, n.3, p.445-459, 2017.

MOURA, A. S. et al. CONSULTA FARMACÊUTICA NO AMBULATÓRIO DE COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS DO DISTRITO FEDERAL: UM RELATO DE EXPERIÊNCIA. *Hematology, Transfusion and Cell Therapy*, v. 43, p. S459-S460, 2021.

NAOUM, Flávio Augusto. *Doenças que alteram os exames hematológicos*. São Paulo: Atheneu, 2010. 220 p.

OLIVEIRA, Alex Santana. *Associação entre as funções cognitivas e a adesão à farmacoterapia durante a gestação*. 2018.

Organização Mundial da Saúde. *Cuidados inovadores para as condições crônicas: componentes estruturais de ação: relatório mundial*. Brasília; 2003.

Pinheiro, Y. T., Silva, E. C. L., Maciel, M. A., & Sousa, E. T. (2017). Hemofílias e Doença de von Willebrand: uma revisão de literatura. *Arch Health Invest*. <https://doi.org/10.21270/archi.v6i5.2060>.

PORTARIA GM/MS Nº 4.114, DE 30 DE DEZEMBRO DE 2021 Dispõe sobre as normas e ações para o acesso aos medicamentos e insumos de programas estratégicos, sob a gestão do Componente Estratégico da Assistência Farmacêutica (CESAF), no âmbito do SUS.

PREIJERS, Tim et al. Population Pharmacokinetics of Clotting Factor Concentrates and Desmopressin in Hemophilia. *Clinical Pharmacokinetics*, [s. l.], v. 60, p. 1- 16, 16 out. 2020. DOI <https://doi.org/10.1007/s40262-020-00936-5>. Disponível em: <https://link.springer.com/article/10.1007/s40262-020-00936-5>.

Relação Nacional de Medicamentos Essenciais Rename 2022 [recurso eletrônico]/Ministério da Saúde, Secretaria de Ciência, Tecnologia, Inovação e Insumos Estratégicos em Saúde, Departamento de Assistência Farmacêutica e Insumos Estratégicos. – Brasília : Ministério da Saúde, 2022. 181 p.:il. Disponível em: <https://www.conass.org.br/wp-content/uploads/2022/01/RENAME-2022.pdf>, Acesso em 14 de set de 2022.

Rodrigues N. Hemofilia: origem, transmissão e terapia génica. Universidade Nova de Lisboa. 2005 [cited 2011 20/10]. Available from: <http://biogilde.files.wordpress.com/2010/11/hemofilia.pdf>.

ROTHER, Edna Terezinha. Revisão sistemática X revisão narrativa. *Acta paul. enferm.* [online]. 2007, v. 20, n.2, pp. v-vi.

Santos, Belchior Marcelo Pereira dos. *Controle do uso de fatores pró coagulantes em pacientes com hemofilia seguidos no ambulatório da Fundação Hemocentro de Brasília*. Disse. Universidade de São Paulo, 2019. Disponível em: <https://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/17/17155/tde-12112019-095514/en.php>. acesso em 14 de set. 2022.

Silva, J. C. L., Dos Santos, G. K. & De Sousa, M. N. A. (2020). Qualidade De Vida Dos Hemofílicos: Análise Pós Implantação Do Hemonúcleo E Distribuição De Fatores Da Coagulação. *Ciência & Desenvolvimento-Revista Eletrônica Da Fainor*.

13(1).

SILVA, Júlio César Leite; DOS SANTOS, Geraldo Luís; DE SOUSA, Milena Nunes Alves. Qualidade De Vida Dos Hemofílicos: Análise Pós Implantação Do Hemonúcleo E Distribuição De Fatores Da Coagulação. *Ciência & Desenvolvimento-Revista Eletrônica da FAINOR*, v. 13, n. 1, 2020.

SILVA, Júlio César Leite; DOS SANTOS, Geraldo Luís; DE SOUSA, Milena Nunes Alves. Qualidade De Vida Dos Hemofílicos: Análise Pós Implantação Do Hemonúcleo E Distribuição De Fatores Da Coagulação. *Ciência & Desenvolvimento-Revista Eletrônica da FAINOR*, v. 13, n. 1, 2020.

SILVA, T.P.S. Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes com hemofilias A E B atendidos na Fundação HEMOMINAS – Minas Gerais, Brasil. 2015, 91p. Dissertação (Mestrado em Saúde Coletiva) - Centro de Pesquisas René Rachou, 2015.

SIMPSON, S. H; EURICH, D. T.; MAJUMDAR, S. R.; PADWAL, R. S.; TSUYUKI, R. T.; VARNEY, J.; JOHNSON, J. A. A meta-analysis of the association between adherence to drug therapy and mortality. *BMJ British Medical Journal*, v.333, n.7557, p.15, 2006.

Smeltzer SC, Bare BG. *Tratado de enfermagem médico-cirúrgica*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2012.

SOUZA, T. T. Morbidade e mortalidade relacionadas a medicamentos: revisão sistemática e meta-análise de estudos observacionais. 2013. 326f. Dissertação (Mestrado em Ciências Farmacêuticas) – Programa de Pós-Graduação em Ciências Farmacêuticas, Setor de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Paraná, Curitiba, 2013.

Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. *WFH Guidelines for the Management of Hemophilia*, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020;26(S6):1-158.

TRIBUNAL DE CONTAS DA UNIÃO, Secretaria de Métodos Aplicados e Suporte à Auditoria. Relator, Ministro. "Relatório de Monitoramento Programa de Atenção aos Pacientes com Coagulopatias." BRASÍLIA, 2014. Disponível em: <https://www.hemofiliabrasil.org.br/2020/cms/assets/uploads/files/c441a-2.-relatorio-de-monitoramento-programa-de-atencao-as-pessoas-com-coagulopatias-028.691-2012-11.pdf>. Acesso em 14 de set 2022.

VRIJENS, B.; DE GEEST, S.; HUGHES, D. A. et al. "A new taxonomy for describing and defining adherence to medications". *British Journal of Clinical Pharmacology*, v.73, n.5, p.691-705, 2012.

World Federation of Hemophilia Report on the Annual Global Survey 2017. Montreal, World Federation of Hemophilia, 2017.

World Federation of Hemophilia. *WFH Treatment Guidelines Working Group. Guidelines for the*

WORLD HEALTH ORGANIZATION. Adherence to long-term therapies: evidence for action. Geneva, Switzerland, 2003.