

Conheça as causas e os sintomas da hemofilia

O Especial Cidadania desta semana traz informações sobre as coagulopatias ou doenças hemorrágicas, como as hemofilias. Coagulopatias são desordens que ocorrem quando há algum problema com os fatores de coagulação. Esses fatores são 13 das muitas proteínas presentes no sangue humano.

Os 13 fatores trabalham juntos e são responsáveis pela formação do coágulo que estanca o san-

gramento.

Em pessoas com hemofilia, os fatores VIII ou IX estão baixos ou ausentes e, por isso, a reação em cadeia é interrompida, o coágulo não se forma corretamente e a hemorragia continua. Outras coagulopatias hereditárias menos frequentes são: deficiência de fibrinogênio, deficiência de fatores II, V, VII, X, XI e XIII, e a doença de von Willebrand.

A doença de von Willebrand

ocorre quando o fator de coagulação chamado de Fator de von Willebrand (FvW) não funciona corretamente ou quando não é produzido em quantidade suficiente no sangue. Em muitos pacientes com a doença de von Willebrand pode haver uma menor quantidade também do fator VIII, pois a proteína de von Willebrand também atua como transportadora desse outro fator no plasma.



MARCOS BERGAMASCO/SECOM- MT

Transfusão de sangue faz parte do cotidiano do hemofílico: maior risco são as hemorragias internas, principalmente em músculos

Hemofílico pode levar vida normal

Hemofilia é uma desordem hereditária da coagulação que afeta aproximadamente, segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), uma em cada 10 mil pessoas. No Brasil, há cerca de 9 mil hemofílicos. Em mulheres, casos de hemofilia são muito raros.

Pessoas com hemofilia A têm déficit do fator VIII de coagulação do sangue; e as com hemofilia B, déficit do fator IX. A hemofilia B só foi distinta da A em 1952, e é comumente chamada de doença de Christmas. No Brasil, 80% a 85% são hemofílicos A e 15% a 20% são hemofílicos B.

TRANSMISSÃO – O par de cromossomos que determina o sexo do ser humano é XX para mulheres e XY para homens. Cada cromossomo tem numerosos genes. O gene da hemofilia é ligado ao cromossomo X. O homem hemofílico passa o gene para suas filhas, mas não para seus filhos. A filha do hemofílico é sempre portadora do gene da hemofilia, mas não é hemofílica porque seu segundo cromossomo X, que herdou da mãe, não tem o gene da hemofilia e domina o cromossomo X do pai. Esta mulher portadora do gene da hemofilia pode transmiti-lo para 50% de seus filhos homens – que serão hemofílicos – e para 50% das suas filhas, que serão

também portadoras. Os casos de mulheres hemofílicas são muito raros, mas uma mãe portadora do gene e um pai hemofílico têm 25% de chance de ter uma filha com a doença. Também há casos de hemofilia não hereditários, que ocorrem em famílias sem antecedentes. Esses casos são provocados por mutações (mudanças inesperadas) espontâneas do gene.

GRAUS – A quantidade de fator coagulante é o que classifica a hemofilia em leve, moderada ou grave. Hemofílicos leves têm de 6% a 24% de fator; hemofílicos moderados têm de 1% a 5% de fator. Na hemofilia grave, a quantidade de fator é inferior a 1%. Pessoas com hemofilia leve têm raros episódios hemorrágicos, que normalmente estão relacionados a grandes traumas ou cirurgias. Hemofílicos graves freqüentemente apresentam sangramentos cuja causa não é evidenciada, chamados de sangramentos espontâneos.

TRATAMENTO – Embora o tratamento de reposição com fatores VIII ou IX possam manter o hemofílico em condições de levar uma vida perfeitamente normal, segundo a Federação Mundial de Hemofilia, somente cerca de 25% dos hemofílicos no mundo recebem esse tratamento adequado. No

Brasil, todos os hemofílicos têm direito a receber de graça do Sistema Único de Saúde (SUS) os medicamentos e o tratamento. Alguns hemofílicos estão treinados para fazer a reposição do fator deficitário com a auto-aplicação, por via endovenosa. Também é possível fazer a reposição em um centro hematológico. Os concentrados de fatores de coagulação utilizados para a reposição são retirados do plasma (porção líquida do sangue humano) de doadores e devem ser tratados para tornar inativos vírus como o da Aids (HIV) e o da hepatite C (HCV), evitando a transmissão de doenças. Os hemofílicos sangram mais vezes e por mais tempo que indivíduos com níveis normais de proteínas. Isso não quer dizer que pessoas com hemofilia sangrem até morrer por pequenos traumas. O maior problema são as hemorragias internas, principalmente dentro dos músculos (hematomas) e dentro das articulações (hemartroses). Uma vez constatado o sangramento, é necessário fazer a reposição do fator anti-hemofílico deficitário, imobilização e uso de gelo. Mas, para que o tratamento seja completo, o paciente deve fazer exames regularmente e jamais utilizar medicamentos que não sejam recomendados pelos médicos.

Fonte: Associação dos Hemofílicos do Rio de Janeiro (AHRJ).

Doença de von Willebrand

A doença de von Willebrand é um distúrbio hereditário caracterizado por lentidão anormal da coagulação do sangue provocada pela carência ou ausência do fator de von Willebrand (FvW).

Alterações genéticas relacionadas ao FvW ocorrem em aproximadamente uma em cada mil pessoas, na mesma proporção em homens e mulheres.

No entanto, só são graves em 1% delas. Apenas as pessoas que possuem deficiência grave

necessitam de tratamento, que consiste em aumentar o nível sanguíneo do FvW e do fator VIII.

Pequenos sangramentos ou hematomas não requerem tratamento específico. Em eventos hemorrágicos mais severos, podem ser utilizados medicamentos capazes de elevar os níveis de FvW e, assim, limitar o sangramento.

Fonte: Associação dos Hemofílicos do Rio de Janeiro (AHRJ)

Estatual vai produzir hemoderivados

O Brasil, hoje, importa 90% dos hemoderivados que consome. Entre eles, as unidades de fatores de coagulação distribuídas pelos hemocentros. No final de 2004 foi criada por lei (Lei 10.972/04) a Empresa Brasileira de Hemoderivados e Biotecnologia (Hemobrás). A diretoria da empresa foi nomeada em agosto de 2005. A Hemobrás tem como objetivo produzir hemoderivados a partir do fracionamento do plasma obtido no Brasil. No ano passado, a fábrica da Hemobrás começou a ser construída em Goiana (PE), que deve começar a funcionar em 2008. Segundo a Agência Brasil, em agosto deste ano foi firmado um convênio entre o Ministério da Saúde e a Hemobrás que permitirá que 160 hemocentros recebam equipamentos para congelar e armazenar o sangue

coletado de doadores em todo o país. O objetivo é chegar à auto-suficiência na produção de plasma e hemoderivados no Brasil até 2010. Para o presidente da Hemobrás, João Paulo Baccara, além de garantir a eficiência nas transfusões de sangue, o novo equipamento vai possibilitar mais qualidade do plasma armazenado. “Para que o plasma tenha qualidade em excelência, de nível internacional, ele tem que ser congelado o mais rápido possível”, explicou. Atualmente, o Brasil gasta US\$ 130 milhões com a importação de fatores sanguíneos que ajudam na coagulação do sangue de hemofílicos. Com o convênio, os materiais devem ser produzidos no Brasil e destinados aos pacientes do Sistema Único de Saúde (SUS), com preço mais acessível.

Informações

Ministério da Saúde
Disque Saúde: 0800 61-1997
www.saude.gov.br

Ouvidoria Geral do SUS
Tel: (61) 3448-8900 e 3448-8926

Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa)
Disque Medicamentos:
0800 644-0644
www.anvisa.gov.br
Endereços, telefones e sites dos hemocentros:
www.anvisa.gov.br/sangue/hemo.htm

Federação Brasileira de Hemofilia/Centro dos Hemofílicos

do Estado de São Paulo
Rua Capitão Macedo, 470 Vila Clementino - São Paulo (SP)
CEP 04021-020
Tel: (11) 5573-0648/5573-4814
<http://chesp.sites.uol.com.br>

Associação dos Hemofílicos do Rio de Janeiro (AHRJ)
AHRJ - Rua do Acre, 51/201, Centro - Rio de Janeiro (RJ)
Tel: (21) 2203-0742 (das 9h às 17h)
www.ahrj.org.br

Associação dos Hemofílicos e Pessoas com Doenças Hemorrágicas Hereditárias
www.hemofilico.com.br

Federação Mundial de Hemofilia
www.wfh.org (inglês, francês e espanhol)

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio)
Tel: (21) 2299-9442
www.hemorio.rj.gov.br

Hemofilia Brasil
Tel: (15) 3332-9122
<http://hemofilia.sites.uol.com.br/>

Divisão de Medicina de Reabilitação do Hospital das Clínicas
Tel.: (11) 5549-0111
www.hcnet.usp.br/haux/dmr

