



Academia de Ciência e Tecnologia de São José do Rio Preto - SP

IRIS FERREIRA DE SOUZA

HEMOFILIA – UMA COAGULOPATIA HEREDITÁRIA

SÃO JOSE DO RIO PRETO / SP

2015

INTRODUÇÃO

A Hemofilia é uma doença congênita hemorrágica, que resulta numa deficiência no processo de coagulação do sangue (RODRIGUES, 2005).

A Hemofilia apresenta como a principal característica a hemorragia, a qual pode aparecer em qualquer lugar do organismo, e não apenas na superfície da pele como consequência de uma ferida. São freqüentes os tipos de hemorragias intra-articulares, nasais, gengivais, viscerais, no tecido nervoso, tecido muscular, entre outros. De modo geral, a hemofilia se torna visível nos primeiros anos de vida, logo que a criança começa a se locomover de forma independente (NEGRIER, 2013).

A Hemofilia pode ser classificada em Hemofilia A e Hemofilia B. O primeiro tipo de Hemofilia se caracteriza pela falta, redução ou defeito na produção do Fator VIII da coagulação, que é uma proteína de extrema importância no processo de coagulação, enquanto o segundo tipo apresenta problemas parecidos, mas em relação ao Fator IX(OLIVEIRA, 2010).

A doença pode ser caracterizada em: grave, leve e moderada. A Hemofilia grave acontece quando a atividade do fator coagulação presumido, seja ele, FVIII ou FIX é inferior a 1% da atividade normal. A Hemofilia leve acontece quando a atividade do fator coagulação relevante é superior a 5%, mas inferior ao normal. E o terceiro tipo de Hemofilia, denominada moderada, sucede quando a atividade do fator coagulação está entre 1% e 5% do valor normal (LOURENÇO, 2010).

O diagnóstico da Hemofilia baseia-se no Histórico Clínico do paciente, exames Físicos e Laboratoriais, tais como Hemograma, Contagem de Plaquetas, Tempo de Sangramento e Tempo de Protrombina (VERRASTRO, 2005).

O tratamento para hemofilia pode ser feito de duas formas diferentes, por meio da administração do fator de coagulação em que há deficiência após uma situação que tenha causado hemorragia ou através da administração de diversas doses deste fator de coagulação como meio de prevenir episódios hemorrágicos (SAY et al, 2010).

A hemofilia também pode ser tratada por meio fisioterapêutico com o objetivo de se evitar incapacidade funcional e proporcionar melhor qualidade de vida

para esses indivíduos. Para que o tratamento seja completo, o paciente deve fazer exames regularmente e jamais utilizar medicamentos, tais como: aspirina, heparina, varfarina e determinados analgésicos, anti-inflamatórios não hormonais, pois podem agravar os problemas de sangramento (SAY et al, 2010).

1 OBJETIVO

Este trabalho tem como objetivo apresentar as principais manifestações clínicas dos indivíduos com hemofilia, assim como diferenciar os tipos de hemofilia e abordar o diagnóstico e o tratamento desta patologia.

3 DESENVOLVIMENTO

3.1 ORIGEM E HISTÓRIA DA HEMOFILIA

A Hemofilia é conhecida como a “doença do sangue azul”, visto que ocorreu em várias famílias reais da Rússia e da Europa (NASSIF, 2008).

Nassif (2008) cita que num povo de judeus, os rabinos ao executar a circuncisão, averiguaram que alguns rapazes sangravam de modo abundante, nessa altura não sabia o que era hemofilia, mas confirmaram que somente em algumas famílias isso ocorria.

Como era um costume religioso, foram organizados regulamentos que constatavam que os rapazes que tivessem irmãos mais velhos com problemas de sangramento ficariam livres dessa prática, uma vez que devido o falecimento de algumas crianças por sangrarem até a morte existia a incerteza que acontecesse de novo. (NASSIF, 2008).

Logo depois, foram achados escritos que testemunhavam o aparecimento de casos de hemofilia em vários locais do Mundo. O nome da hemofilia apareceu pela primeira vez no século XI por meio de um médico árabe chamado Albucaasin (NASSIF, 2008).

Durante o século XII outro rabino de nome Maimónides revelou que a hemofilia era transmitida pela mãe, por isso foi criada uma nova lei, estabelecendo que uma mãe que tivesse filhos com esse problema e que se casasse de novo nenhum dos seus descendentes seriam circuncisado.

Em 1803, o médico norte-americano John Conrad constatou que havia "tendências a sangramentos em algumas famílias". Ele chegou à conclusão que a doença era hereditária e acometia mais homens do que mulheres (NASSIF, 2008).

3.2 HEMOFILIA E TRANSMISSÃO

As hemofilias são deficiências hereditárias quantitativas ou defeitos dos fatores de coagulação. São herdadas como condições recessivas e ligadas ao cromossomo X, sendo assim a maior parte dos homens são afetados. São classificadas de acordo com o fator alterado sendo que, na hemofilia A (clássica) é o

fator VIII e na hemofilia B (doença de Christmas) é o fator IX (ZAGO; FALCÃO, 2004).

Se um desses fatores da coagulação não se encontrar evidente em quantidade suficiente, pode ocorrer um sangramento exagerado. Uma pessoa com hemofilia possui menor quantidade ou falta de algum dos fatores de coagulação.

A coagulação normal adverte as manchas rochas e o sangramento dentro dos músculos e articulações, que poderiam ser conseqüências de pequenas lesões em conseqüência das atividades da vida diária. A coagulação normal está sujeita a elementos do sangue que são chamados fatores de coagulação.

Segundo Zago e Falcão (2004), as principais revelações clínicas das hemofilias são os sangramentos, hematomas, hemartroses e hematúria.

A hemofilia afeta quase exclusivamente os indivíduos do sexo masculino e alcança todas as populações, sendo transmitida por mulheres que normalmente não apresentam problemas de sangramento (OLIVEIRA, 2010).

Desde os primeiros meses de vida, o hemofílico é identificado pelos sintomas hemorrágicos que apresenta. Um pequeno traumatismo pode provocar sintomas, tais como: dor intensa, hematomas, episódios hemorrágicos importantes em órgãos vitais, músculos e/ou articulações (LOURENÇO, 2013).

A reprodução das hemorragias nas articulações pode conceber seqüelas importantes que afetam a mobilidade dos membros atingidos. O tratamento consiste na introdução de sangue nos pacientes, da substância que se encontra em falta, o Fator de coagulação (OLIVEIRA, 2010).

Conforme Lourenço (2010), os genes alterados são transmitidos pelos cromossomos sexuais maternos. Embora teoricamente haja a possibilidade de mulheres hemofílicas, os casos são raros e é necessário que, além da mãe ser portadora do gene, o pai seja hemofílico. Mesmo assim, só 25% dessas mulheres correm risco de manifestar a doença.

O corpo humano se desenvolve a partir de uma única célula. Esta célula é formada pela união do espermatozóide do pai com o óvulo da mãe. Cada um destes possui um núcleo com 23 cromossomos, que se juntam e dão origem aos 23 pares de cromossomos que contem todas as informações necessárias para a formação de uma pessoa, como tipo de cabelo, cor dos olhos, etc. Cada cromossomo é formado por um conjunto de genes. Se apenas um desses genes

apresentar alguma alteração, também representará uma alteração na criança que está sendo gerada (LOUREÇO, 2013).

Quando o pai possui hemofilia, mas a mãe não apresenta, nenhum dos filhos rapazes terá hemofilia, porém todas as filhas serão portadoras do gene da hemofilia (NEGRIER, 2013).

Conforme Tavares (2010), os genes para a hemofilia A e B estão localizados no cromossomo X, os cromossomas que ordenam o sexo de uma pessoa chamam-se X e Y. Os homens apresentam um cromossomo Y e um cromossomo X e as mulheres têm dois cromossomos X.

Como os homens só apresentam um cromossomo X, se herdarem o gene da hemofilia, terão hemofilia. Como as mulheres têm dois cromossomos X, se um cromossomo X tiver o gene da hemofilia, o outro cromossomo X compensa-o. (TAVARES,2010).

As mulheres que obtém o gene da hemofilia são chamadas portadoras e podem transmiti-lo aos seus filhos. Quando a mãe é portadora e o pai é normal, para cada criança que nasce existe uma probabilidade de 25% de ser um rapaz e ter hemofilia e 25% de ser uma menina e ser portadora. (TAVARES, 2010).

Por ser uma doença hereditária relacionada ao cromossomo X, a hemofilia é transmitida por um homem hemofílico ou por uma mulher portadora do gene com essa informação, aos seus descendentes (LOURENÇO, 2013).

3.3 CLASSIFICAÇÕES DAS HEMOFILIAS

Conforme Say et al(2010) , a Hemofilia pode ser dividida em: leve, moderada e grave. É considerada hemofilia leve quando há de 5% a 20% do fator de coagulação VIII ou IX presente no sangue. Geralmente, este indivíduo hemofílico leva uma vida quase normal, e sangram somente com um trauma intenso ou nos casos de cirurgia (OLIVEIRA, 2010).

A Hemofilia Moderada ocorre quando há 1 a 5% do fator de coagulação VIII ou IX atuando no sangue. Nesse caso o hemofílico pode estar livre de sangramento espontâneo e pode não manifestar a alteração grave do sangramento até após o trauma (SAY et al, 2010).

E por fim, a Hemofilia Grave ou Severa, o fator de coagulação já citados, estão entre 0 a 1%. Se o hemofílico se enquadra nessa classificação a sua situação é considerada grave, apresentando muitas vezes sangramento clínico grave, episódios de sangramento espontâneo ou sangramentos após leves traumas não reconhecidos. A Hemofilia grave se torna aparente nos primeiros anos de vida, quando a criança começa a se movimentar sozinha, época em que podem ocorrer hemorragias nas articulações, principalmente aquelas que suportam peso (quadril), joelhos e tornozelos, ocasionando lesões ósseas e, além disso, nos primeiros anos de vida, manchas roxas, equimoses, hematomas causados após uma punção venosa ou após a vacinação torna-se mais frequente e chama atenção dos pais (NEGRIER, 2013).

3.4 HEMOFILIA A E B

Segundo Zago et al(2004) as hemofilias são deficiências hereditárias quantitativas ou defeitos dos fatores de coagulação e são herdadas como condições recessivas e ligadas ao cromossomo X, sendo assim a maior parte dos homens são afetados.

São classificadas de acordo com o fator alterado sendo que, na hemofilia A, conhecida como “clássica”, é caracterizada pela deficiência de um fator chamado Fator VIII (FVIII), enquanto a hemofilia B, conhecida como ‘Fator Christmas’, ocorre devido a uma deficiência do Fator IX (FIX). (ZAGO et al).

“O tratamento dessas duas condições é completamente diferente, logo, o diagnóstico diferencial entre essas duas doenças é fundamental e deve ser realizado por medida dos fatores de coagulação” (PINTO et al, 2001).

Ferreira (2006) explica que a Hemofilia do tipo A, que é a mais comum e representa 80% dos casos, causada pela deficiência do Fator VIII, sendo que, de cada 4 hemofílicos, 3 tem esse tipo de hemofilia, e a hemofilia do tipo B, causada pela deficiência do Fator IX , e ocorre em 1 em cada 4 hemofílicos. Há pessoas com deficiências de outros fatores, que é mais raro.

A hemofilia A é considerada uma doença hemorrágica hereditária, causada pela deficiência do fator VIII, ligada a uma mutação no gene que modifica

este fator, localizado no braço longo do cromossomo X, na posição X928 (porção 2.8), afetando principalmente homens e raramente as mulheres. Este fator VIII é uma glicoproteína, que participa da via intrínseca da coagulação sanguínea; ele atua como um co-fator essencial do fator IX. Estes dois fatores ativados associam-se na superfície das plaquetas e a outros fatores dando a sequência da cascata da coagulação, resultando na formação do coágulo. Sendo assim, os indivíduos com a deficiência no fator VIII, a formação do coágulo é prejudicada, levando a sangramento excessivo e cicatrização deficitária (FERREIRA, 2006).

A hemofilia A exibe uma grande extensão de severidade clínica, que é bem correlacionada com o nível de atividade do fator VIII. Indivíduos com menos de 1% dos níveis normais apresentam doença grave; aqueles com 2% a 5% dos níveis normais exibem doença moderadamente grave e aqueles com 6% a 50% dos níveis normais apresentam doença leve. Os graus variáveis de deficiência de fator VIII são explicados em grande parte pela heterogeneidade nas mutações causadoras (ABBAS, FAUSTO, KUMA, 2010).

Em todos os casos que constitui sintomas, existe tendência para contusões fáceis e hemorragia maciça após trauma ou procedimentos cirúrgicos. Além disso, hemorragias “espontâneas” frequentemente sucedem em regiões do corpo que normalmente estão sujeitas ao trauma, particularmente as articulações, onde são conhecidas como *hemartroses*. O sangramento recorrente nas articulações provoca deformidades progressivas que podem ser incapacitantes. (RODRIGUES, 2005).

Abbas, Fausto e Kuma (2010) explicam que a hemofilia A é tratada com infusões de fator VIII recombinante. Os do tipo considerado grave desenvolvem anticorpos que se unem e inibem o fator VIII, provavelmente porque a proteína é entendida como estranha nunca tendo sido “vista” pelo sistema imunológico. Estes anticorpos inibidores podem representar um desafio terapêutico muito difícil. Esses são outros riscos, de terapia de reposição também, sendo o mais sério dentre eles o de transmissão de doenças virais.

Conforme Negrier (2009) a hemofilia B é uma forma de hemofilia caracterizada por hemorragias espontâneas ou sangramento prolongado devido à deficiência no fator IX e é transmitida de forma ligada ao cromossomo X sendo

causada por mutações neste cromossomo, exatamente no braço longo no gene *F9* (Xq27) que codifica o fator de coagulação IX.

A hemofilia B é conhecida também como doença de Christmas, em virtude do sobrenome do primeiro paciente descrito portador dessa doença (Stephen Christmas) (FERNANDES, PESSOLATO, FONTES, 2012).

Clinicamente a hemofilia B mostra ser semelhante a hemofilia A, ou seja o indivíduo apresenta episódios frequentes de sangramento, na maioria das vezes em locais como muco-cutâneas, músculo- esqueléticas e em tecidos moles (FERNANDES et al 2012).

De acordo com o trabalho de Fernandes et al(2012), a hemofilia B também pode ser dividida em graus de acordo com o nível do fator IX encontrado. Esta divisão é dada em: leve, quando há níveis de fator acima de 5% circulante, neste caso raramente os pacientes sangram; moderada, quando há 1 a 5% deste fator, neste caso o sangramento são escassos; grave, quando os fatores apresentam abaixo de 1% circulante, neste caso os indivíduos tem sangramentos espontâneos nos músculos, nas articulações e nas mucosas.

A suspeita diagnóstica tem por base os testes de coagulação revelando tempos prolongados de coagulação e pode ser confirmado por determinações específicas dos níveis do fator IX(NEGRIER, 2013).

O diagnóstico diferencial inclui doença de Von Willebrand e outras anomalias da coagulação que causam tempos prolongados de coagulação sanguínea. (ABBAS, FAUSTO, KUMA, 2010).

O tratamento envolve terapia de substituição com derivados plasmáticos ou alternativos recombinantes obtidos por engenharia genética. O tratamento pode ser administrado após hemorragia (tratamento por necessidade) ou para prevenir hemorragias, tratamento profilático (NEGRIER, 2013).

3.5 SINAIS E SINTOMAS

Oliveira (2010) ressalta que tanto os sinais da Hemofilia A e B são semelhantes, sendo caracterizados por sangramentos repetidos e prolongados, principalmente nas articulações e músculos.

Os dois tipos de hemofilia atuam diretamente ligados ao sexo como caracteres recessivos. Se a doença não for tratada, causa dores, limitação funcional e atrofia muscular.

O sintoma mais sério da hemorragia é a interna, já que por não ser visível fica mais difícil de ser identificada, podendo ocorrer em qualquer parte do corpo causando danificação nos nervos, ossos, tecidos e articulações. De modo geral, as hemorragias ocorrem em articulações (hemartrose) como cotovelos e joelhos, hematomas (nos músculos), hemorragias no sistema nervoso, nas cavidades oral e nasal, no pescoço e na urina. (JONES, 1982).

Em casos de sangramento no antebraço ou virilha, a hemofilia pode resultar em pressão nos nervos, dormência e dor. (JONES, 1982; OLIVEIRA, 2010).

3.5.1 Hemartroses

As hemartroses são determinadas como hemorragias articulares, as quais se encontram com maior frequência nos doentes com hemofilia, se desenvolvendo de repente durante a noite, a articulação afetada fica repleta de sangue, aquecido e assim tornando-se dolorosa, ou então podem ocorrer de modo gradual sem dor ficando os movimentos dos músculos de modo parcial atingidos (Rodrigues, 2005).

As articulações mais alcançadas são: joelho, cotovelo, tíbio e fêmur, podendo haver envolvimento em qualquer articulação. (JONES, 1982).

Hemorragias repetidas numa articulação podem resultar em destruição extensa de cartilagem articular, hiperplasia sinovial e deformidade articular, atrofia muscular e contraturas do tecido (BEUTLER et al, 1995).

Rodrigues (2005) cita que a administração do fator de coagulação ausente deve ser realizada de modo imediato logo que detectar a hemorragia, e antes de iniciar o tratamento deve utilizar terapias ortopédicas como o apertar a articulação com uma ligadura elástica, aumentando assim a pressão nos tecidos, isso pode reduzir, prevenir as alterações, assim como controlar a hemorragia.

3.5.2 Hematomas

Os hematomas superficiais, localizados no tecido subcutâneo, que causam desconforto e descoloração da pele, não tem significado clínico importantes, porém em alguns casos podem provocar febre e infecção (RODRIGUES, 2005).

Já os hematomas profundos, geralmente intramusculares, causam dor e edema, a sua gravidade resultam da sua extensão e localização. Os hematomas muitos volumosos podem ocasionar anemia aguda, problemas neurovasculares, como paralisia dos nervos e/ou deformidade, coxa, glúteo e antebraço (JONES, 1985).

O membro presumido deve ser colocado um pouco elevado sobre um plano inclinado. A aplicação de gelo embrulhadas em panos de flanelas pode ser útil. (Rodrigues, 2005).

Os hematomas do músculo abdominal são frequentes e distinguidos pela dor abdominal, flexão dolorosa da anca e a impossibilidade de levantar o calcanhar do plano do leito (RODRIGUES, 2005).

No músculo do antebraço, hematomas muito grandes podem produzir contrações definitivas dos dedos e das mãos, permanecendo estes em forma de garra. Deve-se ainda imobilizar a mão estendida sobre uma tábua devidamente acolchoada (JONES, 1982).

3.5.3 Hemorragias na cavidade oral, nasal e pescoço

Em todas estas regiões é necessário o tratamento imediato, já que a área compreendida pode ser grande nos tecidos poucos densos da cabeça e do pescoço e assim podem intervir na respiração, por isso é necessário que administre o fator que está ausente em doses muito mais elevadas do que as utilizadas para estancar as hemorragias musculares e das articulações (Rodrigues, 2005).

Pode ser administrado antibiótico caso a hemorragia surja de uma inflamação da garganta ou de outra zona inflamada.

Quando há sangramento da língua, é preciso que se introduza uma injeção de uma dose moderada do fator em falta permite a recuperação do paciente sem necessidade de hospitalização. (Rodrigues, 2005).

3.5.4 Hemorragias do sistema nervoso

As hemorragias do sistema nervoso central é o quadro mais perigoso para o paciente hemofílico, sendo a causa da morte de um terço dos doentes com hemofilia. Este tipo de hemorragia pode afetar o Sistema Nervoso Central, a espinhal medula, os nervos periféricos, como consequência de hemorragia em músculos, ou articulações próximas (Rodrigues, 2005)

Rodrigues (2005) ressalta que a hemorragia intracraniana pode ser dividida em três grupos, sendo eles: subdural, subaracnóidea e intracerebral, as quais revelam sintomas como as cefaleias, vômitos, convulsões, ou até mesmo estado de coma nos doentes.

A hemorragia na espinha medular assinala-se com a dor no local e perda que progride da função motora abaixo dela (GÓSS, 2008).

As hemorragias intramusculares e as articulares podem originar lesões dos nervos adjacentes (COMAR; DAMCHURA E SILVA, 2008).

3.5.5 Hematúria

Este tipo de sinal da hemofilia, discorre-se de uma pequena hemorragia presente na urina que os hemofílicos podem deixar sem tratamento, durante o dia, apenas é feita observações, repouso e ingestão abundante de água . No entanto, se a hemorragia cursar com dores, deve ser imediatamente administrado uma pequena dose do fator em falta (RODRIGUES ,2005)

Conforme Jones (1982) se a urina apresenta coloração avermelhada por muito tempo, pode-se tratar de uma infecção, ou outra anomalia, sendo assim deve-se averiguar.

3.6 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da Hemofilia baseia-se na História Clínica do paciente (sangramentos na infância, hereditariedade, entre outros) e nos exames físicos e

laboratoriais, tais como hemograma, contagem de plaquetas, tempo de sangramento e tempo de protrombina (VERRASTOR, 2005).

O diagnóstico laboratorial da hemofilia é feito quando a dosagem da atividade dos fatores VIII e IX é menor que 25% sendo que, como já foi citado, a atividade de 1% corresponde a 1U/dl ou 0,01U/ml do fator da coagulação circulante no plasma (MARQUES et al, 2010).

O hemograma completo, segundo Góss (2008) consiste na retirada de uma amostra de sangue encaminhada para o estudo da contagem dos glóbulos brancos (leucócitos), vermelhos (hematócitos) e das plaqueta.

Conforme Comar, Danchura e Silva (2008), a contagem de plaquetas por meio do uso de microscópio é uma ferramenta muito importante na avaliação dos pacientes com doenças que atacam as plaquetas, na medida em que complementa e fortalece as informações abastecidas pelos analisadores hematológicos, além de servir de ferramenta de controle interno da qualidade das contagens mecanizadas de plaquetas.

O tempo de sangramento é um exame que detecta o tempo que o organismo leva para deixar de ter um pequeno sangramento (COMAR; DANCHURA E SILVA, 208).

Este exame aprecia a resposta do corpo ao sangramento e fundamenta-se em fazer uma pequena e quase indolor incisão na pele e medir o tempo que leva para o sangramento parar. A incisão, em geral, é feita no lóbulo da orelha. (COMAR, DANCHURA E SILVA, 2008).

Laurentis (2008) explica que o tempo de protombina resume-se em um exame realizado em laboratório utilizado para tomar nota a tendência de coagulação sanguínea, ele serve para medir o tempo necessário que o sangue precisa para se coagular e parar o sangramento. Quanto maior for o tempo de protrombina, menor é a quantidade dessa proteína no sangue e isso mostra que existe de modo provável uma falta de vitamina K, problemas de fígado ou anticoagulante circulante o que pode originar hemorragias difíceis de controlar. (LAURENTIS,2008). Este exame é feito por meio da adição de cálcio e tromboplastina ao sangue coletado, para dar início ao processo de coagulação (COMAR, DANCHURA E SILVA, 2008).

Boundy (2004), afirma que os ensaios para os fatores específicos da coagulação podem diferenciar o tipo e a gravidade da hemofilia. Os exames

hematológicos são de extrema importância para o diagnóstico de hemofilia, mas ainda requerem outros exames para avaliar as complicações da hemorragia, tais como: tomografia computadorizada para avaliar hemorragias intracranianas, endoscopia para avaliar sangramento gastrointestinal e artroscopia ou artrografia para examinar complicações articulares.

Pintão; Garcia, 2003 apud Vidal; Almeida (2008) ressaltam que outros exames laboratoriais ajudam no diagnóstico da hemofilia como a urina e função renal. Os exames de imagem se fazem necessário para detecção de sangramento muscular, intracavitário e intracraniano.

“O diagnóstico da hemofilia é suspeitado clinicamente e confirmado através da realização do teste de fator VIII: C” (PIO; OLIVEIRA; REZENDE, 2009).

3.7 TRATAMENTO

O tratamento para hemofilia pode ser feito de duas formas diferentes, seja por meio da administração do fator de coagulação em que há deficiência após uma situação que tenha causado hemorragia ou através da administração de diversas doses deste fator da coagulação como meio de prevenir episódios hemorrágicos (SAY et al, 2010).

Nassif (2008) cita que a restituição do fator é realizada por meio da introdução de injeção intravenosa do concentrado de fator Fator VIII ou IX, a qual de modo normal é obtida a partir de plasma humano, com o objetivo de modificar a coagulação que está seriamente comprometida no paciente hemofílico. Deste modo é possível tratar ou prevenir os sangramentos que frequentemente atacam o portador de hemofilia.

Para pacientes com hemofilia preparações terapêuticas como o crioprecipitado também é indicado, o qual se baseia em uma concentração precipitada a frio do fator VIII, o fator anti-hemofílico (AHF) (COMAR, DANCHURA E SILVA, 2008).

O crioprecipitado (CRIO) é uma fonte concentrada de algumas proteínas plasmáticas que são insolúveis a temperatura de 1°C a 6°C. É preparado descongelando-se uma unidade de plasma fresco congelado à temperatura de 1°C a 6°C. Depois de descongelado, o plasma sobrenadante é removido deixando-se na

bolsa a proteína precipitada e 10-15 ml deste plasma. Este material é então recongelado no período de 1 hora e tem validade de 1 ano (BRASIL,2008).

Say et al(2010) ressalta que a hemofilia também pode ser tratada por meio fisioterapêutico com o objetivo de se evitar incapacidade funcional e proporcionar melhor qualidade de vida para esses indivíduos.

Para que o tratamento seja completo, o paciente deve fazer exames regularmente e jamais utilizar medicamentos, tais como: aspirina, heparina, varfarina e determinados analgésicos, anti-Inflamatórios não hormonais, pois podem agravar os problemas de sangramento (SAY et al 2010).

4. CONCLUSÃO

Conclui-se que a hemofilia é uma doença hemorrágica rara que acomete principalmente a população masculina e de acordo com a gravidade ou deficiência dos fatores de coagulação, as hemorragias podem levar a óbito aos portadores de hemofilia, porém quanto mais rápido o seu diagnóstico e quanto maior a agilidade em entrar com a terapêutica, as complicações podem ser amenizadas.

Sendo assim, é de suma importância à conscientização da população e dos próprios hemofílicos, que estes são pessoas com as mesmas possibilidades e capacidade intelectuais, sociais e de desenvolvimento físico que qualquer pessoa pode ter desde que tenham os cuidados necessários e prevenções.

5. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ABBAS, Abul K; FAUSTO, Nelson; KUMAR, Vinay. **Patologia – Bases patológicas** das doenças. 8 ed. São Paulo: Elsevier, 2010.

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.

Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Guia para o uso de hemocomponentes / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília: Ministério da Saúde, 2008.140 p.: il. – (Série A. Normas e Manuais Técnicos).

BOUNDY J. **Enfermagem médico-cirúrgico**. Tradução: Carlos Henrique Cosendey. Rio de Janeiro: Reichmann e Affonso Editores, 2004. Vol. 2

COMAR, Samuel R.; DANCHURA, Heloísa S. M.; SILVA, Paulo H. Contagem de plaquetas: avaliação de metodologias manuais e aplicação na rotina laboratorial. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter. vol.31 no. 6 São Paulo 2009 Epub Dec 11, 2009**. Disponível em:< > Acesso em: 01 mai. 2013.

FERNANDES; Andrielli Castilho; PESSOLATO; Alícia Greyce; Turatti; FONTES, Aparecida Maria. Hemofilia B sob um olhar panorâmico. **Revista da Universidade Vale do Rio Verde, Três Corações, v. 10, n. 1, p. 275-289, 2012. Disponível em:<<http://revistas.unincor.br/index.php/revistaunincor/article/view/541/0>>**Acesso em: 10 mai. 2013.

GÓSS, Aline Matos. Hematologia. Disponível em: < <http://www.infoescola.com/medicina/hematologia/>> Acesso em: 01 mai. 2013.

JONES, P. Living with Hemophilia. 1 ed. Medical and Technical Publishing Co. Ltda: EUA, 1982. Disponível em: < <http://biogilde.files.wordpress.com/2010/11/hemofilia.pdf>> Acesso em 20 abr. 2013.

LAURENTIS, Jovi. O que é tempo de protrombina. Disponível em:< <http://www.jornallivre.com.br/156444/o-que-e-tempo-de-protrombina.html>> Acesso em: 01 mai. 2013.

LOURENÇO, Claudete. Reabilitação em Hemofilia. Disponível em: < <http://drauziovarella.com.br/crianca-2/reabilitacao-em-hemofilia/>> Acesso em: 02 mai. 2013.

MARQUES et al. O papel da enfermagem no cuidado com o hemofílico. 2010. Disponível em: < <http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:y6ffRPdyb-oJ:www.blogsvp.com/wp-content/uploads/2010/11/O-PAPEL-DA-ENFERMAGEM-NO-CUIDADO-COM-O-HEMOFILICO.doc+DIAGN%C3%93STICO+CONFIRMAT%C3%93RIO+hemofilia&cd=22&hl=pt-BR&ct=clnk&gl=br>> Acesso em: 10 mai. 2013.

MARQUES, Marise P. C; LEITE, Érica S. T. Cuidados com o paciente com hemofilia. e doença de Von Willebrand na cirurgia eletiva otorrinolaringológica. **Rev. Bras. Otorrinolaringol. vol.69 no. 1 São Paulo Jan./Feb. 2003.** Disponível em: < http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-72992003000100008> Acesso em: 20 abr. 2013.

NASSIF, Gabriela Moltini. Hemofilia. Disponível em:< https://docs.google.com/viewer?a=v&q=cache:WMTAtKu390QJ:www.laboratoriocal.com.br/palestras/Hemofilia.ppt+artigo+hist%C3%B3ria+da+hemofilia&hl=ptBR&gl=br&pid=bl&srcid=ADGEEShsgh4sFsBn2XS0JnlzUg_LTZdJtAv6HQqmn53m8LgOHjq2NYBdPyQF2KdSXFBEzdBWPmEVFJvuCUN6hHcsKZI_rd7tfzAjJaD_XvaionrO2Ow_h3HON1CDNcO22qwbjCB&sig=AHIEtbR6ferSb1qzBXje0I6FFnOqmmL85Q> Acesso em: 15 abr. 2013.

NEGRIER, Claude. Hemofilia B. Disponível em: < http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=PT&Expert=98879> Acesso em 01 mai. 2013.

OLIVEIRA, Emily. Hemofilia A B C – Causas, Sintomas e Tratamentos. Disponível em:< <http://www.noticiaki.com/hemofilia-a-b-c-causas-sintomas-e-tratamento.html>> Acesso em: 02 mai. 2013.

OLIVEIRA, Edilberto Antônio Souza de. Hemofilia – Etiologia e Incidência. Disponível em: < <http://www.ebah.com.br/content/ABAAAAJ-QAE/hemofilia>> Acesso em: 30 abr. 2013.

PINTO et al. Hemofilia A. Disponível em: < http://www.slidefinder.net/h/hemofilia_giselle_martins_pinto_nelson/hemofiliaa/30819320> Acesso em 08 mai. 2013.

PIO, SF; OLIVEIRA, G; REZENDE, SM. As bases moleculares da hemofilia A. Rev. Assoc. Med. Bras., São Paulo, v. 55, n. 2, 2009. Disponível em www.scielo.br > acesso em: 12 de agosto, 2010.

RODRIGUES, Nádía Carolina Amorim. Hemofilia: Origem, transmissão e terapia genética. Disponível em: <<http://biogilde.files.wordpress.com/2010/11/hemofilia.pdf>> Acesso em: 20 abr. 2013.

ROSSI-FERREIRA, Rosana et al. Obtenção e caracterização de anticorpo monoclonal murino anti-fator VIII da coagulação sangüínea. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, v. 28, n. 2, abr./jun., 2006.

SAY, K.G; Granito, R.N; Pinto, K.N. Z; Rennó, A.C.M. A fisioterapia na assistência a portadores de hemofilia. Disponível em:< <http://periodicos.unitau.br/ojs->> Acesso em: 20 abr. 2013.

TAVARES, Alice. Investigação e Tratamento de hemofilia. Disponível em:<http://medicosdeportugal.saude.sapo.pt/utentes/investigacao/investigacao_e_tratamento_da_hemofilia_1> Acesso em: 16 abr. 2013.

VERRASTRO, Terezinha. **Hematologia e hemoterapia**. São Paulo: Atheneu, 2005.

VIDAL, Tássia de Oliveira; ALMEIDA, Fabiane de Amorim. . Hemofilia na infância: o impacto da doença sobre a atuação dos pais na educação da criança. Einstein, 2008. Disponível em:< www.scielo.br > Acesso em: 09 mai. 2013.

ZAGO, M. A.; FALCÃO, R. P. **Hematologia fundamentos e prática**. São Paulo: Atheneu, 2004.

www.vivercomhemofilia.com/rubricas.aspx?id_seccao=1&id_rubrica=5. Acessado em 30 abr. 2013.

www.cromossomosalegres.blogspot.com.br/ Acessado em 30 abr. 2013.

www.hemofilia.webnode.pt/transmiss%C3%A3o%20da%20doen%C3%A7a/
Acessado em 01 mai. 2013.

