

Guia do CUIDADOR



Realização



Responsável técnica:
Dra. Nívia Foschi (CRM 32427-SP)

Introdução

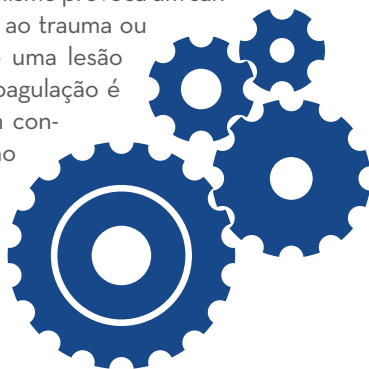
O fator decisivo na hemofilia é um conceito que visa a resgatar e compartilhar o conhecimento para a boa convivência das pessoas com hemofilia e seus familiares, amigos e equipe médica, através da profilaxia, para evitar acidentes e saber que atitudes tomar nos sangramentos, a fim de prevenir danos e deformações articulares.

Atualmente, com maior disponibilidade de fatores de coagulação, os programas de profilaxia primária e secundária conseguem reduzir as ocorrências de sangramentos, permitindo a evolução do tratamento até o momento em que não mais ocorram.

Dentro desse conjunto de iniciativas, o Guia do Cuidador reúne informações essenciais para o tratamento adequado das pessoas com hemofilia e as orientações para que os cuidadores e demais profissionais envolvidos na terapia consigam dar todo o suporte necessário e mais liberdade e qualidade de vida aos pacientes.

OS SANGRAMENTOS: como reconhecer, evitar e tratar

As hemorragias ocorrem por traumas ou ferimentos em qualquer local do corpo. Qualquer lesão no organismo provoca um sangramento, diretamente proporcional ao trauma ou ferimento ocorrido. Quando ocorre uma lesão e um vaso sanguíneo é afetado, a coagulação é ativada em sequência, como em um conjunto interligado de engrenagens, no qual cada uma representa um fator de coagulação. Portanto, se uma das engrenagens faltar ou estiver com um dente mais curto, que não consegue alcançar a engrenagem seguinte, será impossível fazer com



que a próxima seja ativada e o sistema funcione bem. É como se olhássemos para o interior de um relógio antigo de corda ou para uma catraca de bicicleta.

No local do sangramento acontecerá um aumento do volume (inchaço), dor e calor. Além disso, pode aparecer uma vermelhidão ou manchas roxas na pele. Se ocorrer em músculo ou articulação de um membro, há enrijecimento local, redução da mobilidade e pode haver flexo. Em geral, as pessoas com hemofilia sentem uma espécie de aura no início de uma hemorragia, formigamento, redução da sensibilidade, da mobilidade e um aquecimento interno. Ao perceber tais sinais, recomenda-se reduzir a atividade e fazer a reposição de fator o quanto antes. Nas crianças pequenas que ainda não sabem informar o que está acontecendo, a mãe ou cuidador pode notar os sintomas locais descritos, irritabilidade por aumento da dor ou dificuldade de apoiar ou mobilizar um membro. Em qualquer trauma, além do fator, compressas de gelo auxiliam a reduzir o inchaço.

Em caso de trauma na cabeça, a pessoa com hemofilia deve receber fator e ficar em observação. Se for de média ou grande intensidade, é necessário procurar o centro de tratamento para mais orientações. É muito importante a observação dos sinais: dor de cabeça, náuseas e vômitos, sonolência ou agitação maiores, confusão mental ou perda da consciência.

Os benefícios da profilaxia

O tratamento das pessoas com hemofilia tem passado por modificações importantes. Novos estudos científicos demonstraram que o tratamento sob demanda, como vinha sendo feito por muitos anos, não é a melhor opção. Pequenos sangramentos em articulações podem levar a sinovites e evoluir para artropatias. Estudos comparando grupos de crianças tratadas sob demanda e outro grupo tratado com profilaxia demonstraram que as do primeiro grupo tiveram alterações articulares. Outros estudos mostraram que dois a três sangramentos em uma mesma articulação podem causar artropatia-articulação articular. Com isso, a tendência mundial é a difusão do tratamento profilático e máxima redução da incidência de sangramentos, principalmente os articulares, os mais incapacitantes ao longo da vida.



Cuidados para diferentes tipos de sangramentos

Quando ocorre uma lesão em um vaso, o sangue é derramado para outros tecidos e acontece uma reação inflamatória. A inflamação lesiona os tecidos onde o sangue foi derramado, quaisquer sejam eles: articulações, músculos ou outros tecidos.

Pequenos cortes ou equimoses (manchas roxas): se os ferimentos ou hematoma forem pequenos, em geral não há necessidade de reposição de fator. Um curativo compressivo e uma compressa de gelo por 15 a 20 minutos de 3 a 5 vezes ao dia resolverão o problema. Se não houver melhora, procure o médico.

Sangramentos na boca e nariz: comuns em crianças, que podem ferir os lábios ou a mucosa da boca com os dentes no caso de quedas acidentais; pode também haver ruptura do frênulo da língua ou lábios. Nesses casos, há necessidade de reposição de fator, principalmente em crianças pequenas, pela perda excessiva de sangue. Em sangramentos nasais, as primeiras medidas são abaixar a cabeça em direção ao tórax para não deglutir o sangue, fazer compressão na narina do lado ferido e colocar compressa de gelo. O uso de antifibrinolítico (ex.: ácido tranexâmico) pode ajudar na hemostasia. Se não houver melhora, há necessidade de reposição de fator.

Hematúria: é o sangramento de vias urinárias. Precisa de avaliação médica para conduta adequada. Em geral, não é um sangramento grave e nem sempre necessita de reposição de fator, mas é preciso investigar a causa. Recomenda-se hidratação intensa, repouso e analgésicos, uma vez que pode haver dor pela possibilidade de formação de pequenos coágulos. O uso de antifibrinolítico está contraindicado. Consulte seu médico.

Sangramentos nas articulações e músculos: caso ocorram em articulações e músculos, é necessária a reposição de fator o mais rápido possível, entre duas e seis horas, de forma a reduzir sangramento, dor, edema e o dano local, permitindo um retorno mais rápido às atividades normais. Hemorragias repetidas em uma mesma articulação podem torná-la um “alvo”, mais sujeita a sangramentos pela inflamação da sinóvia (membrana que envolve a articulação), condição também

chamada “sinovite”. A inflamação leva ao aumento de tecido, que necessita de nutrição e, portanto, à formação de novos vasos frágeis, que se rompem com facilidade, causando mais sangramentos e inflamação. A cada sangramento, há deposição de ferro na articulação pelo sangue derramado, aumentando o processo inflamatório e a lesão articular. Dois ou três sangramentos em uma mesma articulação podem fazer a lesão, se não for tratada adequadamente, progredir para artropatia, uma lesão articular irreversível.

Quando ocorre uma hemorragia muscular ou articular, além da rápida reposição de fator, outras medidas podem ser adotadas para uma recuperação mais breve: manter o local de sangramento em repouso por 24 a 48 horas; colocar compressas de gelo por 15 a 20 minutos, de 4 a 5 vezes ao dia, envolvendo o gelo com um tecido, para não lesionar a pele; elevar o membro comprometido de forma confortável, a fim de evitar um edema (inchaço) maior. A mobilização gradual deve ser iniciada logo após a melhora da dor, em geral após as primeiras 24 horas, de forma passiva e com exercícios isométricos (contração e relaxamento da musculatura do local afetado). O seu médico deve orientá-lo quanto ao uso de analgésicos e anti-inflamatórios e quanto a reposição de fator nas doses e frequências adequadas.

Sangramentos maiores: são assim considerados os sangramentos do **trato gastrointestinal** (estômago e intestinos), devido à intensidade com que ocorrem, os causados por **trauma na cabeça, tórax e abdômen**, por lesionarem órgãos vitais, os da **região cervical** (pescoço) e **garganta**, porque podem levar à obstrução na respiração, e **musculares em ilíopsoas, panturrilhas e antebraços**, por lesão de vasos e nervos devido à compressão. Tais sangramentos requerem tratamento imediato, com reposição de fator em 100% imediatamente, e após, o paciente deve ser levado para acompanhamento médico ao centro especializado no tratamento de hemofilia mais próximo ou a um serviço médico de urgência, informando ser uma pessoa com hemofilia.

Dose domiciliar e infusão domiciliar

Uma das formas de prevenir acidentes e complicações de maneira geral é usar a DD (Dose Domiciliar). A DD é um direito do

paciente, que consiste em manter de 4 a 12 doses de fator em casa e aplicar no início de um sangramento ou ao realizar atividade de maior esforço com risco de sangramento (passeio, praia, dança). Para a aplicação da DD, a pessoa com hemofilia ou seu familiar deve passar por um treinamento no Centro de Tratamento. Para esse treino, não existe limite mínimo de idade: as crianças poderão ser treinadas a partir do momento em que apresentarem familiaridade e maturidade com os procedimentos necessários. Para crianças menores realizarem a autoaplicação, é necessária a supervisão de um adulto também treinado.

A autoaplicação ou treinamento de um familiar para a infusão de fator traz maior liberdade, autonomia e conforto à pessoa com hemofilia em suas atividades diárias e de lazer, reduzindo a necessidade de visitas frequentes para tratamento de um episódio hemorrágico. Assim, poderão ser programadas visitas periódicas para retirada de fator e revisões para reavaliação, conforme o planejamento do Centro de Tratamento.

Cuidados com crianças de até dois anos

Nessa idade, as crianças necessitam de maior proteção e vigilância. No entanto, mesmo incapazes de se expressar, elas conseguem entender explicações simples e não devem ser superprotegidas, mas, sim, orientadas e ensinadas desde cedo a evitar locais e objetos perigosos com os quais podem ferir-se. Por outro lado, toda atenção deve ser redobrada, porque pequenos ferimentos podem levar a sangramentos extensos se não reconhecidos por seu cuidador, e devem ser tratados de imediato.

Cuidados gerais com as crianças:

- Ao começar a engatinhar

- Usar joelheiras;
- Forrar o solo com tapete ou edredon;

- Ao começar a andar

- Usar joelheiras;
- Usar boné;
- Usar um suporte apropriado para sustentar a criança (por baixo das axilas).

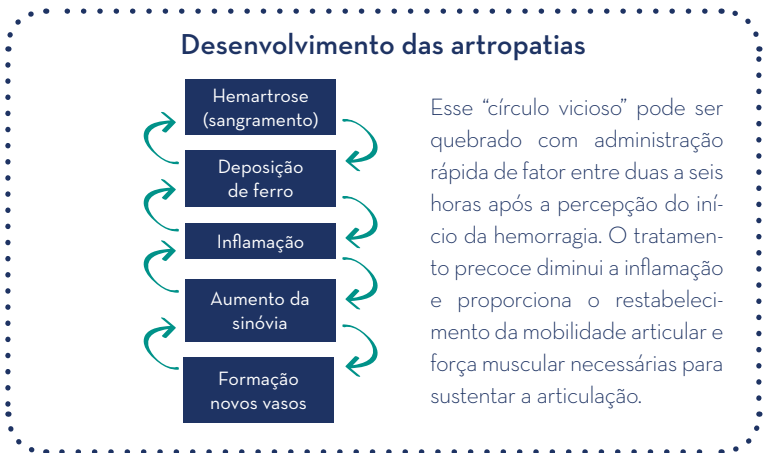
Como evitar as complicações

Desenvolvimento de artropatia

A artropatia é a complicação que mais incapacita as pessoas com hemofilia, já que o sangue dentro de uma articulação provoca inflamação, o que destrói a cartilagem e causa deformidade óssea. Porém, esse processo pode ser impedido com o tratamento da profilaxia, que é a reposição de fator antes de uma atividade ou uma infusão regular de fator para manter um nível sanguíneo mínimo de fator e reduzir a chance de sangramentos. Outras medidas importantes são a prática de exercícios regulares e orientados, além de alimentação saudável, o que evita o excesso de peso e sobrecarga das articulações. Os danos articulares podem iniciar com apenas dois ou três sangramentos em uma mesma articulação. Portanto, é importante realizar a profilaxia e tratar de forma adequada cada episódio de sangramento até sua completa resolução.

Como evitar danos articulares

Os danos articulares são consequência das hemorragias repetidas em uma articulação. As hemartroses provocam inflamação na membrana interna que envolve cada articulação, a sinóvia, condição chamada de sinovite. Quando ocorre sangramento articular, há deposição de ferro nas articulações, provocando maior irritação sinovial e mais inflamação. Esse processo degenerativo da articulação é progressivo e irreversível, por isso é tão importante realizar a profilaxia e tratar as hemartroses corretamente e rapidamente para prevenir as artropatias.



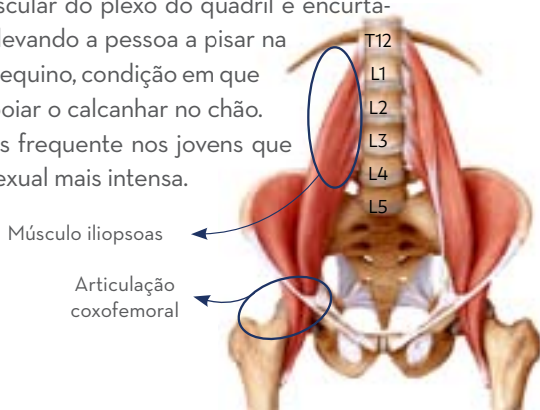
Cuidados pós-sangramento

Quando ocorre um sangramento, o local fica mais sensível e vulnerável a novas hemorragias. Portanto, o cuidado e a atenção devem ser dobrados. A pessoa com hemofilia deve ficar em repouso de 24 a 48 horas, evitar esforços, colocar compressas de gelo, manter o local do sangramento elevado para não inchar e iniciar a realização de exercícios orientados para recuperação da força muscular assim que melhorar a dor. Em geral, os exercícios recomendados nessa fase são os isométricos, que consistem apenas em contrair a musculatura sem esforço e sem movimentar a articulação comprometida.

Em todo sangramento, devido à dor, há imobilidade e endurecimento da musculatura, mesmo nas hemorragias articulares. Essa imobilidade pode gerar atrofia e perda de força muscular. Os exercícios orientados pós-hemorragia ajudam a evitar as atrofias e recuperar a mobilidade. Nos hematomas musculares, a recuperação é mais lenta, e mesmo recuperando a extensão e a flexão da musculatura, pode haver um resíduo do hematoma, que deve ser acompanhado e tratado até seu completo desaparecimento, o que pode demorar várias semanas.

O que é e como ocorre a hemorragia de iliopsoas?

O iliopsoas é um músculo longo, que atravessa todo o abdômen e se inicia em sua parte superior, logo abaixo do diafragma, com origem nas vértebras T12 e L1. Ao seu redor, e em seu interior, passam vários feixes nervosos. Portanto, o sangramento nesse conjunto muscular pode levar a uma compressão dos nervos que ali circulam e lesioná-los definitivamente ou causar contratura muscular do plexo do quadril e encurtamento do membro inferior, levando a pessoa a pisar na ponta do pé - o chamado pé equino, condição em que o paciente não consegue apoiar o calcanhar no chão. Essa é uma hemorragia mais frequente nos jovens que são mais ativos e têm vida sexual mais intensa.



O tratamento deve ser iniciado de imediato e é longo. A dor, que costuma ser intensa, e o flexo da perna, com tratamento adequado, melhoram em dois a três dias, porém, a reabsorção completa da hemorragia pode demorar semanas ou meses dependendo de sua extensão. Nos primeiros dias, o paciente deve permanecer em repouso completo. A movimentação normal vai ser gradativa e, na maioria das vezes, é necessário fisioterapia para o restabelecimento completo dos movimentos.

Exercícios

A atividade física é essencial para toda a sociedade moderna, e as pessoas com hemofilia têm uma necessidade ainda maior que as demais quanto à prática de exercícios. Hoje, com uma maior disponibilidade de fatores de coagulação e profilaxia, as atividades têm sido estimuladas pelos benefícios que trazem, sendo recomendadas desde a primeira infância para auxiliar no desenvolvimento da coordenação motora e na socialização.

Para crianças, os jogos e brincadeiras de impacto devem ser evitados. A profilaxia nos dias de maior atividade facilita a orientação para exercícios mais adequados a cada um, reduzindo o perigo de sangramento. Foram desenvolvidas algumas tabelas que classificam os tipos de atividades físicas e risco de causarem hemorragia, como podemos ver abaixo:

| | Baixo risco | Baixo a moderado | Moderado | Moderado a alto | Alto risco |
|------------------------------|-------------|------------------|----------|-----------------|------------|
| Arco e flecha | | | | | |
| Aquáticos | | | | | |
| Basquete | | | | | |
| Bicicross | | | | | |
| Ciclismo | | | | | |
| Dança | | | | | |
| Golfe | | | | | |
| Artes marciais (Karate) | | | | | |
| Artes marciais (Tae Kwon Do) | | | | | |
| Vôlei | | | | | |
| Yoga | | | | | |

Inibidor

O inibidor é uma proteína que algumas pessoas com hemofilia - em geral as graves - desenvolvem, formando anticorpo contra o fator que recebem. O diagnóstico quase sempre é feito na infância: a criança ainda não apresenta maturidade do sistema imune e, como defesa, tende a formar anticorpos contra as substâncias estranhas que entram em sua circulação.

Dependendo do nível do inibidor, pode ser usada uma quantidade maior do fator do que a habitual ou os produtos que chamamos de *bypass*, que ativam a coagulação, de forma semelhante a um “pulo” no fator em deficiência no paciente, usando outra “engrenagem” para promover a coagulação. Esses produtos são de duas categorias: CCPa - Concentrado de Complexo Protrombínico ativado ou rFVIIa - Fator Sete ativado recombinante.

O tratamento definitivo do inibidor é sua erradicação, a chamada imunotolerância, processo que consiste em infusões regulares de doses mais altas de fator três vezes na semana, em dias alternados ou doses diárias, de acordo com o inibidor e o paciente. É um processo demorado, que pode durar até três anos, e que, quando iniciado, não pode ser interrompido, pois o objetivo é fazer com que o sistema imune da pessoa com hemofilia reconheça o fator aplicado, deixe de considerá-lo um elemento estranho e pare de produzir anticorpos contra ele. É um tratamento com eficácia de 60% a 80%, que é maior quando iniciado precocemente, logo após o diagnóstico de inibidor. Após erradicar o inibidor, o paciente deve voltar a realizar o tratamento e a profilaxia normalmente, como os demais pacientes sem inibidor.

A pesquisa de inibidor deve ser feita pelo menos uma vez ao ano. Em crianças, duas vezes ao ano, nas avaliações e exames de rotina. Uma nova pesquisa de inibidor é necessária antes de qualquer procedimento cirúrgico, seja qual for a complexidade.

Como armazenar os fatores

O avanço da tecnologia permite que alguns concentrados de fator possam ser armazenados fora da geladeira em temperatura de 8°C a 25°C. Ainda assim, é preciso lembrar que moramos em um país tropical, onde é comum a temperatura ambiente ser acima de 25°C. A recomendação é

que o transporte desses fatores seja feito em caixas ou bolsas térmicas com blocos de gelo para manter a temperatura adequada que o produto exige e para preservar sua qualidade e estabilidade.

Em casa, o fator também deve ser armazenado dentro da geladeira, para assegurar sua estabilidade, e ser retirado somente 15 a 30 minutos antes de sua aplicação. Além disso, recomendam-se alguns cuidados, como colocar os frascos dentro de um recipiente fechado ou saco plástico, de forma a evitar que algum tipo de alimento ou líquido possa ser derramado nos frascos de fator. O kit de infusão e diluente não precisa ficar dentro do refrigerador e o material utilizado para a infusão deve ser descartado em lixo hospitalar, nunca em lixo doméstico, para evitar contaminações. Em casa, o descarte deve ser feito em recipiente rígido e fechado, para evitar acidentes com as agulhas na manipulação ou transporte e ser levado de volta ao hospital.

Recomendações gerais para os fatores

- O fator só deve ser retirado da geladeira de 15 a 30 minutos antes da aplicação;
- Os frascos devem ser colocados dentro de um recipiente fechado ou saco plástico;
- O kit de infusão e o diluente não precisam ficar dentro do refrigerador;
- O material utilizado para a infusão deve ser descartado em lixo hospitalar, nunca em lixo doméstico.

Referências:

Federação Brasileira de Hemofilia - www.hemofiliabrasil.org.br

Federação Mundial de Hemofilia - World Federation of Hemophilia, em www.wfh.org

National Hemophilia Foundation - www.hemophilia.org

Programa de Coagulopatias Hereditárias _ Ministério da Saúde <http://www.saude.gov.br>

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

