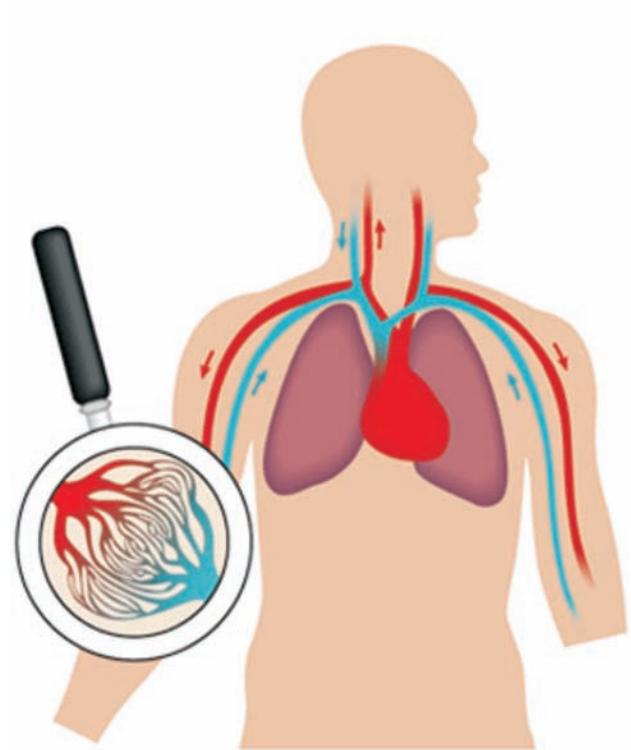




# A hemofilia em imagens





### **Equipe de trabalho:**

**Lara Oyesiku**, Presidente da equipe de Trabalho do HEI e do Comitê de Enfermagem, Inglaterra;

**Martin Bedford**, assessor educativo, Inglaterra;

**Annie Gillham**, assessora de enfermagem, Sul da África;

**Dr. Peter Jones**, assessor médico, Inglaterra;

**Kathy Mulder**, assessora em fisioterapia, Canadá;

**David Page**, assessor educativo, Canadá;

**Laurie Blackstock**, encarregada da área da educação da FMH.

### **Desenvolvimento Criativo e técnico:**

**Susan Rakita, Peggy Messing**

Creative Image, 4150 Steiberg, St-Laurent, Québec, H4R 2G7 Canada

### **Agradecimentos**

Grande parte desta publicação foi elaborada e aprovada por voluntários de todo o mundo, a maioria são peritos em hemofilia por profissão ou por sua experiência como uma pessoa que vive com esse problema. Voluntários de mais de 75 organizações e centros de tratamento de hemofilia responderam a nosso teste sobre a hemofilia em imagens (HEI). Outros voluntários aprovaram o novo programa da Internet e fizeram comentários sobre a compreensão e facilidade do acesso ao programa.

O comitê de Enfermagem e o comitê de Fisioterapia da Federação Mundial de Hemofilia – FMH, generosamente ofereceram seu tempo para revisar a versão de 1998 e fazer recomendações para a nova versão.

Nosso maior agradecimento vai para a equipe de trabalho (HEI). Estes profissionais ofereceram seu tempo e experiência durante todo o período de desenvolvimento de doze meses, a fim de assegurar a exatidão dos índices, de obter uma leitura fácil e uma formatação prática.

Patrocínio irrestrito da **Wyeth**.



© **Federação Mundial de Hemofilia, 2004**



**COPYRIGHT © Federação Mundial de Hemofilia, 2004** - Esta publicação foi originalmente elaborada em inglês pela World Federation of Hemophilia – WFH (Federação Mundial de Hemofilia) e está sendo traduzida para o português, com permissão da WFH.

Esteja ciente que a WFH não se responsabiliza por esta tradução e por qualquer erro cometido ou modificação feita a partir da edição original em inglês.

A WFH incentiva a redistribuição de suas publicações para finalidades educacionais por organizações sem fins lucrativos voltadas para hemofilia. A fim de obter a permissão de reimprimir, redistribuir ou traduzir esta publicação, por favor contate o departamento de comunicações no endereço abaixo:



**Federação Mundial de Hemofilia**

1425 René Lévesque Boulevard West - Suite 1010

Montréal, Québec H3G 1T7 Canada

E-mail: [wfh@wfh.org](mailto:wfh@wfh.org)

Web site: [www.wfh.org](http://www.wfh.org)



**Elaboração da versão em português:**

Federação Brasileira de Hemofilia, 2006.

Escritório: Rua Thogo Pereira, nº 311, Centro Sul

Cep: 78020-500, Cuiabá, Mato Grosso, Brasil.

E-mail: [hemofilia@terra.com.br](mailto:hemofilia@terra.com.br)

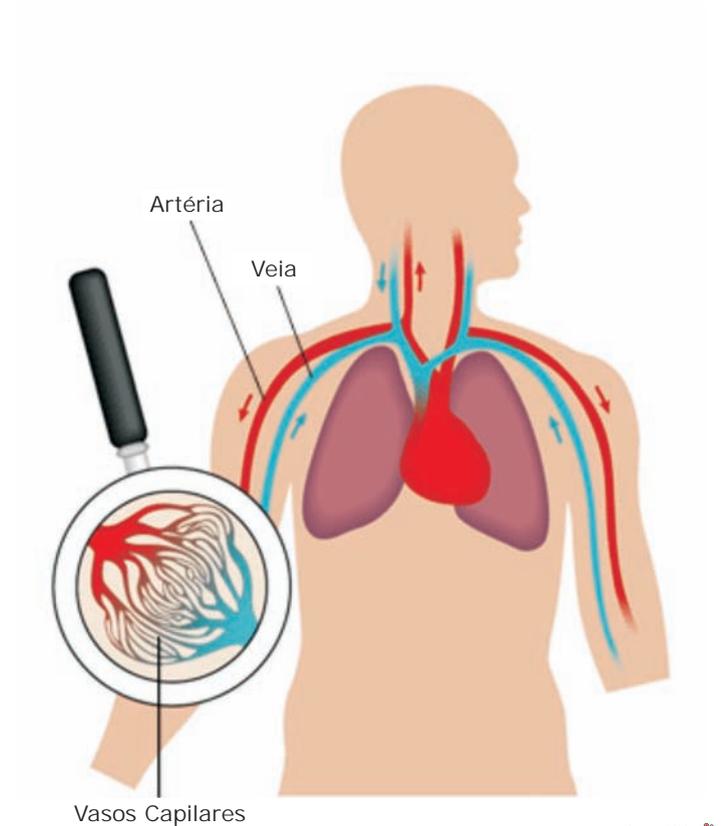
Web site: [www.hemofiliabrasil.org.br](http://www.hemofiliabrasil.org.br)

Impressão da versão em português com patrocínio da Baxter.

## PARTE 1: *Introdução à hemofilia*

### Como o sangue se move no organismo?

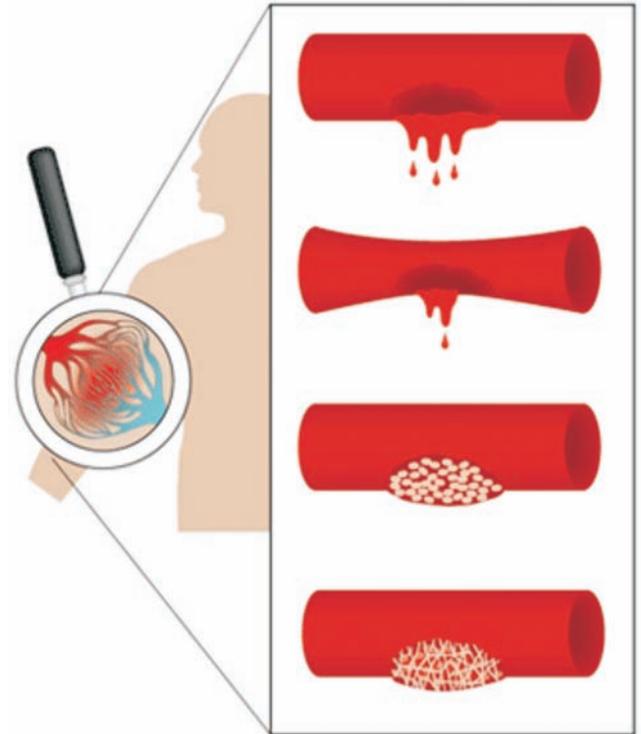
- A hemofilia é um problema de coagulação do sangue, sendo assim importante compreender o sistema circulatório.
- O coração bombeia o sangue em torno do organismo.
- O sangue move-se através do organismo em canais chamados **artérias**, **veias**, e **capilares**. Alguns são grandes (artérias e veias) e alguns são pequenos (capilares).



## PARTE 1: *Introdução à hemofilia*

### Como o sangramento começa e para?

- O sangramento começa quando um vaso sanguíneo é ferido e há saída do sangue para fora do vaso.
- O vaso capilar se contrai para ajudar a diminuir a hemorragia.
- Em seguida, células sanguíneas chamadas **plaquetas** formam um tampão para estancar o sangramento.
- Após isto, os **fatores de coagulação do plasma** (parte líquida do sangue) trabalham em conjunto para formar um coágulo sobre o tampão.
- Isto fortalecerá o tampão e estancará a hemorragia.

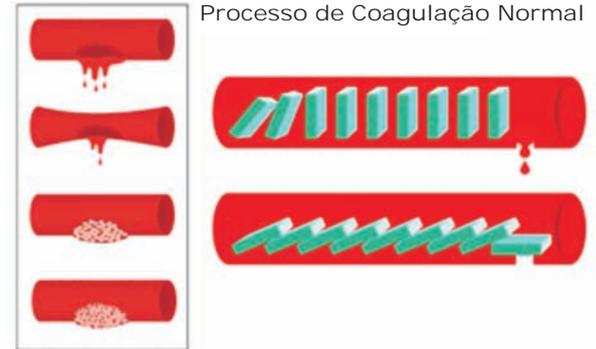


## PARTE 1: Introdução à hemofilia

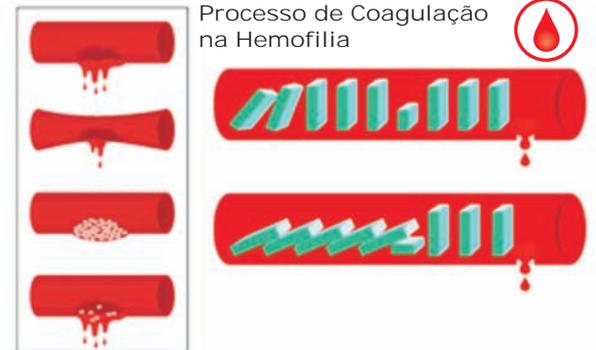
Por que as pessoas com hemofilia às vezes sangram por mais tempo que outras pessoas?

- Na hemofilia, um dos fatores de coagulação está faltando, ou o nível desse fator é mais baixo do que o normal. Isto dificulta o sangue a formar um coágulo, assim a hemorragia continua por mais tempo do que o normal. A pessoa com hemofilia não sangra mais rapidamente. Há muitos fatores de coagulação no plasma. Cada fator é denominado por um numeral romano.

Exemplo: **VIII** = oito  
**IX** = nove



Processo de Coagulação Normal

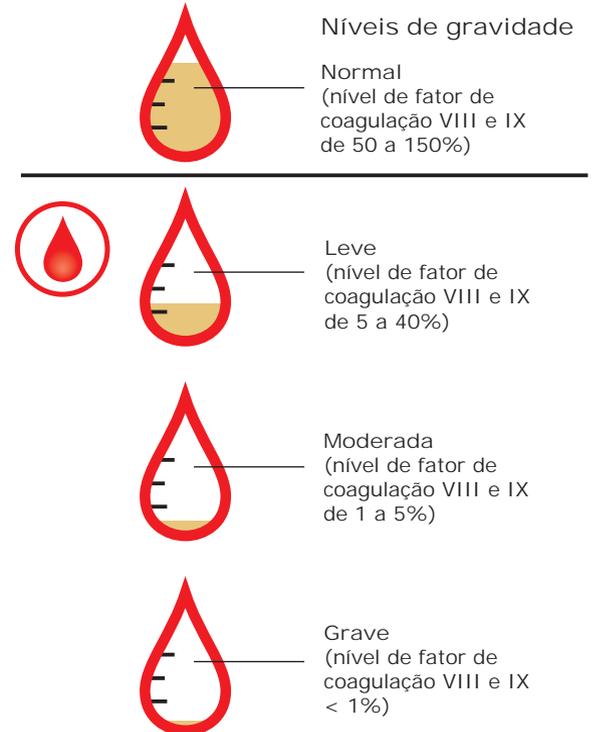


Processo de Coagulação na Hemofilia

## PARTE 1: Introdução à hemofilia

### Toda hemofilia é igual?

- As pessoas com níveis baixos do fator VIII (oito) têm **hemofilia A**.
- As pessoas com níveis baixos do fator IX (nove) têm **hemofilia B**.
- A hemofilia pode ser leve, moderada, ou grave, dependendo do nível do fator de coagulação.

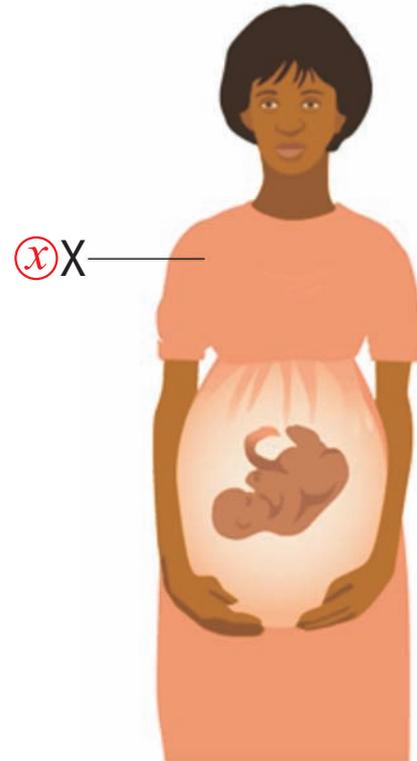


## PARTE 1: *Introdução à hemofilia*

### Como a pessoa adquire hemofilia?

- A pessoa já nasce com hemofilia.
- A hemofilia não é contagiosa.
- A hemofilia geralmente é hereditária, significando que ela é passada pelos dos genes dos pais.
- Os genes levam mensagens sobre a forma como funcionam as células do organismo. Por exemplo, existem genes que determinam a cor do cabelo e dos olhos de uma pessoa.

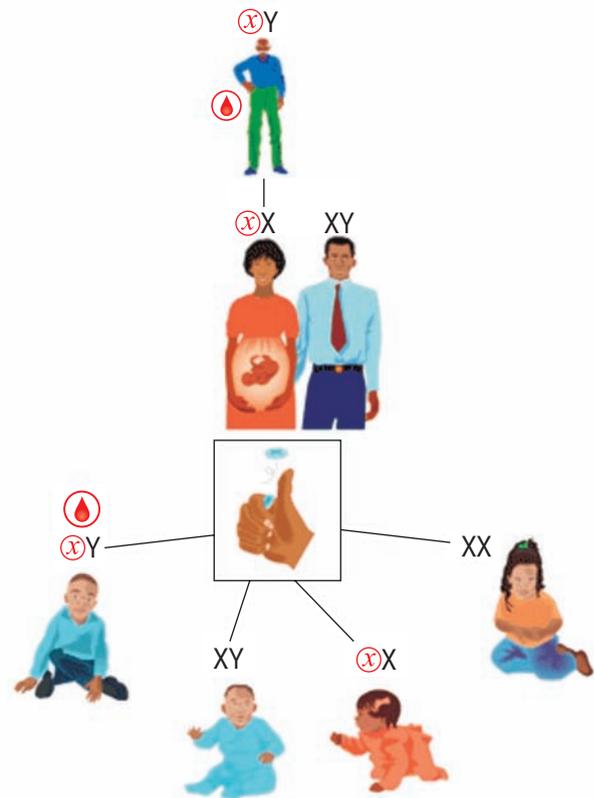
 = cromossomo sexual com o gen da hemofilia.



## PARTE 1: Introdução à hemofilia

### Quais são as possibilidades de um bebê nascer com hemofilia?

- Os genes são encontrados nos **cromossomos**. Dois destes cromossomos (chamados **X** e **Y**) decidem o sexo da pessoa. As mulheres nascem com dois cromossomos X e os homens com um cromossomo X e um Y.
- O gen da hemofilia é transportado pelo cromossomo X.
- Um homem com hemofilia passa o gen da hemofilia para todas as suas filhas, mas não a seus filhos. Suas filhas são chamadas **portadoras** porque carregam o gene da hemofilia.
- Quando uma portadora tem um bebê, há uma possibilidade dela passar o gen da hemofilia para o bebê. Se passar o gen da hemofilia para um filho, ele será hemofílico. Se passar o gen da hemofilia a uma filha, ela será uma portadora como a sua mãe.
- Algumas vezes um bebê nasce com hemofilia embora sua mãe não seja portadora. Isto acontece porque houve uma mutação no gen do fator VIII ou IX somente no organismo daquele bebê. Um em cada três bebês com hemofilia não tem nenhum histórico familiar de hemofilia.



## PARTE 1: Introdução à hemofilia

A hemofilia dura por toda a vida?

Uma pessoa que nasce com hemofilia ficará assim para sempre?

- Sim, o nível do fator VIII ou IX no sangue permanece durante toda a vida, em geral.



## PARTE 2: Avaliação e controle das hemorragias

### Quais são os sinais mais comuns da hemofilia?

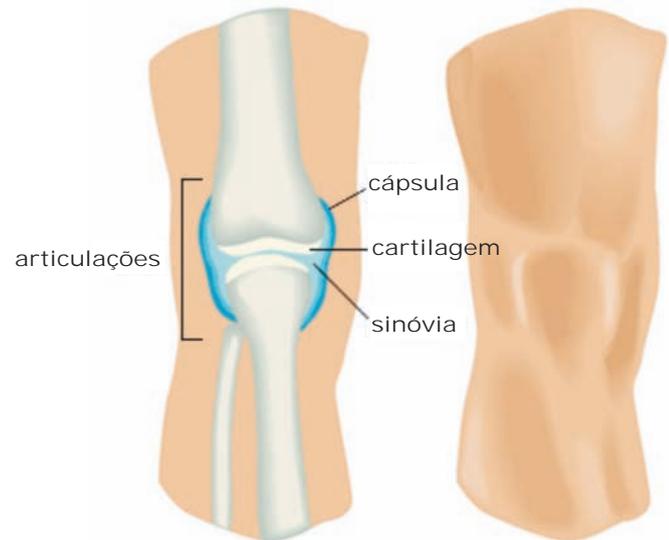
- Na hemofilia, os sangramentos podem ocorrer em qualquer lugar no organismo.
- Às vezes podem ser visíveis ou não.
- Os sangramentos podem ocorrer após um traumatismo ou uma cirurgia.
- Podem também ocorrer sem nenhuma razão aparente; são as chamadas "**hemorragias espontâneas**".
- É raro o sangramento no bebê de colo com hemofilia, mas pode ocorrer hemorragia após uma cirurgia, por exemplo de circuncisão (fimose).
- Quando o bebê começa a andar, pode apresentar sangramentos por traumatismos na boca, na língua ou na cabeça. Também é comum, nessa fase as crianças começarem a ter hemorragias nas juntas e nos músculos.



## PARTE 2: Avaliação e controle das hemorragias

### Qual é a causa do sangramento?

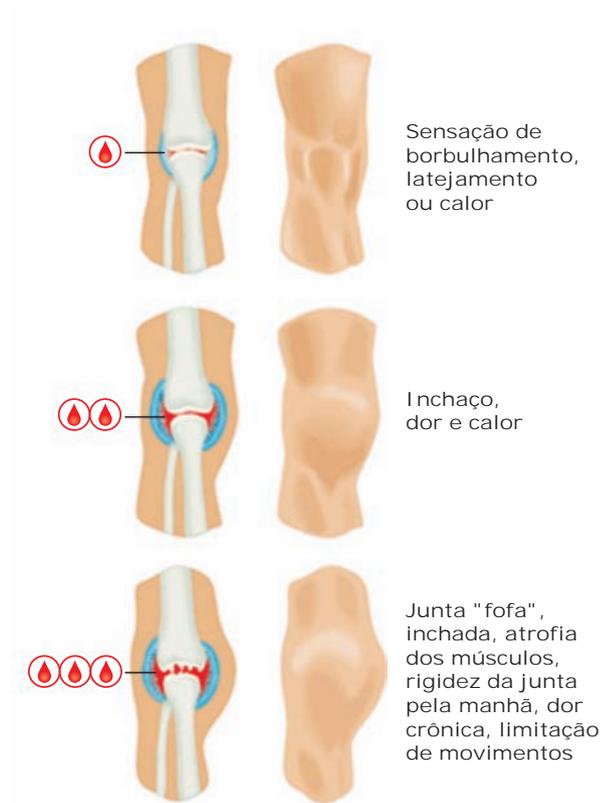
- O lugar onde os ossos se juntam é chamado **junta**, ou **articulação**.
- As extremidades dos ossos, dentro da junta, são cobertas por uma superfície lisa e transparente, chamada **cartilagem**. Os ossos são unidos por uma **cápsula**. Essa cápsula tem um revestimento interno chamado **sinóvia**.
- A sinóvia é cheia de vasos e produz um líquido escorregadio e oleoso, o líquido sinovial, que ajuda nos movimentos da junta. Se os vasos capilares na membrana sinovial forem machucados, eles sangram. As vezes, não há nenhuma razão para o sangramento, principalmente na hemofilia grave, isso pode acontecer espontaneamente.
- Em uma pessoa que não tenha hemofilia, o sistema de coagulação faz parar o sangramento rapidamente. Mas na hemofilia, o sangramento continua. Isto faz com que a junta se inche e fique dolorida.



## PARTE 2: Avaliação e controle das hemorragias

### O que acontece em um sangramento articular?

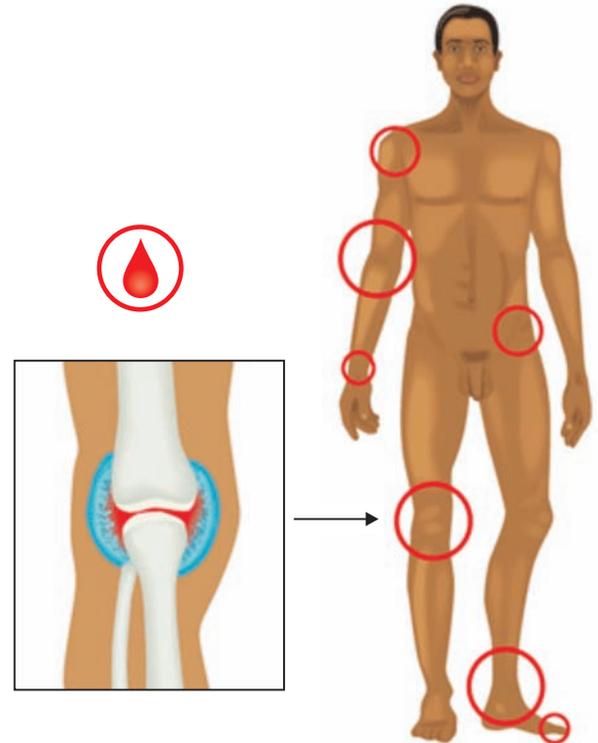
- A pessoa com hemofilia sabe quando um sangramento começa porque sente formigamento e calor na articulação.
- Devido ao fato do sangue encher a cápsula sinovial, a junta incha, fica dolorida e com seus movimentos limitados. Se não houver tratamento, nessa fase, o sangramento só para depois do sangue encher totalmente o espaço dentro da junta.
- Depois disso, algumas células especiais, absorvem parte do sangue da junta.



## PARTE 2: Avaliação e controle das hemorragias

### Quais são as hemorragias articulares mais comuns?

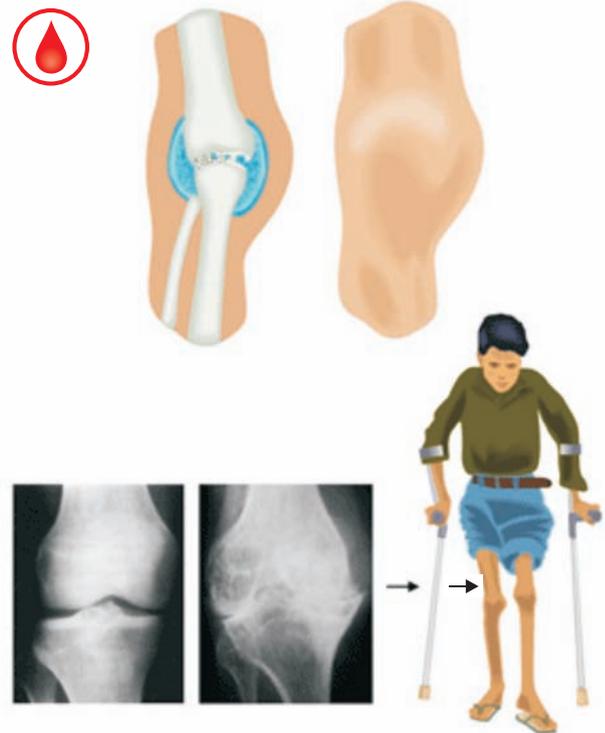
- As hemorragias mais comuns acontecem nos tornozelos, joelhos, e cotovelos.
- Também podem ocorrer em outras juntas, como os dedos dos pés, ombros, e quadris. Geralmente as juntas das mãos não são afetadas a não ser depois de um traumatismo.



## PARTE 2: Avaliação e controle das hemorragias

### Quais são os efeitos, a longo prazo, de uma hemorragia articular?

- Os sangramentos repetidos, em uma mesma junta, fazem com que a sinóvia (revestimento) fique inchada e sangue muito mais facilmente. Um resto de sangue permanece na junta após cada sangramento.
- A membrana sinovial para de produzir o líquido sinovial, que ajuda nos movimentos do dia a dia. O sangue danifica a cartilagem lisa que cobre as extremidades dos ossos. A junta torna-se dura, dolorida ao mover-se e instável ao movimento.
- Os músculos em torno da junta se enfraquecem. Com tempo, a maior parte da cartilagem é danificada e ocorre desgaste dos ossos. Às vezes a junta perde a capacidade de movimentos. Todo este processo é chamado **artropatia hemofílica**.



## PARTE 2: Avaliação e controle das hemorragias

### O que causa uma hemorragia muscular?

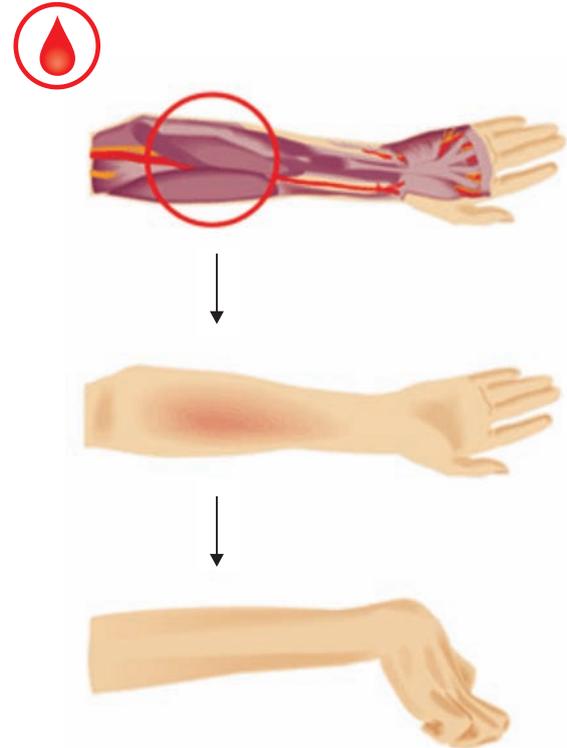
- O sangramento no músculo acontece quando os vasos capilares do músculo são traumatizados. Às vezes a causa é conhecida, mas a hemorragia pode acontecer sem nenhum motivo aparente.



## PARTE 2: Avaliação e controle das hemorragias

### O que ocorre em uma hemorragia muscular?

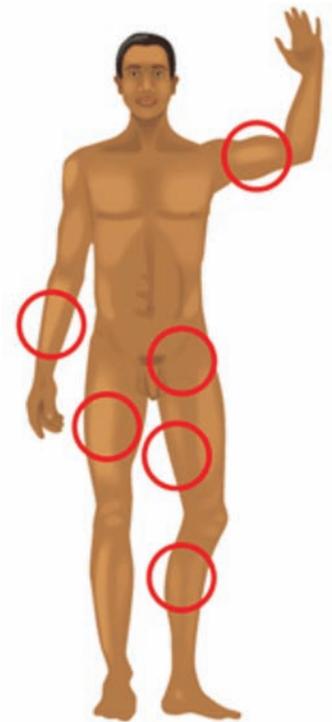
- Durante o sangramento, o músculo fica endurecido e dolorido.
- O sangramento causa inchaço, calor e dor quando se toca o músculo.
- Em alguns dos músculos mais profundos, o inchaço pode pressionar os nervos ou as artérias, causando uma sensação de formigamento e adormecimento. Neste caso, se a hemorragia não for tratada em tempo, pode ocorrer perda permanente das funções, na área atingida.
- O músculo se contrai por um mecanismo de proteção, que é chamado **espasmo muscular**. Em consequência disto, as juntas que se movem pela ação desse músculo ficam com seu movimento impedido.



## PARTE 2: Avaliação e controle das hemorragias

### Quais são as hemorragias musculares mais comuns?

- As hemorragias musculares podem ocorrer nas panturrilhas (batata da perna), nas coxas e na parte superior dos braços. As hemorragias do músculo psoas (na parte dianteira do quadril) e dos músculos do antebraço são também comuns. Estes sangramentos podem exercer uma pressão sobre os nervos e as artérias, causando danos permanentes.
- Hemorragias nas mãos são raras e geralmente se dão após um traumatismo.



## PARTE 2: Avaliação e controle das hemorragias

### Quais são os efeitos, a longo prazo, de uma hemorragia muscular?

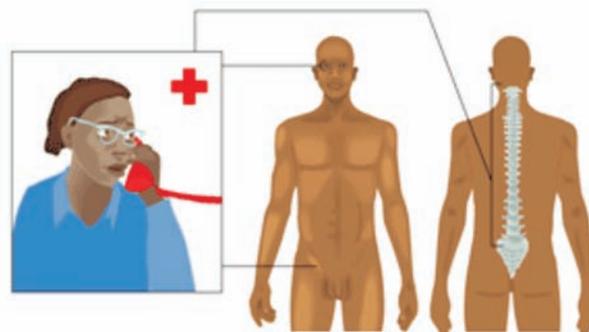
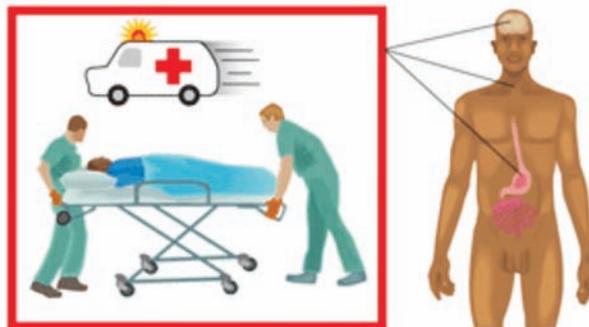
- Depois de repetidas hemorragias, os músculos podem tornar-se enfraquecidos, com cicatrizes e encurtados (às vezes para sempre); eles passam a não mais proteger as juntas.
- As juntas que estão acima e abaixo do músculo que está com hemorragia não conseguem se movimentar e podem ficar mais sujeitas a sangramentos.
- Se os nervos forem atingidos pelo sangramento muscular, aquele músculo pode ficar fraco ou até mesmo paralisado. Se houver danos permanentes nas juntas, músculos e nervos, pode haver prejuízo na forma com que a pessoa senta, fica de pé e caminha.



## PARTE 2: Avaliação e controle das hemorragias

### Quais são as hemorragias mais graves e que colocam a vida em perigo?

- Hemorragia dentro da cabeça (geralmente causada por um traumatismo) é uma das principais causas de morte na hemofilia, principalmente em crianças. A hemorragia cerebral pode causar dor de cabeça, náusea, vômito, sonolência, confusão, desequilíbrio, fraqueza, desmaio e perda da consciência.
- Sangramento na garganta pode ser resultado de uma infecção, de traumatismo, de algumas anestésias dentárias, ou de cirurgias. A hemorragia dentro da garganta causa inchaço no pescoço, dificuldade para engolir e respirar.
- Uma perda de grande quantidade de sangue pode ocasionar a morte. Não é muito comum na hemofilia exceto após um traumatismo ou quando relacionada a uma outra doença.
- Algumas outras hemorragias graves, embora geralmente não ofereçam risco de vida são: sangramento nos olhos, na espinha dorsal e no músculo psoas.
- A presença de sangue na urina é comum na hemofilia, embora em geral não seja uma situação grave.

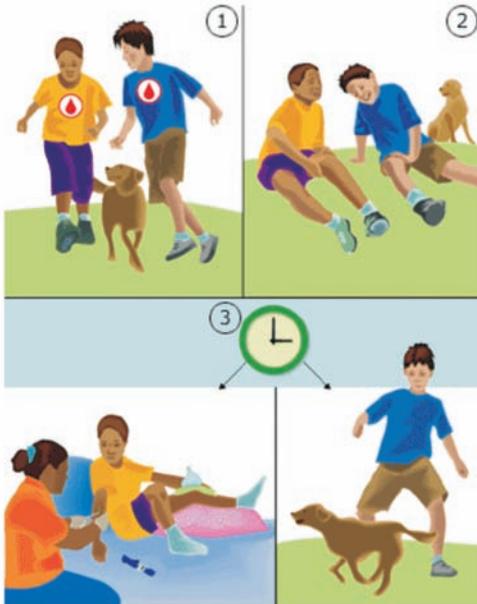


## PARTE 3: Tratamento dos Sangramentos

Por que as hemorragias devem ser tratadas rapidamente?

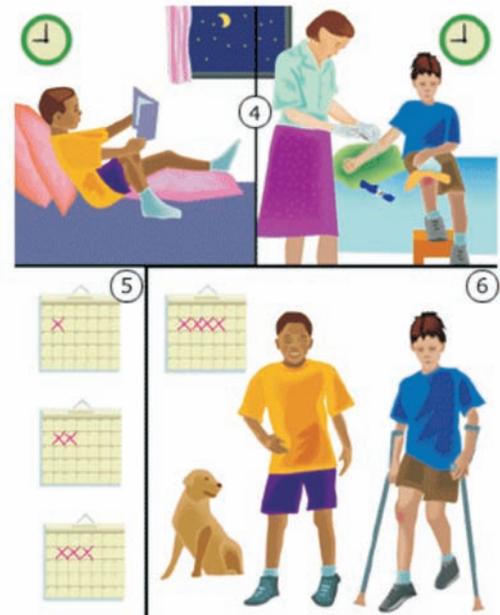
### (Parte A)

A hemorragia deve ser tratada na mesma hora, para que a pessoa possa se recuperar mais rapidamente e para impedir futuros danos. **Em caso de dúvida, trate. Não espere!**



### (Parte B)

Quando o tratamento é tardio, perde-se mais tempo para estancar a hemorragia e necessita-se de mais doses de fatores VIII ou IX.



## PARTE 3: *Tratamento dos Sangramentos*

### Quais são os primeiros socorros para se tratar a hemorragia?

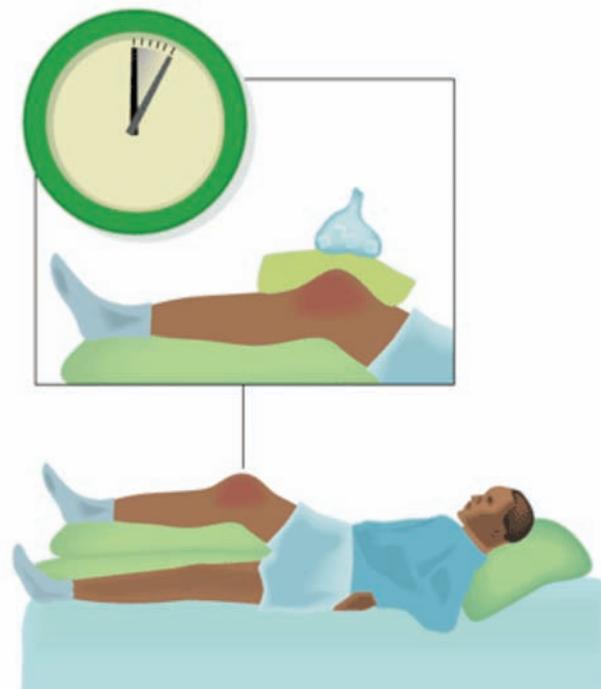
Use algumas medidas iniciais, o mais rápido possível, para limitar a quantidade de sangramento e seus danos. Faça isto mesmo que a reposição do fator for feita também.

**REPOUSO:** Deixe o braço ou a perna machucada descansando em algum travesseiro ou coloque o braço em uma tipóia ou então enfaixe a junta com uma atadura. A pessoa não deve mover a junta que está com sangramento e não deve caminhar quando estiver com hemorragia nos membros inferiores.

**GELO:** Coloque gelo triturado, envolvido em uma toalha úmida e ponha no local em que ocorreu a hemorragia. Depois de 5 minutos, tire o gelo por 10 minutos. Fique alternando: 5 minutos com o gelo e 10 minutos sem. Isto pode ajudar a diminuir a dor e o sangramento.

**COMPRESSÃO:** Você pode enfaixar a junta com uma atadura elástica ou tensor. Esta suave pressão pode ajudar a limitar o sangramento e apoiar a junta. A compressão deve ser aplicada com cuidado para não machucar.

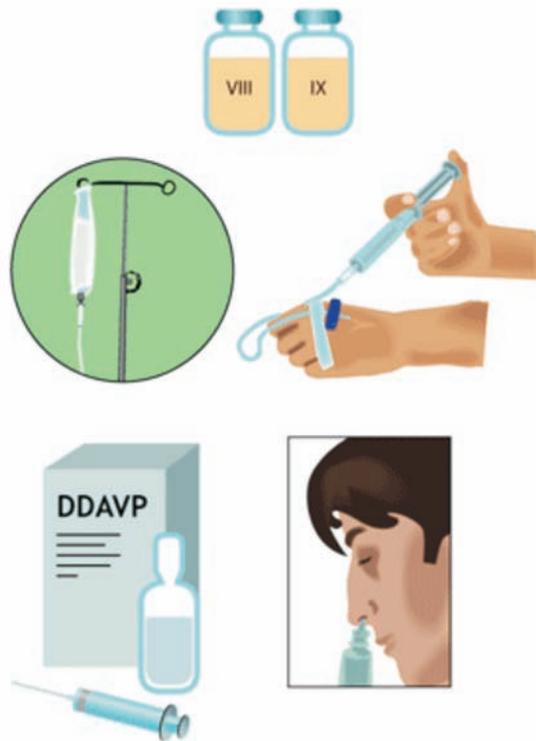
**ELEVAÇÃO:** Levante a área que está sangrando acima do nível do coração. Isto pode retardar a perda do sangue porque diminui a pressão naquela área.



## PARTE 3: *Tratamento dos Sangramentos*

### Como se trata a hemorragia com a reposição do fator?

- A hemofilia é tratada injetando-se o fator de coagulação que está faltando, na veia. Não se usa o fator de coagulação pela boca.
- O fator de coagulação pode ser encontrado em vários **produtos de tratamento**, tais como o crio precipitado e o concentrado de fator.
- **Os possíveis efeitos colaterais** de um produto devem sempre ser lembrados ao usá-lo. As pessoas com **hemofilia A leve** (ou uma outra circunstância chamada doença de von Willebrand) podem ser tratadas com um medicamento chamado desmopressina ou DDAVP. Pode ser dada com injeção em uma veia, sob a pele, ou nasal. Geralmente é necessário repetir as doses.



## Produtos de tratamento

- O sangue fresco, normal, contém tanto o fator VIII, como o IX.
- Estes fatores estão presentes no plasma. Quando se separa e congela o plasma imediatamente depois de uma doação de sangue, os fatores se preservam. Este produto recebe o nome de plasma fresco congelado ou PFC\*.
- Quando se separa a parte rica em fator VIII a partir do PFC, é gerado um produto chamado crioprecipitado (o "crio")\*. O crioprecipitado não contém fator IX. Ele é armazenado em um freezer. Existe a possibilidade de fazer o crioprecipitado seco, em pó, que depois é reconstituído com água destilada.

(*\*Nota da versão brasileira:*)

No Brasil, o uso do crioprecipitado e do plasma foi proibido para tratamento da hemofilia e Doença de Von Willebrand, por uma portaria do Ministério da Saúde.

- Os produtos mais purificados são chamados concentrados de fator e contém fator VIII ou IX. Eles podem ser feitos a partir do plasma humano e depois desidratados em forma de pó e dissolvidos em água esterilizada (diluente), para serem usados no tratamento da hemofilia.
- Também existem produtos para o tratamento da hemofilia, fabricados a partir de substâncias que não são derivadas do plasma humano, denominados fatores recombinantes, que contém fator VIII ou IX, cuja disponibilidade tem sido cada vez maior.
- A desmopressina (DDAVP) é uma substância artificial, não derivada do sangue. Não contém fator VIII; funciona elevando os níveis de fator VIII do próprio paciente, em sua corrente sanguínea. Pode-se usar o DDAVP no tratamento da hemofilia A leve e na doença de Von Willebrand.

## Efeitos colaterais

- Os concentrados de fatores de coagulação fabricados atualmente passam por muitas etapas de segurança. Algumas delas são:
  - Seleção de doações de sangue saudáveis;
  - Testes para se detectar vírus a cada doação;
  - Processos de eliminação e purificação viral;
- Os concentrados de fatores de coagulação são considerados livres de vírus transmissores de doenças graves através do sangue, tais como o HIV e a Hepatite B e C. Estão entre os produtos que tem menores riscos em uso na medicina.
- O crioprecipitado é um recurso eficaz para o tratamento de hemorragias. Ainda é utilizado em alguns países. O crioprecipitado não é submetido a processos de eliminação e purificação virais. Por esse motivo podendo transmitir vírus como o HIV e a Hepatite B e C.
- O uso do crioprecipitado deve ser analisado com cautela, somente em situações de emergência ou quando não há concentrado do fator de coagulação disponível.
- No Brasil, o uso do crioprecipitado e do plasma foi proibido para tratamento da hemofilia e Doença de Von Willebrand, por uma portaria do Ministério da Saúde.

## Hemofilia A leve

O acetato de desmopressina pode ser utilizado no tratamento e prevenção de hemorragias em pessoas com hemofilia A leve (pessoas com mais de 5% de atividade de fator VIII) e na doença de Von Willebrand.

A desmopressina é um medicamento, não um produto derivado do sangue. Funciona elevando o nível de fator VIII do próprio paciente; com isto libera em toda a corrente sanguínea o fator VIII que está depositado dentro dos vasos sanguíneos.

Este medicamento pode triplicar o nível do fator VIII na corrente sanguínea e pode ser utilizado durante três dias seguidos.

A desmopressina pode ser administrada de três formas:

1. por via intravenosa (IV);
2. por injeção subcutânea (por baixo da pele);
3. intranasal (como aerosol nasal).

As apresentações de desmopressina que são administradas por via intravenosa e subcutânea tem o nome comercial de: Injeção de DDAVP<sup>®</sup>, Octostim<sup>®</sup> ou Stimate<sup>®</sup>.

A marca do aerosol nasal pode ser Stimate Spray Nasal<sup>®</sup> ou Octostim Spray Nasal<sup>®</sup>.

Algumas apresentações de acetato de desmopressina, incluindo comprimidos, são utilizadas no tratamento de outra doença, o *diabetes insipidus*. Estas concentrações não são eficazes para o tratamento da hemofilia.

No Brasil, até o momento desta publicação, somente está disponível a apresentação intravenosa.

## PARTE 3: *Tratamento dos Sangramentos*

### Que outro tratamento pode ajudar?

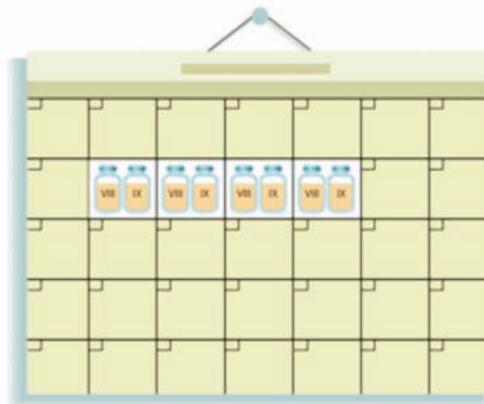
Outros tratamentos podem ajudar, como:

- medicação para dor;
- medicação antiinflamatória para reduzir o inchaço;
- uma dose diferente ou reprogramação da dose do fator;
- doses repetidas do fator VIII ou IX.

### Um fisioterapeuta pode:

- sugerir maneiras para fortalecer os músculos e restaurar os movimentos;
- dizer se é seguro retornar às atividades normais;
- sugerir maneiras de impedir os traumatismos adicionais.

É fundamental avaliar com seu médico e fisioterapeuta, se o tratamento está surtindo o efeito desejado.



## PARTE 3: *Tratamento dos Sangramentos*

### O que são inibidores e como eles podem ser tratados?

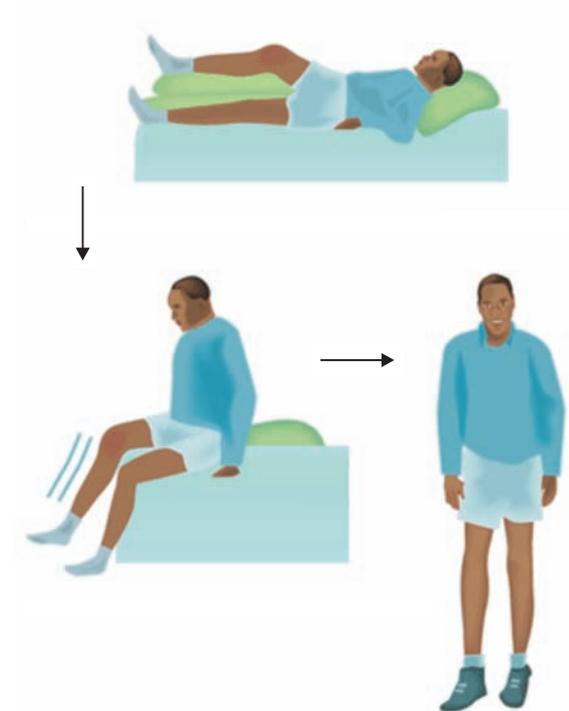
- **Inibidores** são anticorpos (proteínas) feitos pelo organismo. Servem normalmente para combater substâncias que ele detecta como "estranhas" ao indivíduo.
- Uma pessoa com hemofilia pode vir a desenvolver inibidores; eles combatem as proteínas consideradas como "estranhas", contidas nos produtos usados normalmente para o tratamento das hemorragias. Se os inibidores forem "fortes" (alto título), a quantidade habitual de fator usado no tratamento das hemorragias, pode não funcionar.
- Os inibidores não são tão comuns; são encontrados mais frequentemente nas pessoas com hemofilia grave A (cerca de 3 a 10% dos pacientes). Podem, mais raramente ocorrer na hemofilia moderada e na leve.
- O médico deve solicitar testes para a detecção de inibidores antes de uma cirurgia, inclusive para as cirurgias dentárias.
- Existem tratamentos disponíveis para pacientes com inibidor, com produtos especiais, como o CCPA - Concentrado do Complexo Protombínico Parcialmente Ativado (FEIBA®) e o rFVIIa - Fator VIIa Recombinante (Novo Seven®).



## PARTE 3: *Tratamento dos Sangramentos*

### Quais são os sinais de recuperação de uma hemorragia?

- Recupera-se o movimento completo da junta ou do músculo;
- Recupera-se toda a força do músculo.



## PARTE 4: Manter-se saudável para impedir a hemorragia

### O que se pode fazer para ter saúde?

O tratamento médico é apenas uma parte do que se deve fazer para ter uma boa saúde.

*As pessoas com hemofilia devem:*

- Exercitar-se e manter-se em forma.
- Utilizar uma proteção adequada para o esporte ou a atividade que pratica (por exemplo, para andar de bicicleta, usar capacete).
- Fazer avaliações regulares no centro de hemofilia, como o exame das articulações e músculos.
- Tomar todas as vacinas recomendadas, incluindo contra a hepatite A e a hepatite B.
- Manter um peso adequado. As pessoas que não se exercitam têm maior probabilidade de ter excesso de peso. As pessoas com hemofilia necessitam controlar seu peso para não sobrecarregar suas juntas, especialmente se apresentam artrite.



## **PARTE 4:** *Manter-se saudável para impedir a hemorragia*

### **Por que a saúde dentária é importante?**

- Os dentes e gengivas saudáveis reduzem a necessidade do tratamento da hemofilia.
- O cuidado regular com os dentes reduz a necessidade de extrações, injeções e cirurgia.
- O cuidado deve incluir escovação, uso de fio-dental e a avaliação por um dentista.



## **PARTE 4:** *Manter-se saudável para impedir a hemorragia*

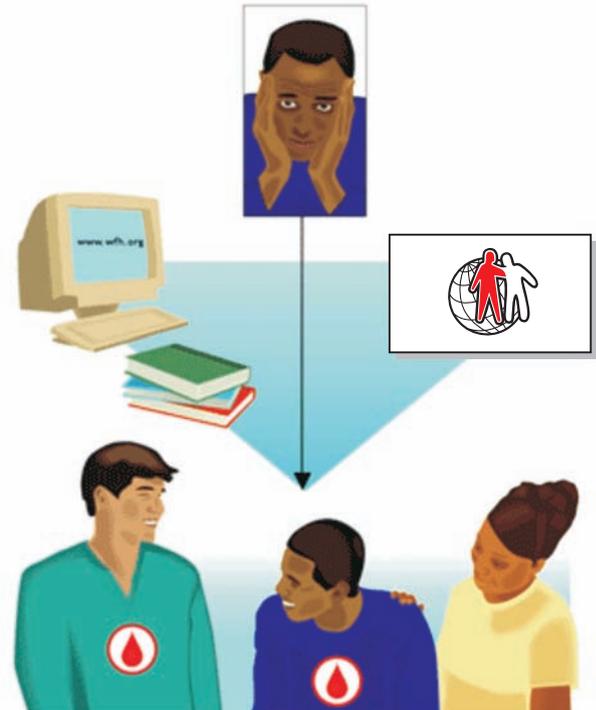
### **Por que é importante a saúde emocional?**

Viver com hemofilia pode ser estressante. Esse estresse pode afetar outros membros da família, bem como à própria pessoa com hemofilia.

Aprenda tudo o que puder sobre hemofilia. O conhecimento ajuda as pessoas a se sentirem com maior controle sobre suas vidas.

Encontre-se com outras pessoas com hemofilia. Compartilhar o conhecimento pode reduzir o estresse.

**Torne-se membro de uma associação de hemofilia.**

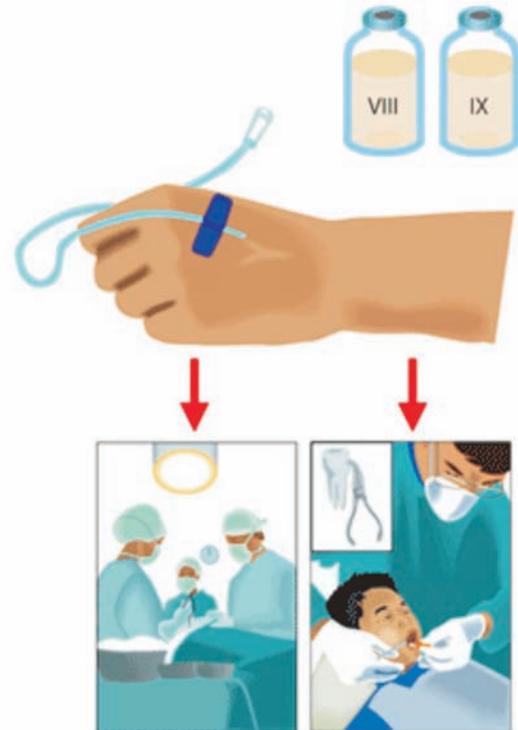


## PARTE 4: Manter-se saudável para impedir a hemorragia

### O que ocorre se for necessário submeter-se a uma cirurgia?

Antes de uma cirurgia, de um procedimento dentário, ou de anestésias dentárias, os profissionais da saúde devem:

- Ter assegurada a quantidade suficiente de produtos para o tratamento, de forma a controlar ou prevenir uma hemorragia ocasionada pelo procedimento, até à recuperação total do paciente.
- Solicitar teste para detecção de inibidores.
- Considerar outras medicações que possam ajudar na recuperação da cirurgia, tais como analgésicos e antifibrinolíticos. Os **antifibrinolíticos** (Exemplo: Ipsilon® Transamim® Hemoblock®) podem ser usados para deter o processo normal de desintegração dos coágulos pelo organismo.



## PARTE 4: Manter-se saudável para impedir a hemorragia

### O que fazer se outros medicamentos ou vacinas forem necessários?

O que fazer?

- Checar todo tipo de medicação com um profissional de saúde.
- Guardar e utilizar todo medicamento de acordo com instruções.
- Guardar todo medicamento fora do alcance das crianças.

O que não fazer?

- Não tomar AAS - Ácido Acetil Salicílico (Por exemplo: Aspirina<sup>®</sup>, Melhoral<sup>®</sup>) para reduzir a dor.
- Não tomar antiinflamatórios sem orientação médica.
- Não tomar injeções intramusculares.



## PARTE 4: Manter-se saudável para impedir a hemorragia

### Quais são as possíveis reações alérgicas ao tratamento?

Alguns tratamentos podem causar reação alérgica, raramente. Isso pode resultar em:

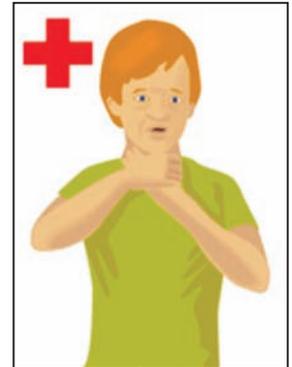
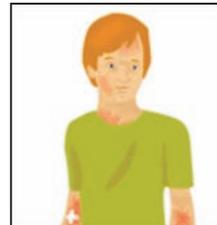
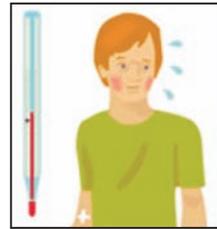
- Febre
- Calafrios
- Erupções (manchas vermelhas) na pele

Geralmente as reações são leves. Podem ser amenizadas com medicamentos **anti-histamínicos**, geralmente em comprimidos.

A ajuda médica é necessária rapidamente para:

- Dificuldade de respiração
- Sentimento de opressão no peito

Caso você apresente reações como as acima, procure imediatamente seu médico.



## PARTE 4: Manter-se saudável para impedir a hemorragia

### Que informação médica deve ser portada pela pessoa com hemofilia?

- Uma pessoa com hemofilia deve ter consigo informações sobre sua saúde, incluindo o tipo de hemofilia, o tratamento necessário e as alergias, se tiver.
- A Federação Mundial de Hemofilia disponibiliza gratuitamente um cartão médico internacional. O "Medic-Alert" e o "talismã", colares e pulseiras de identificação, são vendidos em alguns países.

*Nota da versão brasileira: No Brasil, alguns Centros de Hemofilia ou Associações, além da Federação Brasileira de Hemofilia fornecem algum tipo de carteirinha de identificação com as informações de cada paciente diagnosticado com hemofilia.*

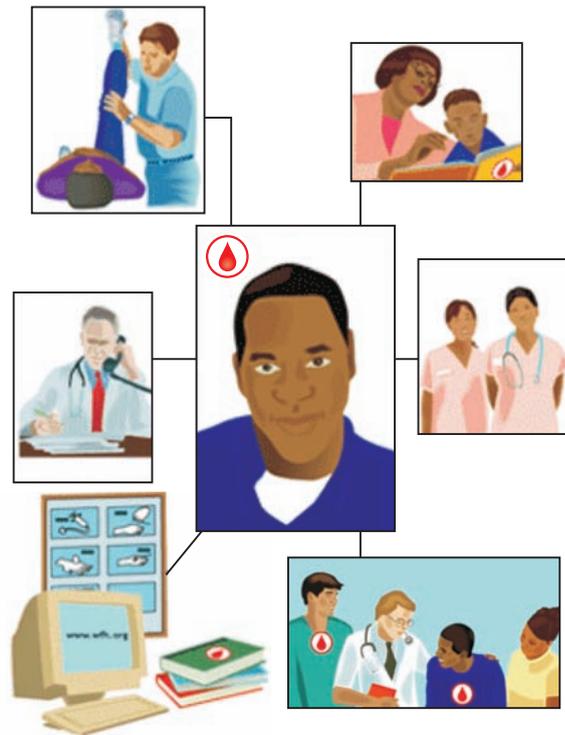


## PARTE 4: Manter-se saudável para impedir a hemorragia

### Onde as pessoas podem procurar ajuda ou aconselhamento sobre a hemofilia?

Ajuda e conselhos estão disponíveis com os:

- Centros de Tratamento de Hemofilia com profissionais de saúde especializados.
- Organizações e Associações de hemofilia (listadas nos Web sites da WFH e da FBH).
- Pessoas com hemofilia e suas famílias, através de reuniões.
- Publicações sobre hemofilia.



## Anexo: *Punção Venosa e Tratamento Domiciliar*

### O Que é tratamento domiciliar?

- O tratamento domiciliar é a infusão venosa para a reposição do fator de coagulação, feita fora do ambiente hospitalar.
- A pessoa com hemofilia pode receber sua infusão em casa, na escola, no trabalho, ou em outro lugar. Deve ser mantido um registro escrito de todos os tratamentos.
- Uma pessoa com hemofilia e sua família compartilham da responsabilidade para com sua saúde com os profissionais de saúde dedicados a hemofilia.
- O tratamento domiciliar não substitui o cuidado médico.



## Anexo: Punção Venosa e Tratamento Domiciliar

### O que é punção venosa?

- **Punção venosa:** significa introduzir uma agulha em uma veia. Isto pode ser feito para fazer exame de sangue, ou para dar uma injeção. Tem que se visualizar ou palpar a veia para fazer uma injeção. Geralmente, as veias mais fáceis estão na parte de trás da mão ou na dobra interna do braço.

- Os bebês com hemofilia podem sangrar gravemente se puncionados nas veias do pescoço ou da virilha. Estes locais são usados às vezes pelos profissionais que fazem exames para coletar amostras de sangue: outros locais devem ser usados ao invés desses, nos bebês com hemofilia, para obtenção de amostras e para o tratamento.



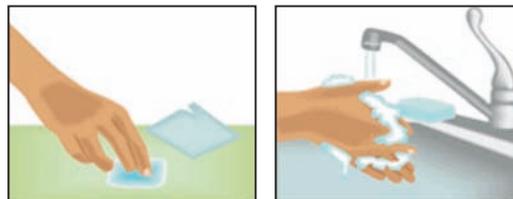
## Anexo: Punção Venosa e Tratamento Domiciliar

### Que preparação é necessária para a tratamento de reposição do fator?

Antes de tocar nos materiais da punção, é necessário lavar as mãos abundantemente com sabão e água. O local onde será preparado o fator (uma mesa, por exemplo) deve ser limpo com desinfetante. Com uma tampinha de cloro em meio litro de água se faz um bom desinfetante; certifique-se de que o cloro não esteja vencido.

Material básico necessário para a administração do concentrado do fator:

- Frascos de fator;
- Diluente (água esterilizada) que vem com o fator;
- Agulha de "scalp" ou "butterfly";
- Toalhas descartáveis;
- gaze ou algodão com álcool;
- esparadrapo ou fita adesiva;
- torniquete (garrote);
- Seringa;
- Agulha de transferência/agulha filtro;
- Luvas descartáveis;
- Caixa para descartar as agulhas (Exemplo: Descarpac® lata ou outro recipiente seguro);



## Anexo: *Punção Venosa e Tratamento Domiciliar*

### Como evitar uma contaminação ao se aplicar a injeção?

- Tome cuidado especial quando manusear todo o material médico. Mantenha as mãos e o material limpo. Quem for ajudar deve lavar as mãos e usar as luvas descartáveis.
- Tenha cuidado! Mantenha os dedos longe das extremidades das agulhas, de todos os objetos pontiagudos e cortantes e das aberturas dos frascos, dos sacos, e das seringas. Estas áreas devem ser mantidas muito limpas.
- Os frascos de fator não devem ser abertos e guardados para se usar depois.
- Coloque todas as agulhas e seringas usadas em um recipiente especial para descarte de material perfuro-cortante.
- Limpe qualquer gota que espirrar ou derramar na superfície da mesa, conforme a orientação do profissional do Centro de Hemofilia.
- Descarte com segurança todos o material usado para a injeção, de acordo com a instrução do seu Centro de Hemofilia.



## Anexo: Punção Venosa e Tratamento Domiciliar

### Como é aplicado o fator? (Parte A)

- Certifique-se de que suas mãos estejam limpas.
- Siga cuidadosamente as instruções dos profissionais de saúde.
- Use todo o fator já preparado (diluído); não tente dividir a dose ao meio para usar mais tarde. O nível de coagulação do fator começa a desaparecer depois de reconstituído (depois que o diluente está adicionado ao concentrado). Além do mais, há um risco elevado de contaminação você fizer isto.

1



2



3



4



## Anexo: Punção Venosa e Tratamento Domiciliar

### Como é aplicado o fator? (Parte B)

- Siga cuidadosamente as instruções dos profissionais de saúde
- Lembre-se: quando você terminar e a agulha não estiver mais em sua veia, comprima o lugar onde a agulha foi inserida por ou menos cinco minutos.

5



6



7



8



## Glossário

Antebraço, Região que fica entre o punho e o cotovelo; um local frequente de sangramento muscular.

Antifibrinolítico, Uma medicação que ajuda a deter o processo normal de desintegração dos coágulos pelo organismo. Ajuda na recuperação de um sangramento.

Anti-histamínico, Um medicamento que reduz ou impede reações alérgicas.

Antiinflamatório, Um medicamento que reduz ou impede a dor, o endurecimento e o inchaço causados pela inflamação (reação do organismo à irritação, ao traumatismo, ou à infecção).

Artéria, Um tubo, ou vaso sanguíneo que transporta o sangue do coração através do organismo. O corpo humano tem diversas artérias.

Artropatia hemofílica, Inflamação dentro de uma junta, geralmente causando dor e inchaço. É ocasionada por repetidos sangramentos. A cartilagem na junta se destrói e ocorre desgaste do osso. Às vezes há perda dos movimentos.

Braço, Área entre o ombro e o cotovelo; região frequente para sangramentos nos músculos.

Cápsula sinovial, Os ossos são em parte mantidos juntos pela cápsula articular; ela tem um revestimento chamado sinóvia com pequenos vasos sanguíneos. A sinóvia produz um fluido oleoso que ajuda a junta a se mover com facilidade.

Cartilagem, A superfície lisa que cobre as extremidades dos ossos em uma junta.

Célula, A menor unidade viva na face da terra. O corpo humano é feito de trilhões de minúsculas células.

Coágulo, Um grumo feito de sangue formado pelos fatores de coagulação que trabalham juntos para ajudar a estancar o sangramento.

Compressão, Aplicar compressão a um sangramento significa aplicar pressão firme ou apóia-lo usando uma atadura elástica para diminuir o inchaço.

Concentrado do fator, Um tipo de tratamento que substitui o fator faltante VIII (oito) ou IX (nove) pela injeção em uma veia. O fator pode ser feito do plasma de sangue humano e dissolvido no diluente antes da injeção. Veja "fator recombinante" para a descrição de um outro tipo do concentrado do fator.

Coxa, Área compreendida entre o joelho e o quadril; é uma área comum para sangramento nos músculos.

Crioprecipitado, Um produto para tratamento feito do plasma que está no sangue. Contem proteínas, tais como o fator VIII (oito) e o fator de Von Willebrand, mas não fator IX (nove).

Cromossomo, Filamento muito fino de proteínas e o DNA que fica no centro de células humanas, animais, e das plantas. Dois cromossomos (chamados X e Y) decidem o sexo da pessoa. As mulheres têm dois cromossomos X (XX = menina). Os homens têm um X e um Y (XY = menino).

DDAVP (ou desmopressina), Um tipo de medicamento que eleva os níveis do fator VIII da própria pessoa. Não é um produto do sangue. Pode ser usado tratar a hemofilia A leve e alguns tipos de doença de von Willebrand.

Diluente, Líquido (água destilada) que é misturado com o pó do concentrado do fator. O produto final é injetado para tratar um sangramento.

Elevação, Significa levantar acima do nível do coração a parte do corpo atingida por um sangramento. Isto ajuda a diminuir o sangramento e o inchaço.

Espasmo muscular, Contração dolorosa em um músculo, que foge ao controle da pessoa.

Fator de Coagulação, Um dos fatores no sangue que trabalham juntos para formar um coágulo.

Fator Recombinante, Um tipo de concentrado do fator que é manufaturado em laboratório; não é proveniente do sangue humano. As proteínas recombinantes são cópias de determinados tipos de proteínas encontradas no sangue humano.

Gen, Os gens carregam mensagens sobre a forma com trabalham as células do corpo. Por exemplo, determinam a cor do cabelo e dos olhos da pessoa. A hemofilia é passada pelos gens da pessoa.

Hemofilia, Termo usado descrever as doenças que causam sangramento, em que o fator de coagulação VIII (oito) ou IX (nove) no sangue está faltando ou tem nível abaixo do normal.

Hemofilia A, Uma doença que causa sangramento, em que o fator de coagulação VIII (oito) está faltando ou tem nível abaixo do normal.

Hemofilia B, Uma doença que causa sangramento, em que o fator de coagulação IX (nove) está faltando ou tem nível abaixo do normal.

Hemofilia grave, Um problema causado por uma atividade muito baixa do fator VIII ou IX no sangue, geralmente menos de 1% do nível normal.

Hemofilia leve, Problema causado por uma atividade de 5% a 40% do fator VIII ou IX no sangue.

Hemofilia moderada, Um problema causado por uma atividade de 1% a 5% do fator VIII ou IX no sangue.

Infusão, Injeção de um produto de tratamento em uma veia.

Inibidor, São anticorpos feitos pelo organismo de uma pessoa com hemofilia que destroem as proteínas consideradas como "estranhas", contidas nos produtos usados normalmente para o tratamento das hemorragias. Eles inibem o efeito do fator.

IX (nove), Um numeral romano que signifique "9" (nove). Cada fator de coagulação no plasma de sangue é nomeado com um numeral romano.

Junta, Local onde dois ou mais ossos se encontram.

Membrana sinovial, Revestimento interno da cápsula sinovial. É constituída por células especiais que produzem um líquido escorregadio e oleoso que facilita os movimentos da junta.

Músculo psoas, Músculo próximo à virilha que ajuda a mover a junta do quadril e a espinha.

Nervo, Ibras sensíveis em forma de fios, que passam mensagens, como a dor, através do corpo.

Panturrilha, A batata da perna.

Plaquetas, Células do sangue que produzem um tampão para fechar as lesões que podem acontecer nas artérias, veias e vasos capilares.

Plasma, Parte do sangue que contém a fibrina e fatores de coagulação.

Portador, Uma pessoa que carregue um gen que cause uma doença, não manifestando geralmente nenhum sintoma.

Punção Venosa, Procedimento realizado para fazer exames de sangue ou para aplicar dar uma injeção na veia.

Sangramento espontâneo, Sangramento que acontece sem nenhuma causa aparente, com após um traumatismo ou cirurgia.

Tratamento domiciliar, Injeção ou infusão com um produto de tratamento fora do ambiente hospitalar, geralmente em casa.

Vaso Capilar, Tubos minúsculos ou vasos sanguíneos que formam uma rede, responsável por levar o sangue por todas as partes do corpo. O corpo humano tem muitos capilares.

Veia, "Canal" ou vaso sanguíneo que transporta o sangue através do corpo, para o coração. O corpo humano tem muitas veias.

VIII (oito), Numeral romano que significa "8" (oito). Cada fator de coagulação no sangue leva o nome de um numeral romano.