

ALMANAQUE DOC[®]

FATOR DECISIVO

na Hemofilia

Dicas, curiosidades e passatempos sobre a hemofilia

Módulo I

ENCAIXE

INFOGRÁFICO

QUIZ



Realização

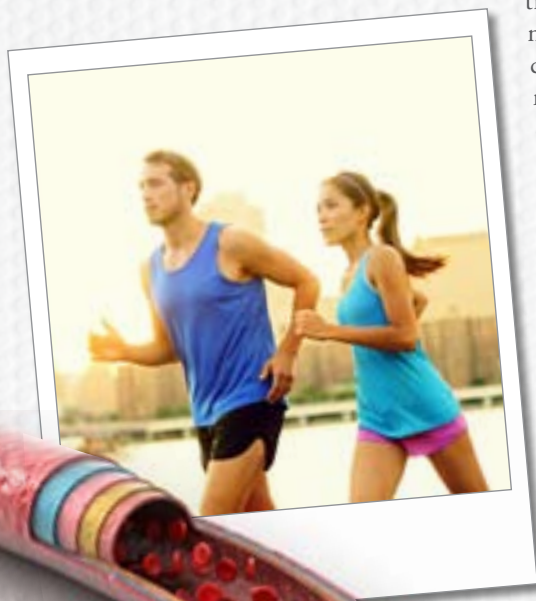


Federação Brasileira de Hemofilia

A EVOLUÇÃO DO TRATAMENTO DA HEMOFILIA

O tratamento para pessoas com hemofilia tem passado por modificações intensas nestes últimos anos. O Brasil tem acompanhado essas mudanças com maior oferta de fator, seguindo as tendências de adaptar o tratamento às necessidades de cada um, para reduzir as chances de sangramento das pessoas com hemofilia. A divulgação dos novos conceitos entre profissionais tratadores, pacientes e seus familiares proporciona melhor controle dos sangramentos e reduz o estado de tensão das famílias, trazendo maior qualidade de vida. O objetivo é chegar a uma forma de tratamento ideal, para diminuir ao máximo o número de sangramentos.

Para as crianças menores de três anos que produzem baixo nível de fator ou apresentam uma tendência maior de sangramento, foi instituída a profilaxia primária, que consiste em administrar uma dose semanal de fator preventivamente, ajustada segundo a necessidade específica de cada criança, para evitar sangramentos e o desenvolvimento de artropatia. Para as maiores e adultos, temos a profilaxia secundária, que consiste na administração de fator duas ou três vezes por semana, com ajuste de dose e frequência conforme a necessidade e atividade de cada paciente. É o denominado tratamento “sob medida” para cada pessoa com hemofilia. Daí a importância da profilaxia para todas as pessoas com hemofilia grave, sintomas de grave ou com sangramentos frequentes, independente da idade.





Prevenção e cuidados com as articulações: dose domiciliar, profilaxia e exercícios

As articulações são os locais de maior incidência de sangramento em uma pessoa com hemofilia. As primeiras hemorragias ocorrem por volta dos 12 aos 18 meses, quando a criança começa a se movimentar sozinha. É importante ter atenção a cada **HEMARTROSE**, pois a ocorrência de dois ou três episódios hemorrágicos em uma mesma articulação pode levar a alterações **DEGENERATIVAS**.

A **PROFILAXIA** em crianças tem a função de evitar o aparecimento de lesões articulares, e em pacientes com mais de 12 anos, é a prevenção de lesões nas articulações que estão sem sequelas ou progressão das alterações já existentes. Quando acontecer um sangramento, deve ser tratado rapidamente, entre duas e seis horas do início dos sintomas, para que o volume de **SANGUE** depositado nessa articulação seja o menor possível e a recuperação da **FUNÇÃO** articular seja mais rápida, consequentemente, causando menor dor e dano.

O sangue derramado em uma articulação modifica os tecidos locais pela inflamação e depósito de **FERRO**. Ao ocorrer uma hemartrose, além da **REPOSIÇÃO** imediata de fator, compressas de **GELO** e repouso na fase inicial também ajudam a diminuir a dor e a inflamação, assim como aceleram o restabelecimento da articulação.

Procure, abaixo, as palavras marcadas no texto:

S E H X W D Y J D G S A I A J F X C Z X
E R E D A T B V S A N G U E Z R P D A S
R F M R Z B G G T Y Q Q C E F T R E E W
E G A R T Y B Q F H A W E I G Y O R W E
P U R X S Y U W Y E Z D R R T U F Y R Q
O J T C W U J S E R R C T T Y J I Y T W
S K R V E O U D R G S R Y L U I L O G A
I P O B T F I C U F C R O Y I O A P F S
Ç L S N G U O F U D D T U Ç O P X L R X
Ã D E G E N E R A T I V A S P L I Ç Y D
O N H P H Ç K T V S R T I O O V A K Ç T R
C H U H C Ã S Y A E F G E L O F Y M U T
D Y Y U D O P H T D T I P F J E U W I Y



Breve história da hemofilia

As primeiras descrições de pessoas com hemofilia na História foram registradas por volta do século II (distúrbio da coagulação sanguínea). Com características de hereditariedade, já havia a noção da transmissão genética, em que os homens são afetados e as mulheres são portadoras. Foi o alemão Johann Lukas Schönlein quem criou o termo hemofilia, que significa “amigo do sangue”.

• 1964

Judith Pool padronizou a obtenção do crioprecipitado, que em 1968 foi liofilizado, o que revolucionou a forma de tratamento e a qualidade de vida.



• Anos 80

O cientista social Herbert José dos Santos (Betinho) iniciou a mudança das leis de triagem para o sangue no Brasil. Betinho era uma pessoa com hemofilia, assim como seus irmãos, o cartunista Henfil e o músico Chico Mário.



• Anos 80/90

Métodos de inativação viral foram desenvolvidos, o que tornou os concentrados de fatores coagulantes derivados do plasma humano mais seguros.

As técnicas de purificação dos concentrados evoluíram através de anticorpos monoclonais e cromatografia, que tornaram os produtos mais puros e seguros. Atualmente, alguns avanços podem ser notados, como os concentrados recombinantes de terceira geração, com maior disponibilidade e segurança para tratamento dos pacientes, além do desenvolvimento de pesquisas nas linhas de terapia genética e de fatores de longa duração.

A transmissão da hemofilia

A transmissão da hemofilia se dá pelo cromossomo sexual X. A espécie humana tem 23 pares de cromossomos. Desses, 22 pares são autossômicos, que determinam as características herdadas de cada indivíduo. O outro par é o chamado sexual, que determina o sexo e outras características das pessoas. O par de cromossomos sexuais da mulher é o duplo **X** e o do homem é denominado **XY**. Para cada filho, a mãe e o pai transmitem apenas um de seus cromossomos. Como o gene da hemofilia está no **X^h**, é a mãe, portadora, que o transmite para o filho. O pai determina o sexo, porque, se transmitir o X, o bebê será uma menina, e se transmitir o Y, um menino. Um homem com hemofilia **X^hY**, irá transmitir o gene para sua filha **X^hX**, que sempre será portadora, sem ser uma pessoa com hemofilia.

Outra forma de uma pessoa apresentar hemofilia é por mutação gênica, isto é, na hora da transmissão, o gene que produz fator sofre uma alteração e passa a produzir pouco ou nenhum fator de coagulação. Essa mutação pode ter ocorrido em 30% das pessoas com hemofilia que não identificam outros casos na família.





Números da Hemofilia

O tipo de hemofilia mais comum é o A, que representa 80% dos casos no mundo, sendo causado pela deficiência do fator VIII. No mundo todo, estima-se que a hemofilia afete cerca de 300 mil pessoas, das quais aproximadamente doze mil são brasileiros, de acordo com o Ministério da Saúde. Segundo o órgão, o Brasil concentra a quarta maior população de pacientes com coagulopatias hereditárias do mundo.

O tratamento profilático proporciona diversas vantagens para o paciente, como diminuição dos episódios de sangramento, redução das sequelas, menos faltas à escola ou ao trabalho, maior liberdade para as atividades rotineiras e de lazer e, com isso, melhor qualidade de vida. O tratamento profilático e o fornecimento de doses domiciliares reduzem o número de visitas aos centros de tratamento e hemocentros, o que consequentemente diminui a carga nos serviços de saúde pública, conforme a Federação Mundial de Hemofilia. De acordo com a Federação Brasileira de Hemofilia, os tratamentos domiciliares para pessoas com hemofilia também têm mostrado resultados positivos. É importante salientar que, quando a dose da profilaxia está adequada, o paciente NÃO DEVE ter hemartroses ou outros sangramentos espontâneos.

INCIDÊNCIA:



Fonte: Ministério da Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados, Hemovida Web Coagulopatias e World Federation of Hemophilia.

COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS NO MUNDO/BRASIL

Coagulopatias - 2012		
	Mundial	Brasil
População	6 419 691 046	199 321 413
Hemofilia A	142 205	9 122
Hemofilia B	28 008	1 801
Von Willebrand	66 144	5 445
Outras coagulopatias	35 549	2 184
Hemofilia não definida	2 158	-
Total	274 064	18 552

RESULTADOS DO TRATAMENTO DOMICILIAR



73% menos dias perdidos de trabalho ou de estudo;

74% menos pacientes desempregados;

89% de redução de atendimentos em hospitais;

83% menos dias passados em hospitais;

74% de redução de custos de tratamentos por pacientes/ano.



Hemofilia e qualidade de vida

A hemofilia é uma doença hemorrágica, mas as maiores complicações se dão no sistema osteoarticular. Na **EVOLUÇÃO** sem tratamento adequado da patologia, o paciente desenvolve alterações articulares graves, o que compromete sua **LOCOMOÇÃO** ao ponto de deixá-lo incapacitado.

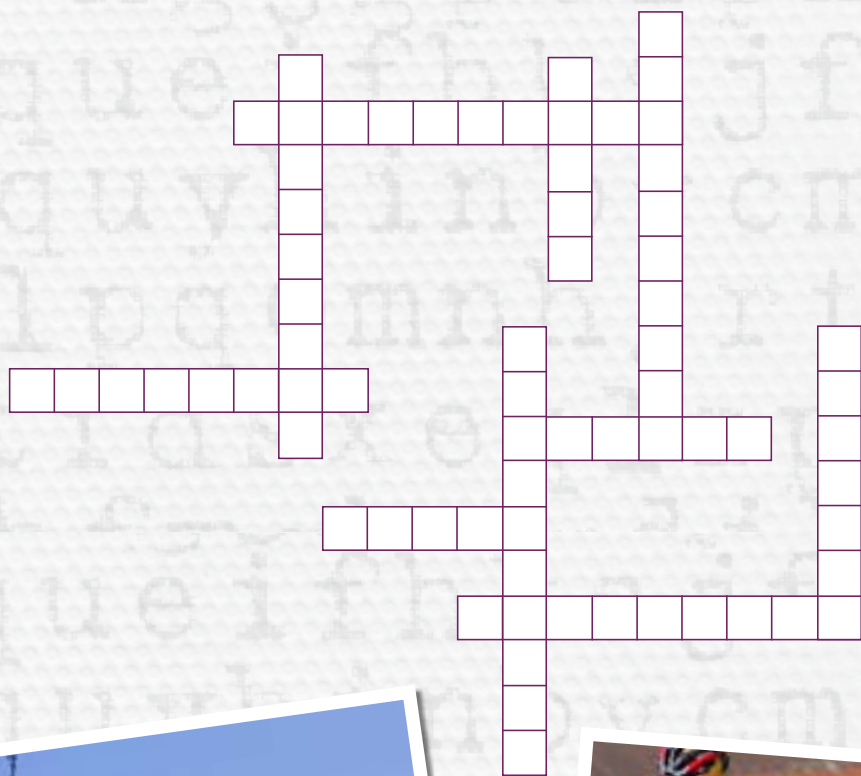
Entretanto, com o **TRATAMENTO** adequado à hemofilia, por meio de **REPOSIÇÃO**, bem acompanhada, do **FATOR** deficiente, aliada a repouso e **ADESÃO** ao tratamento, exercícios físicos orientados e uma rotina saudável, o paciente pode chegar à terceira idade em boas condições físicas, com capacidade plena de executar suas tarefas com qualidade de vida.

Com a disponibilidade atual de fatores para o tratamento, é necessário que as pessoas com hemofilia compreendam que a reposição adequada de fator aos primeiros sintomas de sangramento associado ao repouso inicial e exercícios orientados levam à menor chance de desenvolvimento de artropatias.

A prática de **EXERCÍCIOS** regulares traz a recuperação da **MOBILIDADE** prejudicada pelas hemorragias, mas deve ser acompanhada e orientada por profissionais habilitados, para não ocorrer sobrecargas. Deve-se evitar exercícios como corridas, saltos e outros que provoquem impactos articulares. Também é recomendado o uso de dose profilática de fator ao praticar alguma atividade. Entre os esportes indicados às pessoas com hemofilia, estão a **NATAÇÃO**, o golfe, o tênis de mesa, a pesca, o ciclismo, a **DANÇA**, o frescobol e a musculação orientada, utilizando fator profilático. A prática de exercícios traz outros benefícios ao paciente, como

o controle adequado de peso para não sobrecarregar articulações, boa mobilidade e manutenção da massa óssea, que apresenta uma perda maior com o decorrer da vida.







Quiz

1) Em qual dos casos abaixo o filho do casal não tem chance de ter hemofilia?

- a) Se for homem, filho de mãe portadora de hemofilia e pai não hemofílico.
- b) Se for mulher, filha de pai com hemofilia e mãe portadora.
- c) Se for homem, filho de pai com hemofilia e mãe não portadora.

2) Qual dos exercícios abaixo não é recomendado para pessoas com hemofilia?

- a) Tênis de mesa.
- b) Atletismo.
- c) Natação.

3) O que significa o termo “hemofilia”, criado pelo alemão Johann Lukas Schönlein ?

- a) Sangue deficiente.
- b) Amigo do sangue.
- c) Excesso de sangue.

4) Entre as opções abaixo, qual **não** indica o melhor horário para infusão de fator?

- a) Na hora de dormir.
- b) Antes da prática de exercícios.
- c) Aos primeiros sintomas de sangramento.

5) O que deve ser feito logo no início de uma hemartrose?

- a) Deitar-se e esperar a hemorragia passar.
- b) Realizar uma atividade física.
- c) Receber fator, colocar compressas de gelo e repousar.



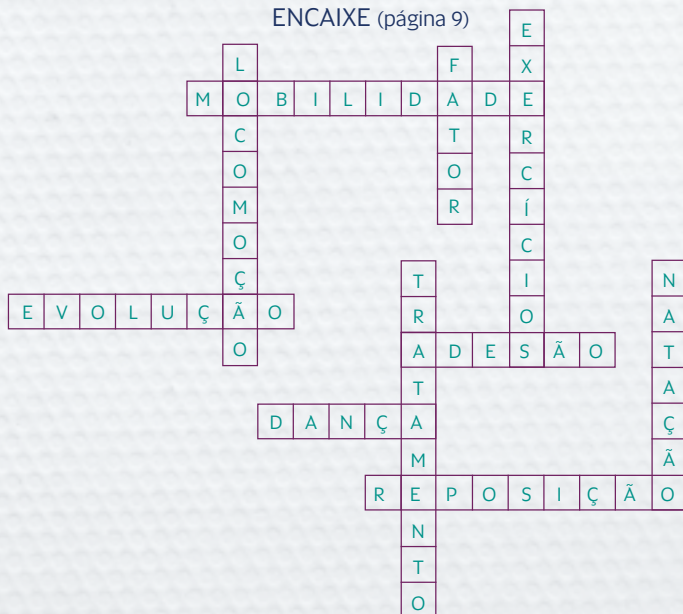


Respostas

Encontre as palavras (página 3)

S	E	H	X	W	D	Y	J	D	G	S	A	I	A	J	F	X	C	Z	X
E	R	E	D	A	T	B	V	S	A	N	G	U	E	Z	R	P	D	A	S
R	F	M	R	Z	B	G	G	T	Y	Q	Q	C	E	F	T	R	E	W	
E	G	A	R	T	Y	B	Q	F	H	A	W	E	I	G	Y	O	R	W	
P	U	R	X	S	Y	U	W	Y	E	Z	D	R	R	T	U	F	Y	R	
O	J	T	C	W	U	J	S	E	R	R	C	T	T	Y	J	I	Y	T	
S	K	R	V	E	O	U	D	R	G	S	R	Y	L	U	I	L	O	G	
I	P	O	B	T	F	I	C	U	F	C	R	O	Y	I	O	A	P	F	
Ç	L	S	N	G	U	O	F	U	D	D	T	U	Ç	O	P	X	L	R	
Ã	D	E	G	E	N	E	R	A	T	I	V	A	S	P	L	I	Ç	Y	
Q	N	H	P	H	Ç	K	T	V	S	R	T	I	O	O	V	A	K	T	
C	H	U	H	C	Ã	S	Y	A	E	F	G	E	L	O	F	Y	M	U	
D	Y	U	D	O	P	H	T	D	T	I	P	F	J	E	U	W	I	Y	

ENCAIXE (página 9)



Quiz (página 10)

1) c; 2) b; 3) b; 4) a; 5) c.

DOC
CONTENT

Copyright© 2015 by DOC Content. Todas as marcas contidas nesta publicação, desenvolvida exclusivamente pela DOC Content para Federação Brasileira de Hemofilia e Novo Nordisk, bem como os direitos autorais incidentes, são reservados e protegidos pelas leis 9.279/96 e 9.610/98. É proibida a reprodução total ou parcial, por quaisquer meios, sem autorização prévia, por escrito, da DOC Content. Publicação destinada ao público geral.

Apoio educacional



Coordenação

