


O acesso global e nacional ao tratamento da hemofilia: reflexões da bioética crítica sobre exclusão em saúde

Global and national access to the treatment of hemophilia: reflections from critical bioethics on health exclusion (abstract: p. 15)

El acceso global y nacional al tratamiento de la hemofilia: reflexiones de la bioética crítica sobre exclusión en salud (resumen: p. 15)

Mariana Sayago^(a)

<marianasayago@gmail.com> 

Cláudio Lorenzo^(b)

<claudiolorenzo.unb@gmail.com> 

^(a) Programa de Pós-Graduação em Bioética, Faculdade de Ciências da Saúde (FCS), Universidade de Brasília (UnB). Campus Universitário Darcy Ribeiro, s/n, Asa Norte. Brasília, DF, Brasil. 70910-900.

^(b) Departamento de Saúde Coletiva, Programa de Pós-Graduação em Bioética, Programa de Pós-Graduação em Saúde Coletiva, FCS. UnB. Brasília, DF, Brasil.

A hemofilia é uma doença rara, hereditária e caracterizada pela falta de fatores de coagulação, o que provoca sangramentos espontâneos e artropatias incapacitantes. O componente mais dispendioso em seu tratamento é a reposição do fator de coagulação. O presente ensaio examina, a partir da perspectiva da Bioética Crítica, modelo teórico baseado na articulação da Teoria Crítica com os Estudos da Colonialidade, o panorama do acesso global ao tratamento e o programa brasileiro. Demonstrou-se um quadro marcado por extremas disparidades de acesso em nível tanto global quanto nacional, cujas causas estão diretamente relacionadas com a formação histórica de um sistema-mundo baseado na dominação dos meios materiais, ideias e instituições pelos países centrais. Para seu enfrentamento, concluiu-se pela necessidade de contínuas pressões sociais, estímulo a uma produção científica e regulação tecnológica verdadeiramente comprometida com o cumprimento do direito fundamental à saúde.

Palavras-chave: Bioética. Hemofilia. Saúde global. Sistemas de saúde. Prevenção primária.

Introdução

A hemofilia, em seus subtipos A e B, é uma doença genética recessiva rara, ligada ao cromossomo X e, por isso, afeta quase especificamente o sexo masculino. Ela é caracterizada pelas deficiências dos fatores VIII e IX de coagulação, que predispõem seus portadores, respectivamente, a sangramentos espontâneos ou a consequências de maior gravidade ao sofrerem lesões. Os sangramentos articulares representam cerca de 80% do total e sua repetição frequente leva a artropatias, resultando em incapacidades físicas com significativas consequências sociais. Quando não tratada, a condição pode levar à morte por hematomas intracranianos ou por hemorragia de órgãos internos^{1,2}.

Na última estimativa, dados do Relatório da Pesquisa Global Anual da Federação Mundial de Hemofilia (2017) indicam que existem cerca de 196 mil pessoas com hemofilia, descritas em 116 países. O documento ressalta que há falta de dados enviados por alguns países e alguns que sequer possuem dados sobre incidência de hemofilia, principalmente na África³. O país com mais hemofílicos registrados no mundo é a Índia, com cerca de 18.000 hemofílicos, seguida dos Estados Unidos e China, com cerca de 14.000 hemofílicos. O Brasil possui a 4ª maior população mundial de hemofilia, com cerca de 12.400 portadores, sendo 36.1% portadores da forma mais grave⁴.

A reposição profilática do fator de coagulação constitui a medida preventiva mais eficiente contra os sangramentos articulares. Já está bem demonstrado que quanto mais tardio o primeiro sangramento menos graves são as artropatias, sustentando a necessidade de que o tratamento preventivo se inicie na primeira infância^{2,5}. O fator de coagulação pode ser obtido do plasma humano ou fabricado sinteticamente por tecnologias de engenharia genética – o chamado fator recombinante. Os estudos demonstram que a taxa de sucesso do fator recombinante é 90% superior ao plasmático⁴. Poucas indústrias no mundo detêm a tecnologia para produção do fator, seja ele plasmático ou recombinante, e sua comercialização é regida pela lei do livre mercado, o que tende a manter preços sempre muito elevados⁶. No Brasil, relatório do próprio Tribunal de Contas da União já mencionou que entre as razões do alto custo do tratamento está a inexistência de regulação sobre os preços praticados pelas indústrias⁷.

Entretanto, a atenção à saúde aos hemofílicos vai além do uso do fator de coagulação. Ela implica também em uma cadeia ininterrupta de cuidado, envolvendo equipe multidisciplinar, estímulo à cooperação familiar e comunitária; processos de educação do hemofílico para o autocuidado; e orientação de condutas e práticas que melhorem a qualidade de vida^{2,3}. A administração do fator de coagulação representa mais de 90% do total de gastos com a cadeia de cuidado⁶.

Outro aspecto importante a considerar é o fato de que o perfil socioeconômico dos portadores de hemofilia e as formas de vida cotidianas decorrentes desse perfil também influenciam a gravidade das consequências da doença. Crianças sem atenção parental qualificada para educação ao autocuidado, sem acompanhamento escolar especializado ou que vivem em lugares e/ou domicílios com maiores riscos de acidentes terão mais precocemente e com maior gravidade sangramentos de repetição e, conseqüentemente, mais complicações incapacitantes e mortalidade mais precoce. Em adultos também se espera maior gravidade naqueles que desempenham trabalhos braçais com ferramentas,

submetidos a longas caminhadas diárias e sob maiores riscos de acidentes no trânsito. Dadas as condições socioeconômicas desfavoráveis, as futuras incapacidades físicas para o trabalho terão um impacto social ainda maior sobre esse grupo.

No mesmo sentido, o nível de instrução dos portadores também interfere, já que sua condição é afetada pela atitude frente à enfermidade e pelo conhecimento sobre suas consequências, aumentando a aderência ao tratamento. De forma oposta, reações negativas de amigos e familiares – tais como estigmatização ou superproteção, falta de redes institucionais de apoio e barreiras de acesso aos centros de cuidados especializados – tendem a provocar consequências mais graves^{8,9}. No Brasil, país marcado por grandes disparidades socioeconômicas e raciais, esses aspectos precisam ser levados em conta ao pensarmos no planejamento da atenção para os mais de 12 mil portadores de hemofilia que são atendidos pelo Sistema Único de Saúde (SUS).

Torna-se evidente que o direito dos portadores de hemofilia a uma atenção integral à saúde que contribua para sua inserção social e qualidade de vida tem uma dimensão claramente bioética, que envolve desde conflitos intersubjetivos nas relações pessoais em torno dos cuidados até elementos sociais, políticos e econômicos que determinam a organização da atenção à saúde e, em especial, o acesso à reposição de fator de coagulação.

O presente ensaio tem o objetivo de produzir uma discussão sobre o acesso global ao concentrado de fator e sobre o programa de tratamento ofertado aos hemofílicos no Brasil, tendo como referencial os parâmetros analíticos da Bioética Crítica.

Bioética Crítica e hemofilia: uma nova abordagem

A produção científica envolvendo reflexões bioéticas dirigidas à hemofilia é ainda muito escassa. Uma busca na base de dados PubMed em novembro de 2018 pelo cruzamento dos descritores “*bioethics*” e “*haemophilia*” encontrou apenas 12 artigos. Quatro desses artigos encontravam-se publicados em periódicos especializados em genética, discutindo a questão da terapia gênica para hemofilia com maior ou menor abordagem dos aspectos éticos envolvidos no procedimento¹⁰⁻¹³. Outros três artigos discutiam intervenções gênicas diagnósticas ou terapêuticas dirigidas a várias enfermidades hereditárias, entre as quais a hemofilia era apenas um dos exemplos, e abordavam questões como autonomia da criança e o direito dos pais em revelar ou não aos filhos enfermidades de instalação futura¹⁴⁻¹⁶. Em três artigos, os termos “hemofilia” ou “bioética” são encontrados em função das revistas nas quais foram publicados, ou por menção isolada. Finalmente, dois desses 12 artigos se encontravam publicados em periódicos de Bioética, mas um deles era uma carta em resposta a um artigo sobre aconselhamento genético¹⁷ e o outro discutia, em 1995, o impacto do HIV/Aids no Japão¹⁸, abordando os riscos para os hemofílicos. O termo “bioética” não se encontrava entre as palavras-chaves de nenhum artigo. A mesma busca nas bases Scielo e Lilacs, com vistas a avaliar a produção mais especificamente brasileira e latino-americana, não obteve qualquer resultado. Ou seja, dos 12 artigos, apenas metade pode ser considerado como abordando problemas éticos envolvendo a hemofilia.

É interessante notar que a própria *Encyclopedia of Bioethics*¹⁹ reconhece a Saúde Pública como uma das áreas sobre a qual deve se dirigir a atuação da Bioética:

A Enciclopédia integra todos os aspectos da saúde e da ética médica, sem perder de vista o contexto mais amplo fornecido pelos cientistas da vida no início da década de 1970, incluindo suas preocupações ambientais e de saúde pública¹⁹. (p. XI)

Nos seis artigos encontrados na busca que tratavam de aspectos éticos relacionados à hemofilia, nenhum se dirigia a problemas envolvendo acesso a tratamento ou organização da atenção. As reflexões ou proposições se dirigiam a conflitos gerados pelas novas possibilidades tecnológicas da genética no âmbito das tomadas de decisão interpessoais, estando, portanto, bastante alinhados com as perspectivas hegemônicas da Bioética dos países centrais. Por outro lado, em relação ao Brasil e à América Latina, cuja bioética é internacionalmente reconhecida por seu maior direcionamento a conflitos éticos decorrentes de problemas sociais, também não foi possível encontrar qualquer produção envolvendo as condições globais de saúde dos hemofílicos, direito de acesso a tratamento ou organização da atenção à saúde.

A literatura sobre fundamentação bioética tem amplas discussões sobre o reducionismo que representou o modelo de deliberação ética de Beuachamp e Childress²⁰, conhecido como principialismo, e que se tornou o mais difundido no mundo, a ponto de seus quatro princípios – respeito à autonomia, beneficência, não maleficência e justiça – serem muitas vezes referidos como “os princípios da bioética”. O modelo se dirige exclusivamente à resolução de conflitos do campo biomédico e, por isso, restringe o campo de atuação da disciplina na forma concebida por seu autor seminal Van Rensselaer Potter²¹, para quem o objetivo da Bioética deveria ser uma reflexão moral de amplitude planetária sobre os impactos do desenvolvimento científico e tecnológico sobre os principais problemas da humanidade: fome, doença desassistida, explosão demográfica e destruição ambiental.

A América Latina, com sua tradição acadêmica alicerçada no pensamento crítico, desenvolveu modelos teóricos que se aproximavam mais da abordagem ampla proposta por Potter, avançando em relação a ela no que diz respeito a uma maior vinculação entre ética e política, em análise de conflitos éticos decorrentes das diversas formas de exclusão em saúde, na abordagem sempre atenta às vulnerabilidades sociais, e nas reivindicações de maiores responsabilidades do Estado na defesa do interesse público diante de um contexto de mercantilização da saúde²². Entre estes modelos, a Bioética de Intervenção²³ e a Bioética de Proteção²⁴ estão entre os mais frequentemente citados em artigos e outras produções acadêmicas no Brasil.

Pode-se afirmar que a perspectiva latino-americana foi mais amplamente legitimada no plano internacional pela publicação em 2005 da Declaração Universal de Bioética e Direitos Humanos da Unesco²⁵, na medida em que suas diretrizes apontam para a promoção do acesso equitativo aos progressos das ciências; observação dos contextos; respeito à diversidade cultural; e a responsabilidade social no desenvolvimento e incorporação de tecnologias.

A Bioética Crítica é um dos modelos teóricos desenvolvidos mais recentemente no Brasil²⁶ e que tem abordado tanto questões relacionadas à saúde global^{22,27} quanto aquelas envolvendo a organização de ofertas de serviços de saúde no plano local²⁸. Ela se encontra fundamentada na Teoria Crítica da Escola de Frankfurt, teoria social sustentada em estudos interdisciplinares tendo como base a teoria econômica e filosófica de Marx e dirigida a investigar vias de emancipação dos povos e grupos sociais explorados pela ordem mundial capitalista. Em seu processo de construção teórica, outros parâmetros analíticos foram desenvolvidos a partir do pensamento de autores inspirados na Teoria Crítica, como Robert Cox²⁹, em articulação com alguns dos elementos centrais dos estudos da colonialidade”.

Com os estudos da colonialidade, a Bioética Crítica tenta compreender as relações internacionais a partir da crítica feita por essa corrente de pensamento ao conceito de modernidade, demonstrando como ele foi geopoliticamente cunhado no intuito de legitimar uma suposta superioridade europeia em relação aos povos colonizados do novo mundo, sendo que o desenvolvimento da noção de raça e seu consequente racismo constituem elementos centrais do processo de dominação colonial³⁰.

Nesse sentido, ao analisar as condições de saúde global, a Bioética Crítica leva em conta o fato de que o sistema-mundo atual opera ainda gerando hierarquias globais políticas, culturais, epistêmicas, de classe, de gênero e de raça, o que garante aos países centrais o controle da produção e difusão do conhecimento e um fluxo contínuo em que a matéria-prima segue da periferia para o centro e os produtos industrializados, do centro para a periferia^{31,32}. O contexto de acesso aos benefícios das tecnologias ocorrem no âmbito de um modelo econômico mundialmente integrado, responsável pela concentração de riqueza e qualidade de vida no centro e aprofundamento das desigualdades socioeconômicas e negligência com a fome e com a doença na periferia.

Como resultado dessa articulação teórica, podemos resumir em cinco os principais parâmetros analíticos da Bioética Crítica:

1- O conhecimento histórico deve ser a fonte de compreensão dos fenômenos implicados na geração de conflitos éticos, tais como: as condições de saúde populacional; a qualidade política da governança; a maior ou menor dependência das instituições governamentais e não governamentais aos interesses de mercado; e as disparidades sociais nos países periféricos.

2- Os conflitos éticos envolvendo a saúde e bem-estar humano e a preservação ambiental devem ser compreendidos como fatos sociais passíveis de transformação, e o objetivo da Bioética Crítica é apontar os elementos geradores do conflito e as vias para sua prevenção ou solução.

3- A ciência não pode ser considerada ética ou ideologicamente neutra, da qual deriva a compreensão de que os interesses científicos estão cada vez mais atrelados a interesses mercadológicos, capitaneados pela formação do Complexo Científico-Tecnológico Industrial.

4- O reconhecimento de que o sistema-mundo colonial, tal como está estruturado, fundamenta-se na concentração pelos países centrais do controle instrumental de três forças: 1. as capacidades materiais, representadas pelos recursos financeiros e meios de produção, incluindo, obviamente, as tecnologias em saúde; 2. difusão de ideias, sejam elas científicas, morais ou estéticas; e 3. instituições responsáveis pela articulação das ideias com as capacidades materiais.

5- O exame das hierarquias globais construídas pelo sistema-mundo colonial, nas quais existe uma centralidade da noção de superioridade racial como legitimadoras das ações de dominação, exploração, desprezo ou tutela, dos países centrais em relação aos países periféricos.

O acesso global ao tratamento e o programa brasileiro de atenção à saúde do hemofílico na perspectiva da Bioética Crítica

A Federação Mundial de Hemofilia (WFH) estima que apenas 25% dos hemofílicos no mundo possuem tratamento apropriado e que, em muitos países em desenvolvimento, o tratamento depende exclusivamente de doações internacionais³. Ela utiliza o cálculo do índice de uso do concentrado de fator *per capita* por ano para estimar a qualidade da assistência. A interpretação do índice considera que o uso *per capita*/ano menor que 1 UI é abaixo do mínimo necessário para garantir a sobrevivência dos portadores e que são necessários um índice de, ao menos, 3 UI *per capita*/ano para haver alguma chance de preservar a função articular e permitir alcançar uma qualidade de vida semelhante a de um indivíduo sem hemofilia.

Em seu último relatório anual³, a WFH analisou dados de 68% da população mundial hemofílica e demonstrou que, para hemofilia A, o uso *per capita* de fator foi de 1,09 UI. O relatório demonstra o quanto esses cálculos representam muito claramente a disparidade de acesso global a bens e serviços de saúde. Enquanto em países europeus o uso *per capita* de concentrado de fator alcança 6 UI/ano e nos Estados Unidos até 9,5 UI/ano, ele não ultrapassa 0,04 UI nos países em que a renda média dos habitantes varia entre 0 e 995 dólares/ano, a maioria destes localizados na África ou no Caribe. A gravidade da situação ainda pode estar subestimada, uma vez que o próprio relatório chama atenção para a impossibilidade dos sistemas de saúde dos países mais pobres gerarem dados sobre sua população hemofílica.

Fisher K et al.³³ afirmam que a maior dificuldade para o estabelecimento de um tratamento adequado, contínuo e de longa duração é o custo da profilaxia. Eles compararam os custos da profilaxia na Holanda e Suécia durante quase trinta anos e concluíram que o uso de concentrados de fatores na profilaxia e procedimentos associados geram um custo anual de U\$ 76.700,00 para as crianças e chegou até U\$ 155.600 por adulto, necessitando profilaxia em doses altas na década de 1990. O alto custo do fator está em grande parte associado ao oligopólio da produção do concentrado de fator. Atualmente, apenas 12 empresas lideram todo o mercado de fator VIII, tanto o derivado de plasma quanto o recombinante. Essas empresas estão localizadas em apenas nove países, seis delas na Europa, quatro nos Estados Unidos, uma na Austrália e uma no Canadá³⁴.

Apenas ao observar o cenário global já é possível traçar algumas reflexões e reivindicações a partir da Bioética Crítica. Se aplicarmos o parâmetro analítico do conhecimento histórico como fonte de compreensão dos conflitos éticos teremos que reconhecer que a disparidade econômica responsável pelo panorama de saúde global com suas acentuadas diferenças entre Europa e África, por exemplo, tem suas origens na exploração das riquezas naturais e da força de trabalho que se iniciou no período das grandes navegações e se mantém até o atual momento por meio de novas práticas de dominação da modernidade contemporânea que substituiu o colonialismo formal por uma colonialidade de saber e de poder. É assim que se estabelece um sistema-mundo em que o conhecimento científico-tecnológico em medicamentos é gerado e controlado no centro e a periferia contribui com sujeitos de pesquisa para os ensaios clínicos. Mantém-se o fluxo matéria-prima/produto típico do sistema-mundo colonial, com a especificidade de que, nesse caso, a matéria-prima é gratuita para os países centrais e o produto é extremamente caro para os países periféricos.

Nesse sentido, faz-se necessário que os organismos internacionais reconheçam a dívida ética e política que os países centrais têm em relação às suas antigas colônias e imponham compromissos internacionais desses países em prover melhor acesso aos concentrados por meio de cooperações internacionais em saúde que não estejam focadas em doações, nem carreguem o *status* de caridade e humanitarismo solidário. Ou seja, é importante que se faça perceber nos espaços internacionais que os problemas éticos provocados pelas disparidades globais no acesso aos benefícios da ciência estão intimamente ligados às próprias hierarquias globais construídas no desenvolvimento do atual sistema-mundo e que a cooperação internacional não pode permanecer fundamentada na superioridade dos países centrais efetivadas a partir de ações de tutela²⁷.

No que se refere especificamente ao Brasil, há uma estimativa de que 85% a 90% dos portadores de hemofilia sejam pessoas de baixa renda⁸, o que interfere na dificuldade de garantir transporte, nos serviços especializados e nas altas taxas de desistência escolar e desemprego, provocados por efeitos agudos e crônicos da doença. Se cruzarmos os dados das condições econômicas dos hemofílicos citadas com os dados de raça e pobreza no país e considerarmos outras estimativas publicadas³⁵, pode-se inferir que a maior parte da população hemofílica no país seja negra. Nesse sentido, a raça pode reforçar negativamente a situação dos hemofílicos no país, já que há uma alarmante disparidade entre os índices de saúde na população negra e branca no Brasil, além de que fatores como o racismo institucional nas unidades de saúde têm sido apontados como algo que prejudica tanto o acesso quanto a qualidade da atenção^{36,37}.

Ainda assim, o Brasil se posiciona como o terceiro país da América Latina mais bem posicionado em relação ao índice de uso *per capita* de concentrado de fator recombinante e plasmático, atingindo 3.7 UI/ano³. Esse valor é considerado suficiente para permitir uma qualidade de vida satisfatória, porém, na dimensão individual, depende tanto da precocidade do início de uso em combinação com o nível de gravidade quanto da acessibilidade aos outros elementos da cadeia de cuidado necessários ao bem-estar dos hemofílicos.

Não se dispõem de estudos de monitoramento no Brasil sobre o início e perenidade do tratamento profilático e de emergência, bem como não há avaliação independente cientificamente fundamentada sobre a eficiência do programa de cuidado multidisciplinar de forma separada daquele da administração do fator. Além disso, como veremos, as disparidades macrorregionais do país no acesso ao fator refletem internamente a mesma realidade do contexto global. Países centrais e periféricos podem ser substituídos por estados brasileiros centrais e periféricos. Para ilustrar essa disparidade, basta o dado de que, enquanto o uso *per capita* de fator VIII é de 7,22 no Distrito Federal, superior à média europeia, ele é de 0,27 UI no Estado de Roraima⁴, ou seja, idêntico àquele dos países mais pobres.

O programa de tratamento da hemofilia no Brasil é inteiramente centrado no SUS, sob gerência da Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados (CGSH) do Ministério da Saúde, e pressupõe o cadastramento de todos os portadores no Registro Nacional das Coagulopatias Hereditárias. O acesso ao tratamento deve se realizar por meio dos Centros de Tratamento em Hemofilia (CTH), presentes em todas as capitais brasileiras, muitos deles em hospitais gerais de referência ou universitários. Os CTH são responsáveis pelo acompanhamento hematológico diagnóstico e terapêutico, pela abordagem multidisciplinar que envolve ortopedia, fisioterapia, entre outras áreas, além de gerenciar a distribuição domiciliar de fator⁴.

Entretanto, a possibilidade de um bom diagnóstico e encaminhamento a partir da atenção básica ou de atendimento nas unidades de pronto atendimento ficam a cargo da organização do sistema de saúde atribuído aos estados e municípios e sofrem, por isso, maiores impactos da qualidade de governança e dos níveis de renda e recursos dessas esferas de governo, provocando as disparidades regionais que relatamos. Isso pode ser ilustrado também ao se demonstrar que, no Rio Grande do Sul, mais de 60% dos portadores estão qualificados a receber o fator, enquanto na Bahia a proporção de pacientes qualificados é de 11,5% e, em Rondônia, de apenas 4,7%⁴.

Um recente estudo multicêntrico³⁸ avaliando a qualidade do tratamento da hemofilia na América Latina mostrou um panorama em que o registro de hemofílicos existe apenas em oito países, incluindo o Brasil; que o acesso à profilaxia é insatisfatória; que o fornecimento de fator está abaixo do ideal; e que o tratamento domiciliar tem diversas restrições. O estudo também demonstrou que pesquisas clínicas ou de avaliação de serviços de saúde são também bastante escassas. Nesse âmbito, o programa de tratamento brasileiro, apesar de alcançar uma média geral satisfatória de fator *per capita*/ano, mantém-se distante de alcançar os objetivos anunciados, dadas as disparidades regionais, o início tardio da profilaxia e o acesso deficiente a uma atenção integral multidisciplinar.

O Brasil ainda não dispõe de tecnologia para produzir concentrados de fator e, dessa forma, a totalidade dos produtos consumidos é importada¹³. Em dezembro de 2018, foi anunciado pelo Ministério da Saúde que a estatal Hemobrás assinou um acordo com uma empresa farmacêutica francesa para transferência de tecnologia de fabricação do fator VIII recombinante, cuja fábrica esperava começar a produzir em quatro anos a partir daquela data³⁹.

Analisando o contexto brasileiro na perspectiva da Bioética Crítica, uma primeira reflexão seria sobre como o sistema-mundo colonial se reproduz no interior de nações, sobretudo naquelas cujas histórias são marcadas por dominação de classe e de raça. O Brasil possui um índice geral de uso *per capita* de fator sete pontos decimais acima do mínimo considerado satisfatório, mas, enquanto na região sudeste ele é cerca do dobro desse valor e na capital do país chega a ultrapassar em 25% a média dos países europeus, em algumas localidades das regiões Norte e Nordeste, o índice não atinge sequer um quinto do mínimo necessário à sobrevivência. Se essa discrepância já existe em relação à simples distribuição e aplicação correta do concentrado de fator de coagulação, imagine-se o que não ocorre em relação aos outros elementos do cuidado, tal como acesso a equipe multidisciplinar, reabilitação das artropatias e educação para o autocuidado.

Essa disparidade não pode ser atribuída apenas às diferenças na qualidade de governança da saúde entre as regiões. Se conseguirmos ver, para além dos números fornecidos pelos índices, o sofrimento, as mortes precoces e as incapacidades que essa disparidade implica, é pertinente afirmar que o descaso dos governos e da sociedade para com essas vítimas da exclusão às benesses da tecnologia está permeado por uma desvalorização do humano em estreita relação com o maior grau de miscigenação com negros e índios das populações. Na vida cotidiana do país, são comuns as manifestações explícitas ou implícitas de consideração da superioridade das populações do Sul e Sudeste. Ou seja, a mesma lógica de superioridade racial e legitimação da exploração ou tutela influencia também nos elementos estruturais que envolvem o campo da saúde no Brasil.

A realidade do acesso ao tratamento da hemofilia no Brasil e no mundo também demonstra o controle instrumental das três forças que estruturam o poder global em saúde, no sentido apontado por Cox²⁹ e utilizado pela Bioética Crítica. A primeira dessas forças, representada pelo controle da capacidade material, expressa-se tanto pela disponibilidade efetiva de matéria-prima quanto pelo domínio do complexo tecnológico necessário à produção de fatores da coagulação pelos países centrais, tais como equipamentos e instalações necessárias aos procedimentos de engenharia genética para produção do fator recombinante. Mesmo nos acordos de cooperação para transferência de tecnologia, a exemplo do que o Brasil está fazendo em relação à produção de fator recombinante, esse domínio permanece com quem cede a tecnologia e não altera o quadro global de dependência tecnológica.

A segunda força é aquela das ideias, e aqui podemos pensá-las em duas dimensões: a dimensão científica e a dimensão normativa. A dimensão científica está ligada à geração de conhecimento propriamente dita, tais como as próprias ideias que pensaram na possibilidade e formas de extrair fator do plasma ou produzi-lo sinteticamente. A dimensão normativa, se relacionada com o fato de tornar plenamente aceitável que a produção de medicamentos e insumos esteja regida pelas leis comuns do mercado e da propriedade intelectual, o que garante a prática livre dos preços e seus lucros, independentemente da importância dos produtos para a sobrevivência humana. Ou seja, essa ideia normativa em que o estatuto moral da vida e do bem-estar humano das diversas populações é colocado hierarquicamente abaixo do estatuto moral da liberdade de produção e comércio torna-se naturalizada e não encontra resistência nem de governos, nem de organismos internacionais. Isso também não é discutido nas grandes mídias, uma vez que o controle das ideias implica na necessidade do domínio dos meios de comunicação.

Finalmente, a terceira força são as instituições com poder para interferir no acesso ao tratamento, e que, por sua vez, também estão sob o controle dos países centrais. Podemos pensar essas instituições como duas categorias: aquelas que compõem o complexo científico-tecnológico, incluindo universidades, centros de pesquisa e indústria biotecnológica, e aquelas que compõem os organismos internacionais reguladores, tais como Organização Mundial de Saúde (OMS) e Organização Mundial do Comércio (OMC).

Na primeira categoria, é flagrante a falta de criticidade dos pesquisadores sobre os usos e as consequências sociais de suas descobertas, refletida na própria aridez da produção científica em relação ao exame crítico do acesso aos benefícios da ciência e da tecnologia. Na segunda categoria, é historicamente evidente que a atuação dos organismos internacionais não afronta jamais diretamente o sistema-mundo colonial, razão pela qual se omitem na imposição de medidas que contrariem fortemente os principais interesses dos países centrais. Exemplo disso é a omissão da OMS na liberação do uso de placebo nos ensaios clínicos envolvendo enfermidades para as quais já existe tratamento e o trabalho da OMC na composição do acordo TRIPs (*Agreement on Trade-Related Aspects of Intellectual Property Rights*) que expandiu o direito de propriedade intelectual aos medicamentos, mesmo quando dirigidos a condições ameaçadoras da vida, ou importantes para controle de endemias⁴⁰.

Tomando, portanto, os conflitos éticos implicados com a atenção à saúde dos hemofílicos em nível global e brasileiro enquanto fatos sociais passíveis de transformação, tal como preconiza a Bioética Crítica, ficam evidentes os desafios a enfrentar com vistas a transformar as condições estruturais do sistema-mundo responsáveis pelas disparidades em saúde. Porém, fica evidente também, a partir das implicações políticas e éticas desse problema, a necessidade de uma produção científica crítica comprometida com a emancipação daqueles sofrem em suas vidas e em seus corpos os efeitos desse sistema.

Isso implica em uma produção de conhecimento que possa contribuir para fundamentar contínuas pressões sobre governos e organismos internacionais de forma a estabelecer regulamentações mais justas no campo das tecnologias em saúde, com vistas a prover acesso para além das “doações humanitárias” aos países mais pobres. Implica também no direcionamento da produção e incorporação de tecnologias por critérios em que o valor da vida e do bem-estar humanos esteja acima do direito à propriedade intelectual e aos lucros.

Jungues⁴¹ já havia argumentado muito bem que a abordagem do direito à saúde não deveria ser feita apenas sob o aspecto jurídico ou sob o aspecto dos obstáculos do poder estatal no plano político, mas por uma abordagem propriamente bioética sustentada em uma hermenêutica da realidade, que quebrassem a lógica da saúde como consumo de produtos e incluísse uma análise pela dialética inclusão-exclusão. Dessa maneira, as soluções para as situações de exclusão não poderiam ser apenas aquelas da busca de financiamentos e cooperações para consumir os produtos diretamente implicados no direito à vida e à saúde de grupos humanos como o dos hemofílicos, enquanto se mantém a base do sistema de lucro. A inacessibilidade a uma atenção à saúde de qualidade decorre da falta de realização de outros direitos, tais como os econômicos, sociais e culturais, e é por essa via que precisa ser abordada por convenções internacionais de direitos humanos ou nas aplicações cotidianas das constituições federais baseadas nesses direitos.

Considerações finais

A realidade de exclusão e injustiça apresentada neste artigo em relação ao acesso global e ao programa brasileiro para tratamento da hemofilia se repete com gravidade ainda maior em relação a outras doenças raras e hereditárias e com impactos populacionais ainda mais expressivos, no caso de muitas doenças tropicais. Trata-se de dois grupos de enfermidades que em conjunto formam as chamadas doenças negligenciadas.

É preciso que avancemos em uma abordagem no campo da saúde pública na qual seja possível enxergar as vidas reais, as vidas nuas por trás dos números que descrevem as disparidades no acesso à atenção à saúde. Por trás do índice de uso de concentrado de fator *per capita* abaixo de 1 UI, considerado insuficiente para a mera sobrevivência, tais como o de 0,04 UI nos países mais pobres ou o de 0,27 UI no estado de Roraima, o que existe são crianças que levam uma vida de intenso sofrimento, muitas delas portando as formas mais graves, limitadas ao domicílio, aguardando uma morte precoce e dolorosa, além de muitos adultos que conseguiram sobreviver a essas infâncias e hoje estão incapacitados para o trabalho, vivendo uma vida de fardo para suas famílias, muitas delas, já em extrema dificuldade social. A dimensão ética do sofrimento humano decorrente da exclusão impõe responsabilidades a Estados, empresas e sociedade na perspectiva do cumprimento do direito à saúde.

O que tentamos demonstrar neste ensaio, tomando como base os referenciais da Bioética Crítica, foi como a solução dos conflitos éticos em torno da saúde global dependem de uma compreensão mais aprofundada das relações de dominação, historicamente determinadas, entre países e povos. A difícil e longa superação desses conflitos necessita de uma produção científica e de uma regulação de desenvolvimento e incorporação de tecnologias comprometidas no plano internacional com a emancipação dos excluídos e com o cumprimento do direito fundamental a uma vida digna.

Contribuições dos autores

Todos os autores participaram ativamente de todas as etapas de elaboração do manuscrito.

Agradecimentos.

Esta pesquisa foi desenvolvida no curso do Mestrado em Bioética da Universidade de Brasília. Agradecemos ao Programa de Pós-Graduação em Bioética da UnB e à sua Secretaria Acadêmica por todo o apoio recebido.

Direitos autorais

Este artigo está licenciado sob a Licença Internacional Creative Commons 4.0, tipo BY (https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.pt_BR).





Referências

1. Croteau SE. Evolving complexity in hemophilia management. *Pediatr Clin North Am.* 2018; 65(3):407-25.
2. Vandenberg HM, Feldman BM, Fischer K, Blanchette V, Poonnoose P, Srisvastava A. Assessments of outcome in haemophilia – what is the added value of QoL tools? *Haemophilia.* 2015; 21(4):430-5.
3. World Federation of Hemophilia. Report on the Annual Global Survey 2017 is published by the World Federation of Hemophilia [Internet]. Montreal: WFH; 2019 [citado 18 Nov 2018]. Disponível em: <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf/1690.pdf>
4. Ferreira AA, Leite ICG, Bustamante MT, Guerra MR. Hemophilia A in Brazil – epidemiology and treatment developments. *J Blood Med.* 2014; 5:175-84.
5. Van Dijk K, Fischer K, Van Der Bom JG, Grobbee DE, Van Den Berg HM. Variability in clinical phenotype of severe haemophilia: the role of the first joint bleed. *Haemophilia.* 2005; 11(5):438-43.
6. Thorat T, Neumann PJ, Chambers JD. Hemophilia burden of disease: a systematic review of the cost-utility literature for hemophilia. *J Manag Care Spec Pharm.* 2018; 24(7):632-42.
7. Brasil. Tribunal de Contas da União. Ação Atenção aos Pacientes Portadores de Coagulopatias. Brasília: TCU, Secretaria de Fiscalização e Avaliação de Programas de Governo; 2011.
8. Vrabic ACA, Ribeiro CA, Ohara CVS, Borba RIH. Dificuldades para enfrentar sozinho as demandas do tratamento: vivências do adolescente hemofílico. *Acta Paul Enferm.* 2012; 25(2):204-10.
9. Grass LFM, Palacios-Espinosa X. Calidad de vida y hemofilia: una revisión de la literatura. *Rev CES Psicol.* 2015; 8(1):169-91.
10. Lavery S. Preimplantation genetic diagnosis of haemophilia. *Br J Haematol.* 2009; 144:303-7.
11. Dimichele D, Miller FG, Fins JJ. Gene therapy ethics and haemophilia: an inevitable therapeutic future? *Haemophilia.* 2003; 9(2):145-52.
12. Giangrande PL. Gene therapy for hemophilia? *J Thromb Haemost.* 2004; 2(8):1236-7.
13. Shenfield F. Ethical issues in the genetic aspects of haemophilia. *Haemophilia.* 2002; 8(3):268-72.
14. Vears DF, Delany C, Massie J, Gillam L. Why do parents want to know their child's carrier status? A qualitative study. *J Genet Couns.* 2016; 25(6):1257-66.
15. Vears DF, Delany C, Massie J, Gillam L. Parents' experiences with requesting carrier testing for their unaffected children. *Genet Med.* 2016; 18(12):1199-205.
16. Punj S, Akkari Y, Huang J, Yang F, Creason A, Pak C, et al. Preconception carrier screening by genome sequencing: results from the clinical laboratory. *Am J Hum Genet.* 2018; 102(6):1078-89.
17. Anderson L, Cunningham N. In that case. *J Bioeth Inq.* 2005; 2(2):109.
18. Hoshino K. HIV+/AIDS related bioethical issues in Japan. *Bioethics.* 1995; 9(3-4):303-8.



19. Post S. Preface. In: Post S, organizador. *Encyclopedia of bioethics*. 3a ed. New York: Macmillan; 2003. p. xi-xiii.
20. Beauchamp TL, Childress JF. *Principles of biomedical ethics*. 7th ed. New York: Oxford; 2013.
21. Potter VR. *Bioethics: bridge to the future*. Englewood Cliffs: Prentice Hall; 1971.
22. Cunha T, Lorenzo C. Bioética global desde la perspectiva de la bioética crítica. *Rev Bioet*. 2014; 22(1):116-25.
23. Garrafa V, Porto D. Intervention bioethics: a proposal for peripheral countries in a context of power and injustice. *Bioethics*. 2003; 17(5-6):399-416.
24. Schramm F. Bioética da proteção: ferramenta válida para enfrentar problemas morais na era da globalização. *Rev Bioet*. 2008; 16(1):11-23.
25. Organização das Nações Unidas para a Educação, Ciência e Cultura (UNESCO). Declaração universal sobre bioética e direitos humanos [Internet]. Paris: Unesco; 2005 [citado 10 Dez 2018]. Disponível: <http://bit.ly/2eJgY1p>
26. Lorenzo C. Teoria crítica e bioética: um exercício de fundamentação. In: Porto D, Garrafa V, Martins GZ, Barbosa SN. *Bioéticas, poderes e injustiças: 10 anos depois*. Brasília: CFM/Cátedra Unesco de Bioética/SBB; 2012. p. 173-89.
27. Santana SS, Lorenzo C. A cooperação sul-sul em saúde, segundo organismos internacionais, sob a perspectiva da Bioética Crítica. *Saude Debate*. 2016; 40(16):175-86.
28. Andraos C, Lorenzo C. Sistema suplementar de saúde e internação domiciliar de idosos na perspectiva da bioética crítica. *Rev Bioet*. 2013; 21(3):525-35
29. Cox R. *Production, power, and world order: social forces in the making of history*. New York: Columbia University Press; 1987.
30. Quijano A. Colonialidad del poder y clasificación social. In: Castro-Gómez S, Grosfoguel R. *El giro. Cuestiones y horizontes: de la dependencia histórico-estructural a la colonialidad/descolonialidad del poder*. Buenos Aires: CLACSO; 2014. p. 285-327.
31. Dussel H. *Ética da libertação – na idade da globalização e da exclusão*. 4a ed. Petrópolis: Vozes; 2012.
32. Grosfoguel R. Para descolonizar os estudos de economia política e os estudos pós-coloniais: transmodernidade, pensamento de fronteira e colonialidade global. In: Santos BSS, Meneses MP, organizadores. *Epistemologias do Sul*. Coimbra: Edições Almedina; 2009. p. 383-417.
33. Fischer K, Carlsson KS, Petrini P, Holmstrom M, Ljung R, Berg MV, et al. Intermediate-dose versus high-dose prophylaxis for severe hemophilia: comparing outcome and costs since the 1970s. *Blood*. 2013; 122(7):1129-36.
34. Greene R. Human coagulation factor VIII market major manufacturers, production and market comparison analysis 2023 [Internet]. *Leading Journal*; 2019 [citado 8 Dez 2018]. Disponível em: <https://leadingjournal.com/73521/human-coagulation-factor-viii-market-major-manufacturers-production-and-market-comparison-analysis-2023/>
35. Lieu K. Many factor VIII products available in the treatment of hemophilia A: an embarrassment of riches? *J Blood Med*. 2017; 8:67-73.
36. Araújo EM, Costa MCN, Hogan VK, Araújo TM, Batista A, Oliveira LOA. A



37. utilização da variável raça/cor em Saúde Pública: possibilidades e limites. *Interface* (Botucatu). 2009; 13(31):383-94.
38. López, LC. O conceito de racismo institucional, aplicações ao campo da saúde. *Interface* (Botucatu). 2012; 16(40):121-34.
39. Boadas A, Ozelo MC, Solano M, Berges A, Ruiz-Saez A, Linares A, et al. Haemophilia care in Latin America: assessment and perspectives. *Haemophilia*. 2018; 24(6):e395-401.
40. Empresa Brasileira de Hemoderivados e Biotecnologia. Hemobrás assina acordo de US\$ 250 milhões com a Shire [Internet]. Brasília: Hemobrás; 2018 [citado 15 Dez 2018] Disponível em: [http://www.hemobras.gov.br/NoticiaDetalhe/Imprensa%5cNoticias/Hemobr%C3%A1sassinacordodeUS\\$250milh%C3%B5escomaShire/Homepage/0?TopFolderPath=\Root\Contents\Website\Imprensa](http://www.hemobras.gov.br/NoticiaDetalhe/Imprensa%5cNoticias/Hemobr%C3%A1sassinacordodeUS$250milh%C3%B5escomaShire/Homepage/0?TopFolderPath=\Root\Contents\Website\Imprensa)
41. Lorenzo C, Garrafa V, Solbakk J, Vidal S. Hidden risks associated with clinical trials in developing countries. *J Med Ethics*. 2010; 36(2):111-15.
42. Jungues JR. Direito à saúde, biopoder e bioética. *Interface* (Botucatu). 2009; 13(29):285-95.



Hemophilia is a rare, hereditary disease characterized by a lack of clotting factors, which causes spontaneous bleeding and disabling arthropathy. The most expensive component in its treatment is clotting factor replacement therapy. This essay examines, based on the perspective of Critical Bioethics - a theoretical model based on the articulation between Critical Theory and Coloniality Studies -, the panorama related to the global access to that treatment and the Brazilian program. A scenario marked by extreme disparities of access was found, both in the global and in the national levels, whose causes are directly related to the historical formation of a world system based on the domination of material means, ideas and institutions by central countries. To face this situation, a continuous social pressure is needed, as well as incentive to scientific production and technological regulation truly committed to the enforcement of the fundamental right to health.

Keywords: Bioethics. Hemophilia. Global health. Health systems. Primary prevention.

La hemofilia es una enfermedad rara, hereditaria, caracterizada por la falta de factores de coagulación, lo que provoca sangrados espontáneos y artropatías discapacitantes. El componente más caro de su tratamiento es la reposición del factor de coagulación. El presente ensayo examina, a partir de la perspectiva de la Bioética Crítica, un modelo teórico basado en la articulación de la Teoría Crítica con los Estudios de la Colonialidad, el panorama del acceso global al tratamiento y el programa brasileño. Demostró ser un cuadro marcado por disparidades extremas de acceso, tanto en nivel global como nacional, cuyas causas están directamente relacionadas con la formación histórica de un sistema de mundo basado en la dominación de los medios materiales, ideas e instituciones por los países centrales. La conclusión para enfrentarlo fue la necesidad de continuas presiones sociales y estímulo a una producción científica y regulación tecnológica verdaderamente comprometidas con el cumplimiento del derecho fundamental a la salud.

Palabras clave: Bioética. Hemofilia. Salud global. Sistemas de salud. Prevención primaria.

Submetido em 13/02/19.

Aprovado em 29/02/20.