



**MINISTÉRIO DA SAÚDE
SECRETARIA DE ATENÇÃO À SAÚDE
DEPARTAMENTO DE ATENÇÃO ESPECIALIZADA
COORDENAÇÃO GERAL DE SANGUE E HEMODERIVADOS**

Ofício-Circular nº 039/2012/CGSH/DAE/SAS/MS

Brasília, 23 de maio de 2012.

Assunto: Ampliação de dose domiciliar para pacientes com hemofilia A e B

Prezado(a) Senhor(a),

Considerando-se o quantitativo de medicamento atualmente disponibilizado aos estados e ao Distrito Federal com o objetivo de promover melhorias na assistência aos portadores de coagulopatias hereditárias, informamos que:

1. Em anexo consta recomendação para ampliação de doses domiciliares de pacientes com hemofilia A e B.

Atenciosamente,

RODRIGO LINO DE BRITO
Coordenador-Geral de Sangue e Hemoderivados - Substituto



Recomendação para ampliação de dose domiciliar para hemofilia A e B para os tratadores e para os serviços de tratamento de hemofilia.

Maio de 2012

1. Introdução

A hemofilia é uma doença hemorrágica, de herança genética, caracterizada pela deficiência do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B) da coagulação. A hemofilia é classificada de acordo com o nível plasmático de atividade coagulante do fator deficiente em: leve, quando o nível de fator varia entre 5% a 40%, moderada, de 1% a 5% e grave, se inferior a 1%. As manifestações clínicas mais freqüentes nos pacientes com hemofilia são as hemorragias músculo-esqueléticas, principalmente as hemartroses. Hemartroses de repetição em uma mesma articulação levam à degeneração articular progressiva, denominada artropatia hemofílica. O tratamento utilizado para prevenção e/ou tratamento das hemartroses (ou outros episódios hemorrágicos em hemofilia) envolve a infusão intravenosa do fator de coagulação deficiente (concentrado de fator VIII ou IX), que pode ser realizado em nível hospitalar, ambulatorial ou domiciliar.

Existem 3 modalidades de tratamento de reposição na hemofilia: tratamento de demanda, profilaxia primária e profilaxia secundária (que pode ser de curta ou longa duração). O tratamento de demanda refere-se à infusão do fator de coagulação durante/após cada episódio hemorrágico para cessar o sangramento e amenizar o desenvolvimento da artropatia hemofílica. A reposição deve ser repetida diariamente até que os sinais/sintomas de hemorragia cessem. A profilaxia secundária refere-se à infusão regular de concentrado de fator de coagulação deficiente por um período variável de tempo para prevenção de sangramentos recorrentes em articulações já comprometidas. A profilaxia primária refere-se à reposição do fator de coagulação deficiente de forma regular (2-3 vezes por semana) por longo período (podendo ser indefinidamente) para a prevenção das hemartroses. A profilaxia primária está indicada nas hemofilias graves após a ocorrência da primeira hematrose.

A proposta descrita neste documento visa **ampliar a liberação de doses domiciliares para tratamento de demanda para todos os pacientes com hemofilia A e B sem inibidor**, que não estejam em programa de profilaxia primária. Para estes, existe programa específico recomendado pelo Ministério da Saúde. A medida de ampliação das doses domiciliares tem como objetivo proporcionar o pronto tratamento domiciliar das hemorragias de intensidade leve e moderada nos pacientes com hemofilia A e B sem inibidor, tendo como princípio que a rapidez da infusão do fator deficiente proporcionará alívio da dor, redução da artropatia hemofílica e humanização da assistência.

2. Orientações para liberação de dose domiciliar

A liberação das doses domiciliares deve levar em conta as premissas:

- a) Avaliação do fenótipo clínico de cada paciente, ou seja, a frequência de sangramentos que o paciente apresenta;
- b) A distância entre o centro de tratamento e o domicílio do paciente, assim como o acesso ao transporte para o deslocamento;
- c) Se o paciente/cuidador foi devidamente treinado para participação no programa de dose domiciliar. Pontos importantes são: capacidade de reconhecer um episódio hemorrágico, gravidade dos sangramentos e acesso aos requisitos básicos para administração de medicamento endovenoso (condições assépticas, habilidade para aplicação endovenosa, compreensão sobre armazenamento e preparo do medicamento);
- d) Nos casos de hemorragia grave, a recomendação de tratamento com dose domiciliar não se aplica, devendo o paciente procurar Serviço Médico de Urgência;
- e) A vinculação do paciente a um centro de hemofilia é **indispensável**, devendo o mesmo ter acompanhamento hematológico especializado e periódico, de acordo com recomendações do Ministério da Saúde, independentemente da liberação da dose domiciliar;
- f) A liberação de doses domiciliares subsequentes deverá, necessariamente, ser feita mediante prestação de contas das doses utilizadas, através de planilha com número de frascos utilizados e UI, motivo, data, lote e devolução de frascos e material perfuro-cortante ao centro de tratamento de hemofilia. As informações deverão alimentar o sistema Hemovida Web Coagulopatias antes da próxima liberação. Os pacientes/cuidadores e centros de tratamento de hemofilia serão os responsáveis pela correta prestação de contas;
- g) Seguir as recomendações vigentes nos manuais relacionados à hemofilia do Ministério da Saúde e no Manual de dose domiciliar.

3. Recomendações para liberação

3.1. Hemofilia A

- a) Hemofilia A grave: 9 a 12 doses domiciliares, sendo que cada dose de concentrado de FVIII é de 15-20 UI/kg
- b) Hemofilia A moderada: 4 a 6 doses domiciliares, sendo que cada dose de concentrado de FVIII é de 15-20 UI/kg
- c) Hemofilia A leve: tratar preferencialmente com desmopressina subcutânea. Em caso de não resposta, contra-indicação de uso, ou indicação para uso do concentrado de fator, considerar a liberação de 1-2 doses.

3.2. Hemofilia B

- a) Hemofilia B grave: 4 a 6 doses domiciliares, sendo que cada dose de concentrado de FIX é de 30-40 UI/kg
- b) Hemofilia B moderada: 2 a 4 doses domiciliares, sendo que cada dose de concentrado de FIX é de 30-40 UI/kg
- c) Hemofilia B leve: 1-2 doses nos casos que apresentam sangramentos recorrentes, sendo que cada dose de concentrado de FIX é de 30-40 UI/kg.