

# HEMOFILIAS ADQUIRIDAS

Paulo Cesar Naoum, BM, Ph D  
Diretor da Academia de Ciência e Tecnologia de  
São José do Rio Preto.

## Introdução

A hemofilia é conhecida desde a época em que foi escrito o Talmud, texto Judaico, entre os anos 50 – 130 d.C.. Segundo o texto sagrado, uma criança não deveria ser circuncisada se já tivessem morrido dois de seus irmãos em tal procedimento. Atualmente se sabe que a hemofilia é uma doença hereditária, com DNA defeituoso nos genes que controlam a síntese dos fatores 8 ou 9, ambos localizados no cromossomo X. Por essa razão a hemofilia é sabidamente de origem hereditária. A deficiência do fator 8 é a causa da hemofilia do tipo A e a deficiência do fator 9 está relacionada com a hemofilia do tipo B. A hemofilia A é muito mais freqüente que a hemofilia B e ambas podem ser graduadas de acordo com sua gravidade em leve, moderada e acentuada. Infelizmente, as formas acentuadas de gravidade são as mais freqüentes. A prevalência da hemofilia hereditária, independente do tipo e das formas de gravidade, é de um caso para cada 10 mil pessoas, ou seja, em uma cidade com 3 milhões de habitantes é possível imaginar que haja cerca de 300 hemofílicos.

Nas hemofilias hereditárias graves, as hemorragias são espontâneas e as atividades mais simples, por exemplo, caminhar, correr ou subir escadas, podem causar hemorragias dentro das articulações (joelhos, tornozelos, cotovelos, principalmente) e músculos. As dores são provocadas por acúmulo de sangue nessas articulações e são conhecidas por hemartroses. Da mesma forma, a pele, músculos e mucosas também podem ter sangramentos espontâneos. É importante destacar que cerca de 30% dos hemofílicos nunca tiveram história familiar de sangramentos e muitos desses casos são descobertos durante uma simples extração de dentes, quando ocorrem sangramentos contínuos por um longo tempo.

Recentemente tem sido denominada por **hemofilias adquiridas** situações clínicas que mimetizam as hemofilias tradicionais e que tem como principal causa a ação de anticorpos da pessoa contra seus próprios fatores da coagulação.

## Hemofilias Adquiridas

As hemofilias adquiridas foram relatadas em pacientes com sintomatologia típica das hemofilias hereditárias, porém ao serem dosados os fatores 8 e 9, ambos estavam com concentrações e estruturas químicas normais. A partir desses vários achados, os pesquisadores passaram a buscar qual a(s) causa(s) dessa nova hemofilia. Observaram que esses pacientes tinham em seu sangue anticorpos, inicialmente denominados por “inibidores da coagulação”, que bloqueavam a ação dos fatores de coagulação. Atualmente se sabe que o alvo mais comum da ação desses auto-anticorpos é o fator 8, e os pacientes “mimetizam” clinica similar ao da hemofilia do tipo A grave.

As pesquisas realizadas por meio de histórias clínicas desses pacientes e testes laboratoriais específicos, mostraram que a hemofilia adquirida pode estar relacionado com as seguintes causas primárias:

- artrite reumatóide
- doenças auto-imunes (ex.: lupus)
- doenças da pele (ex.: psoríase)
- diversos tipos de câncer
- medicamentos (ex.: penicilina)
- gestação

Por outro lado, a hemofilia adquirida é mais comum em pessoas idosas – fato inicial que chamou a atenção dos médicos e pesquisadores, uma vez que a hemofilia hereditária se manifesta a partir dos primeiros anos de vida.

O maior problema da hemofilia adquirida é definir o tratamento, uma vez que a simples reposição de fator 8 pode também sofrer ao ataque de auto-anticorpos. Dessa forma, a única via de eliminar os auto-anticorpos é por imunossupressão.

## **Referências**

Howard, M.R. & Hamilton, P. J – Haematology. Capítulo 7: Hemostasia and Trombosis. Elsevier Ed, 2008.

Hoffbrand, A.V., Pettit, J.E & Moss, P.A.H – Essencial Haematology. Blackwell Science Ed. 4<sup>th</sup> ed, 2002.

Naoum P.C – Em nome do DNA. Em fase de edição, 2009.