

Dificuldades na atenção ao paciente hemofílico – Relato de Caso

Elaine Maria Borges Mancilha
Hospital Guilherme Álvaro – Doutora

Renata Russo
Clínica Médica Ana Rosa

Olivia Rodrigues Lage
Hospital Guilherme Álvaro – Mestre

Renata de Oliveira Costa
Hospital Guilherme Álvaro – Doutora

Rosângela Maria Santos
Hospital Guilherme Álvaro

Giuseppina Maria Patavino
Hospital Guilherme Álvaro – Doutora

Introdução

Hemofilia A é uma condição hereditária rara e está associada a mutações no gene que codifica o F VIII, localizado na porção 2.8 do braço longo do cromossomo X. Esta mutação ocasiona dano na hemostasia secundária, que leva a sangramentos espontâneos ou pós trauma/cirúrgicos. Segundo consenso da International Society of Thrombosis and Haemostasis recomenda-se classificar os pacientes como: a) graves, aqueles que possuem F VIII:C inferior a 1% do normal ou < 0.01 IU/ml; b) moderados, aqueles que possuem F VIII:C entre 1%-5% do normal ou $0.01 - 0.05$ IU/ml e c) leve, aqueles que possuem F VIII:C $> 5\% - 0.05$. O tratamento inclui a profilaxia medicamentosa com fator VIII purificado e mais recentemente com anticorpo monoclonal. Todos fornecidos pela Hemorrede através do controle informatizado pela plataforma WebCoagulopatia. **Objetivo:** Descrever a história de um caso de hemofilia A grave, com abandono do acompanhamento especializado. Atendido inicialmente hospitais periféricos, sem expertise em hemofilia, com posterior admissão em hospital de referência em hemofilia, com complicações subseqüentes em unidade de terapia intensiva. Com enfoque no suporte do Governo do Estado de São Paulo através da Hemorrede. **Relato:** Paciente do sexo masculino, 46 anos, profissional de saúde, natural do Paraná, procedente da Baixada Santista.

Paciente com hemofilia A, grave, F VIII:C=0,1%, sem seguimento ambulatorial, última consulta em outubro de 2018 e não fazia uso de profilaxia medicamentosa contra sangramentos. Em 13/04/22 após se automedicar com Diclofenaco Sódico por 5 dias, apresentou quadro de tontura e prostração acompanhado de fezes escurecidas. Procurou atendimento médico no hospital Irmã Dulce em Praia Grande -SP, onde recebeu 2 concentrados de hemácias e 7 unidades de crioprecipitado em 19/04/22. Recebeu alta e retornou em 25/04/22 com nova piora do quadro de melena.

Transferido para Hospital Guilherme Álvaro, referência em hemofilia na Baixada Santista, com anemia grave (hemoglobina=4,3g/dL) secundária a hemorragia digestiva (melena). No dia 29/04/22 introduzido fator VIII recombinante 3500UI de 12/12H, já em leito de UTI. Ainda havia necessidade de via de acesso mais calibroso pela quantidade fatores e transfusão necessários. Foi tentado passagem de acesso central cervical direita porém procedimento foi suspenso por ter sido observado hematoma volumoso em região cervical direita pós tentativa de punção. Devido a necessidade de acesso calibroso, em momento posterior, passado cateter em veia femoral. No dia 30/04/22 evoluiu com quadro de insuficiência respiratória por hipóxia e parada cardiorrespiratória, sendo necessária intubação orotraqueal.

Manteve-se em grave estado geral, com sangramento recorrente em trato gastrointestinal e trombose em sistema nervoso central, seguida de hemorragia subdural. Durante esta internação, provavelmente decorrente dos múltiplos sangramentos, associado a infusão de plasma em serviços não especializados, paciente desenvolveu inibidor em alta titulação. Exame do paciente realizado em 09/05/2022 evidenciou 0,1% de fator VIII por método coagulométrico e presença de inibidor com a titulação de 128 Unidades de Bethesda/mililitro. Desta forma, usou-se para este paciente fator VIII, complexo protrombínico parcialmente ativado, fator VII ativado (**Tabela 2**) além de hemocomponentes (total de 162 bolsas de hemocomponentes - **Tabela 1**) até seu óbito em 12/06/22.

Discussão

Estatísticas atuais mostram que há 10.984 mil pacientes com hemofilia A no Brasil, cadastrados no sistema Hemovida- Web Coagulopatia; sendo o país com a terceira maior população de hemofilia A do mundo, de acordo com a Federação Mundial de Hemofilia (WFH).³ O Hospital Guilherme Álvaro é referência da Baixada Santista e Vale do Ribeira- SP, para 101 pacientes com Hemofilia A.

Os hemofílicos tem acesso regular a consultas médicas especializadas, a profilaxia medicamentosa com uso de fator VIII, tratamento de imunotolerância e mais recentemente uso de anticorpo monoclonal; além de cuidados de rede multiprofissional. No entanto, por ser uma doença crônica a perda de seguimento é frequente, mesmo na população com fácil acesso aos serviços de saúde e com consciência sobre a doença, como o paciente relatado que era Agente de saúde. Essa perda de seguimento é constatada também em outros centros do Brasil, como explicitado por Nunes A. *et. al* em que de 36 hemofílicos cadastrados no Hospital das Clínicas FMRP/USP, apenas 23 pacientes estavam em acompanhamento regular; o que reflete a realidade de nosso centro, que mesmo oferecendo tratamento especializado apresenta perda de seguimento como o caso relatado, que não comparecia ao ambulatório desde 2018 e não fazia uso de profilaxia de sangramento.⁴

Conclusão

Deve ser ressaltada a importância de equipe multidisciplinar com expertise na patologia de base visando minimizar as intercorrências secundárias a procedimentos usualmente necessários em unidades de terapia intensiva, bem como, fazer uso racional de fatores de coagulação e hemocomponentes. Também é imperativo prevenir complicações relacionadas a infusão dos derivados do sangue tal como ocorreu neste caso a presença de inibidor em alta titulação que impediu a hemostasia adequada do paciente. O apoio da Hemorrede é necessário para a manutenção de estoques adequados para suprimento de cada instituição, bem como o remanejamento de fatores para melhor assistência a casos críticos e excepcionais como este.

Dados Imunohematológicos

Tipagem ABO/RH: O+

PAI

PAI positivo 14/05/22

Anticorpos: Anti-Dia/Anti-E/Anti-Lua/ Anti-K/
Anti-Lua/Anti-Dia

Antígenos identificados: D+, C+c-E-e+ Cw- K-
Lua-Dia-

Tabela 1. Hemocomponentes utilizados durante a internação.

Hemocomponentes	Quantidade Por unidade
Concentrado de hemácias	8
Concentrado de hemácias irradiadas	14
Concentrado de Plaquetas irradiadas	8
Crioprecipitado	62
Plasma fresco congelado	70

Tabela 2. Hemoderivados utilizados durante a internação.

Hemoderivados	Quantidade de frascos
Complexo Protrombínico Parcial ativado	8
Fator VII	794
Fator VIII	133

Referências

1. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Manual de hemofilia / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – 2. ed., 1. reimpr. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015. 80 p. : il.
2. VS Blanchette, et al. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, Oxford, v. 12, n. 11, p. 1935-1939, 2014.
3. World Federation of Hemophilia. Report on the Annual Global Survey 2020. Disponível em: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-2045.pdf>- acessado em 19/07/2022
4. A.A. Nunes, S. Blenda, C. Rodrigues, et al., Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatório de hematologia. *Rev Bras Hematol Hemoter.* 31 (6), 2009.<https://doi.org/10.1590/S1516-84842009005000085>- acessado em 19/07/22