

HEMOFILIA E OUTRAS COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS

A hemofilia é uma condição genética e hereditária que afeta a coagulação do sangue, ligada ao cromossomo X. Existem dois tipos principais: Hemofilia A, causada pela deficiência do fator VIII, e Hemofilia B, pela deficiência do fator IX. Embora seja uma doença rara, é mais comum entre os homens. Além da Hemofilia, outras coagulopatias hereditárias incluem a Doença de von Willebrand, que afeta ambos os sexos, e deficiências de outros fatores de coagulação e plaquetas, como a Trombastenia de Glanzmann e a síndrome de Bernard-Soulier.



ATENÇÃO AOS SINAIS:

- Sangramento aumentado em mulheres
 - Epistaxe (sangramento nasal) frequente
- Sangramentos após procedimentos
- Inchaços espontâneos ou decorrentes de pequenos traumas
 - Hematomas e equimoses

☞ Nem sempre são maus-tratos! Pode ser uma coagulopatia.



INFORMAÇÃO PARA CÁLCULO DE DOSE

Observação:

Os concentrados de fatores de coagulação são apresentados em frascos contendo o número de Unidades Internacionais (UI), geralmente disponíveis nas seguintes apresentações:

- 250 UI
- 500 UI
- 1.000 UI

Para o cálculo da dose necessária ao paciente, caso o valor não se enquadre nas apresentações disponíveis, **arredonde para cima**.

Fator VIII:

Multiplique o peso (kg) do paciente pelo nível desejado (%) de fator e divida o resultado por 2.

Exemplo:

Paciente com 45 kg, elevar a 40%
→ $45 \times 40 = 1.800 \div 2 = 900$ UI de Fator VIII
Administre: 1.000 UI de F VIII

Fator IX:

Multiplique o peso (kg) do paciente pelo nível desejado (%) de fator.

Exemplo:

Paciente com 45 kg, elevar a 40% → $45 \times 40 = 1.800$ UI de Fator IX
Administre: 2.000 UI de F IX



CUIDADOS COM PACIENTES COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS



- Aplicar os fatores de coagulação exclusivamente por via endovenosa. Utilizar sempre o conteúdo total dos frascos - **nunca desprezar fator**;
- Seguir rigorosamente a dose prescrita pelo CTH (Centro de Tratamento para Hemofilia) conforme receita médica;
- Medicações de "rebalanço" da coagulação são administradas por via subcutânea, geralmente em casa, sob prescrição médica (ex.: Emicizumabe);
- Não prescrever medicamentos que aumentem o risco de sangramento. Evitar AAS (ácido acetilsalicílico) e derivados. Preferir Paracetamol, Dipirona ou inibidores de COX-2 para analgesia (Antibióticos e corticosteroides são permitidos);
- Evitar aplicações intramusculares e punções arteriais ou venosas profundas;
- Vacinas que não puderem ser aplicadas por via subcutânea devem ser acompanhadas de compressas de gelo antes e depois;
- Não realizar punção articular, mesmo em hemartroses extensas;
- Contatar o CTH para orientações em casos de hemartrose ou dúvidas;
- Em suspeita de síndrome compartimental, aplicar fator em dose de 80 a 100%, administrar corticosteroide e contatar o CTH imediatamente.
- **NÃO** aplicar compressas quentes;
- Imobilizações não devem ultrapassar 48 horas, exceto em fraturas ou lesões tendíneas;
- Em geral, há necessidade de administração de fator na fase inicial; sempre contatar o CTH;
- Todo procedimento invasivo, mesmo pequeno, requer aplicação prévia de fator conforme orientação do CTH (ex.: exodontia, endoscopia, biópsias);
- Antifibrinolíticos como Ácido Tranexâmico e Ipsilon podem auxiliar no controle de sangramentos;
- Em caso de epistaxe, realizar compressão local, aplicar gelo, usar antifibrinolítico oral e local diluído em 50% de soro fisiológico 0,9% e fazer a reposição do fator;
- Evitar tamponamento nasal;
- Em caso de hematúria, realizar hiper-hidratação oral e venosa; se não houver melhora em 24 horas, repor dose baixa de fator mantendo a hiper-hidratação;
- Antifibrinolítico está **contraindicado** na hematúria;
- Investigar causa da hematúria, como exemplo infecção urinária ou litíase renal.

ONDE BUSCAR AJUDA:

Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo – (11) 5573-4814 – www.chesp.org.br
Federação Brasileira de Hemofilia – (54) 3538-1713 – www.hemofiliabrasil.org.br

Em viagens, o paciente deve ter sempre uma dose de tratamento e localizar um CTH próximo.



REALIZAÇÃO



CHESP
Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo

APOIO



FEDERAÇÃO BRASILEIRA
DE HEMOFILIA



MAIS INFORMAÇÕES

