

Hemofilias A e B na Sala de Urgência

Autores e Afiliação:

Emerson Rafael Lopes. Médico Assistente da Divisão de Emergências Clínicas do Departamento de Clínica Médica da FMRP-USP; Luciana C. O. De Oliveira. Médica Assistente da Divisão de Hematologia e Hemoterapia do Departamento de Clínica Médica da FMRP-USP.

Área:

Unidade de Emergência / Subárea: Clínica Médica.

Objetivos:

Orientar a abordagem inicial das urgências e emergências do paciente portador das Hemofilias A e B.

Data da última alteração: Segunda-feira, 24 de julho de 2017

Data de validade da versão: Quarta-feira, 26 de setembro de 2018

Definição / Quadro Clínico:

Definição

- As Hemofilias Hereditárias A e B são coagulopatias que decorrem da deficiência quantitativa ou qualitativa dos fatores VIII e IX da coagulação, respectivamente. São herdadas como condições recessivas ligadas ao cromossomo X. As manifestações clínicas caracterizam-se pelo surgimento de sangramentos espontâneos ou aos mínimos traumas, como hemartroses e sangramentos musculares.

Classificação

- Leve: >5% da atividade do fator;
- Moderada: entre 1 e 5% da atividade do fator;
- Grave: <1% da atividade do fator;
- Presença ou ausência do Inibidor.

Diagnóstico:

- Diagnóstico se dará pelo quadro clínico, anamnese e exame físico;
- Duração e localização do sangramento;

- Presença de sinais de alerta: sintomas neurológicos, sintomas de síndrome compartimental, presença de hematúria; instabilidade hemodinâmica;
- Exame Físico: dirigido para sintomatologia e localização do sangramento;
- Peso.

Exames Complementares:

- Laboratoriais: Hemograma completo, TP, TTPA, urina rotina de acordo com gravidade / localização do sangramento e condições clínicas.
- Imagem: de acordo com sítio do sangramento. Tomografia de abdome na suspeita de hematoma de iliopsas.

Tratamento:

1. Dose da reposição dependerá do sítio e da gravidade do sangramento, conforme tabela em anexo.
 - Reposição do fator VIII (meia-vida de 8 a 12 h).
 - Dose (UI) = (Peso x % do fator a elevar)/2.
 - Reposição do fator IX (meia-vida de 18 a 24h).
 - Dose (UI) = Peso x % do fator a elevar.
2. Situações Especiais
 - Epistaxe: Cuidados locais, avaliação Otorrinolaringologia e uso de anti-fibrinolíticos;
 - Hematoma Muscular em braço e perna: risco de síndrome compartimental;
 - Hematúria: NUNCA administrar fator num primeiro momento; iniciar hidratação vigorosa, repouso e descartar infecção; se persistência e associação com cólica abdominal, descartar nefrolitíase.
 - Suspeita / confirmação de TCE: sempre realizar tomografia de Crânio e solicitar avaliação Neurologia;
 - Presença de Inibidor (anticorpo contra o fator VIII ou o fator IX): Discutir caso com equipe da Hematologia.
 - Manejo depende das manifestações clínicas e da quantificação do inibidor, podendo se utilizar desde altas dose de fator VIII na Hemofilia A até fatores de bypass nas duas patologias, como FEIBA e Fator VII ativado.

Anexos:

Tabela 1: Necessidade de reposição de fator de acordo com o tipo de sangramento.

Indicação	A (% fator a elevar na 1 dose)	B (% fator a elevar na 1 dose)
Sangramento Menor - Hemartrose precoce ou pequeno volume; - Sangramento muscular discreto; - Epistaxe severa; - Gengivorragia refrataria anti-fibrinolíticos;	30%	30%
Sangramento Maior - Hemartrose tardia ou grande volume, além de quadril ou ombro; Sangramento muscular grave (Ileopsoas, braço e perna); - Hematoma pescoço, faringe ou língua; - Profilaxia trauma severo sem sangramentos	50%	50%
Sangramento Ameaçador à Vida - Intracraniano - Pré cirurgia - Politruama - Trato Gastro-intestinal - Hematoma retroperitoneal - Sd. Compartimental	100%	100%