

HEMOFILIA

Amanda Aparecida de Oliveira¹, Beatriz Pereira Fialho¹,
Emile Izabel Domingues¹ Fabiana Felipin Rigobello²

Discentes do curso de Graduação em Farmácia do Instituto de Ensino Superior de Londrina.¹ Docente de Instituto de Ensino Superior de Londrina²

FACULDADE INESUL – INSTITUTO DE ENSINO SUPERIOR DE LONDRINA

INTRODUCAO

Quando a parede de um vaso sanguíneo é lesada, inicia-se um processo denominado hemostasia, que tem por função impedir a perda de sangue. A hemostasia trabalha através de vários mecanismos, como, constrição vascular, formação de tampão de plaquetas, formação de coágulo sanguíneo, como resultado da coagulação do sangue, e, eventual crescimento de tecido fibroso no coágulo, para o fechamento permanente do orifício do vaso. (COLOMBO; ZANUSSO JÚNIOR, 2013)

A hemofilia é um distúrbio na coagulação do sangue, caracterizada pela deficiência dos fatores VIII (hemofilia A) ou IX (hemofilia B) da coagulação. A hemofilia pode ser de origem adquirida ou congênita (hereditária). Clinicamente as hemofilias A e B são semelhantes, sendo o diagnóstico realizado através da dosagem da atividade dos fatores VIII e IX da coagulação. A classificação da hemofilia varia conforme o nível antigênico (Ag) ou de atividade coagulante (C) do fator deficiente. (Brasil, 2008)

OBJETIVO GERAL

Compreender o distúrbio causado na coagulação do sangue, causada por uma deficiência nos fatores VIII e IX, sendo diagnosticado a hemofilia.

OBJETIVO ESPECIFICO

- Descrever a Hemofilia A (Fator XIII)
- Comentar sobre a Hemofilia B (Fator IX)
- Discorrer sobre o Tratamento para Hemofilia

METODOLOGIA

Este estudo será desenvolvido mediante pesquisa bibliográfica em que será efetuada uma pesquisa sobre hemofilia

O processo de coagulação é de mera importância quando se tem um extravasamento seja ele qual for, se baseia em mudanças físicas e químicas do sangue, com envolvimento de vários fatores. Ocorre graças a uma série de reações que acontece entre proteínas chamadas de fatores de coagulação. (Brasil, 2008)

Na deficiência de um destes fatores da coagulação pode ocasionar doenças hemorrágicas, ou coagulopatias. As principais manifestações clínicas destas doenças são os sangramentos espontâneos ou após um trauma ou cirurgia. As hemofilias A e B, juntamente, são as coagulopatias hereditárias de maior prevalência na população mundial e resultam em sangramentos prolongados. As hemofilias A e B caracterizam-se pela redução da atividade dos fatores de coagulação VIII e IX. A hemofilia é uma doença hemorrágica genético-hereditária de caráter recessivo condicionada por um gene localizado no braço longo do cromossomo sexual X. A hemofilia A está ligada à presença de um gene anormal localizada na posição Xq28, no cromossomo X. (Brasil, 2008)

As hemorragias ocorrem principalmente sob a forma de hematomas e hemartroses. As hemartroses de repetição quando não tratadas estão associadas à degeneração articular, chamadas de artropatia hemofílica, tendo como consequência dor, deformidades articulares e impotência funcional grave. Podem ocorrer hemorragias sob forma de hematúria, epistaxe, melena/hematêmese, ou se apresentarem como hematomas, sangramentos retroperitoniais e intra-articulares (hemartroses). Nos casos de hematúria o sangramento pode prolongar-se por semanas, mas a avaliação da perda sanguínea somente pelo aspecto da urina é precária, devido a diluição do sangue. (Brasil, 2008)

A hemartrose consiste no extravasamento de sangue para o interior da articulação ou para a cavidade sinovial. As áreas mais afetadas pelas hemartroses são as articulações do joelho, tornozelo, cotovelo, ombro e coxo-femoral. Pessoas com hemofilia, e recebem pequenos golpes, contrações musculares ou até mesmo movimentos bruscos, podem provocar hemorragias subcutâneas, musculares ou intramusculares. Deve ser tratada o mais rápido possível pois um tratamento tardio pode provocar complicações a saúde. As

hemorragias mais freqüentes são no sistema nervoso, nas cavidades oral e nasal, no pescoço e urina. (Brasil, 2008)

O diagnostico é feito através do exame TTPA (tempo de tromboplastina parcial ativada) onde valia as vias intrínsecas e comum da cascata da coagulação (pré-caliceína, cininogênio de alto peso molecular, fatores XII, XI, IX, VIII, X, V, protrombina e fibrinogênio). (Brasil, 2008)

O tratamento para hemofilia é um grande desafio, tanto do ponto vista médico quanto fármaco-econômico, devido aos altos custos sociais e econômicos relacionados ao controle desta condição. Para iniciar um tratamento é preciso analisar primeiramente, gravidade do sangramento, o título de inibidor recente; a presença de resposta anamnéstica; o conhecimento da resposta clínica do paciente aos diferentes produtos. (Brasil, 2008)

Características dos sangramentos em hemofilia

Gravidade	Característica	Exemplos
Sangramento leve	sinais e sintomas evidentes de hemorragia, embora a presença desta não comprometa a realização das atividades rotineiras.	Epistaxes; sangramento de partes moles e cortes superficiais; gengivorragia e sangramento associado à extração dentária sem repercussão hemodinâmica; hemartroses agudas; hematúria com duração superior a 48 horas; e hematomas musculares*.
Sangramento moderado	hemorragia que dificulta a realização de atividades rotineiras.	
Sangramento grave	hemorragia que implica risco de morte, de perda de um membro ou órgão ou de uma função importante do corpo.	sangramento de sistema nervoso central, tóraco-abdominal, retroperitônio ou gastrointestinal; hemorragia intra-ocular; sangramento de região cervical e de assoalho de língua; trauma grave; hemartroses de grande porte; hematomas de grupos musculares extensos**; e qualquer outro sangramento com repercussão hemodinâmica.

*exceto de íleo-pees ou de grupos musculares que podem evoluir com síndrome compartimental; **de íleo-pees ou de grupos musculares associados à síndrome compartimental, tais como antebraço, panturrilha e em região cervical.

(Brasil, 2008)

Para o tratamento da hemofilia A leve, é utilizado a desmopressina, o tempo do tratamento durar cerca de um a três dias. A respostas desse tratamento pode ser facilmente monitorada com teste de fator VIII, após uma hora da infusão. Em paciente com hemofilia A baixa o tratamento é feito com altas doses de concentrado de fator VIII, deve ser inicialmente usado utilizando-se um dos seguintes esquemas: a) dobrar a dose de concentrado de fator VIII utilizado. b) utilizar dose inicial de 100UI/kg de concentrado de fator VIII ou dose inicial igual à dose neutralizante + incrementante com uma manutenção de 50 a 100UI/kg a cada 12 horas ou, mais raramente, a cada 8 horas. Caso necessário reavaliar e mudar de esquema. (Brasil, 2008)

Já em pacientes com hemofilia A alta, no tratamento é utilizado agente bypassing onde tem preferência. Nunca se esquecendo que o paciente pode ter respostas variáveis ao CCPA e FVIIa-r, de tempos em tempos. Os esquemas utilizados são: • CCPA: máximo de 200UI/kg/dia, dividido em duas doses, pelo tempo necessário para o controle da hemorragia; • FVIIa-r: 90µg/kg ou 4,5KUI/kg em bolo, a cada 2–3 horas, nas primeiras 24 horas. A seguir, deve-se prolongar os intervalos para cada 3, 4 ou 6 horas pelo tempo necessário para o controle da hemorragia. (Brasil, 2008)

O tratamento para paciente com a hemofilia B, será conforme a gravidade do seu sangramento. Pacientes com hemofilia B e inibidores de fator IX podem exibir reações alérgicas após a administração de concentrado de fator IX. As reações alérgicas podem se apresentar como urticária, angioedema, broncoespasmo, hipotensão e anafilaxia. Inibidores de baixo título podem responder à infusão de concentrado de fator IX. Nos sangramentos leves/moderados, a dose inicial recomendada é de 100-200UI/kg seguido de 50-100UI/kg, a cada 12 ou 24 horas, pelo tempo que julgar necessário, a fim de controlar a hemorragia (em geral, 1 a 3 dias). Se a resposta for inadequada, o tratamento deve ser trocado para CCPA ou FVIIa-r. Sangramentos graves em pacientes com inibidor de alta resposta devem ser tratados com CCPA ou FVIIa-r, com doses semelhantes às citadas para tratamento de hemorragias na hemofilia A com inibidor de fator VIII. (Brasil, 2008)

CONSIDERACOES FINAIS

A hemofilia pode ser uma doença não muito divulgada, porém, é uma doença que requer muitos cuidados. É de mera importância ser diagnosticada o mais rápido possível, para evitar problemas mais complexos. E mesmo depois de diagnosticada é necessário dobrar o cuidado quando houver qualquer tipo de lesão. O trabalho relata um pouco dos dois tipos de hemofilia, quais suas características, forma de adquirir, e tratamentos corretos para cada uma delas e seus níveis.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

COLOMBO, R. T; ZANUSSO JUNIOR. G; Hemofilias: Fisiopatologia, Diagnóstico e Tratamento. Infarma Ciência Farmacêutica, Maringá, V.25, Nº3, P.155-162. 2013

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Hemofilia congênita e inibidor: manual de diagnóstico e tratamento de eventos hemorrágicos / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília : Editora do Ministério da Saúde, 2008.