2021

MATERIAL EDUCATIVO E INFORMATIVO SOBRE HEMOFILIA PARA INSTITUIÇÕES DE ENSINO

Este material foi desenvolvido pela **ABRAPHEM - Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia**, e tem como objetivo oferecer às Instituições de Ensino orientações importantes e informações a respeito do acolhimento aos alunos com hemofilia. Contém informações sobre a coagulopatia e o manejo desta em caso de intercorrências com o aluno.

Esperamos que esse documento possa contribuir e auxiliar pais e educadores de crianças com hemofilia efetivamente, para que todos os alunos tenham acesso a espaços e processo educacionais inclusivos e saudáveis.

ABRAPHEM
Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia

ÍNDICE

INTRODUÇÃO 03

O QUE É HEMOFILIA 04

PRINCIPAIS SINTOMAS DA HEMOFILIA 05

O TRATAMENTO DA HEMOFILIA 06

COMO DETECTAR UM SANGRAMENTO NA CRIANÇA 06

O QUE FAZER SE UMA CRIANÇA SANGRAR 07

QUANDO CONTATAR OS PAIS OU RESPONSÁVEIS 08

OUTRAS SITUAÇÕES QUE DEVEM SER COMUNICADAS AOS PAIS 09

EXERCÍCIOS FÍSICOS NA ESCOLA 10

HEMOFILIA A ADOLESCÊNCIA 12

FICHA DO ALUNO 14

INTRODUÇÃO

O início da vida escolar de crianças com hemofilia é uma das grandes dúvidas dos pais. O período de adaptação na escola deve ser planejado, para proporcionar uma experiência positiva a todos, sobretudo às crianças, que estão pela primeira vez, se desprendendo da família e construindo novos vínculos sociais e afetivos que contribuirão para o seu desenvolvimento.

A criança com hemofilia ou com qualquer outra coagulopatia*, assim como a demais, é intelectualmente ativa e capaz de acompanhar todas as atividades de um programa escolar, por isso é essencial que ela não seja tratada de forma diferente.

Escola e família precisam trabalhar em conjunto para seu melhor desenvolvimento, tendo como objetivo central promover autonomia e independência, estimulando-a a realizar as atividades dentro de seus limites e, para isso é importante que o corpo docente conheça estes limites e as especificidades da hemofilia.O acolhimento de alunos com hemofilia precisa de um preparo por parte da equipe de professores, coordenadores pedagógicos e direção para que não haja superproteção, nem descuido nos momentos em que este for requerido.

A escola juntamente com os pais deve ter claro que todos nós temos potenciais diferentes e que o mundo é feito de diferenças. Diferenças que enriquecem nossa aprendizagem e nossas vidas.

Embora possa parecer assustador para um professor ter um aluno com hemofilia, a informação é o melhor instrumento para evitar que a criança seja colocada em situações de risco. O fundamental é que a equipe da escola mantenha um relacionamento positivo e aberto com os pais da criança, de modo a compreender quais são os cuidados que devem ser tomados com ela considerando, preliminarmente, que ela pode e deve seguir um ensino padronizado.

A troca de informações entre escola e família deve ser contínua para que os profissionais da educação evoluam no conhecimento dos cuidados com esta criança de acordo com seu crescimento.Com os cuidados e informações corretas, a família pode ficar tranquila de que, numa eventual intercorrência, a escola saberá como lidar e a criança estará em segurança.

Coagulopatia: desordem da coagulação, doença hemorrágica.

O QUE É HEMOFILIA?

A hemofilia é uma doença genética hereditária que impede o sangue de coagular corretamente. Em 70% dos casos, a mutação genética causadora da hemofilia já está presente na família e é transmitida pelas mães portadoras aos filhos. Nos outros 30%, a doença surge numa família sem histórico de hemofilia, sendo causada por uma mutação genética nova. A hemofilia, portanto, acontece quando uma pessoa nasce com deficiência na atividade de um dos fatores (proteínas) responsáveis pela coagulação do sangue.

A hemofilia é rara e afeta principalmente homens: apenas cerca de 1 em cada 5.000 a 10.000 meninos nascem com ela. Em casos raros, as meninas nascem com a doença. A hemofilia pode afetar pessoas de qualquer raça ou nacionalidade.

- **Hemofilia A:** deficiência na atividade do Fator VIII
- **Hemofilia B:** deficiência na atividade do Fator IX

A hemofilia é classificada em três categorias:

- **Grave:** A atividade do fator é menor que 1%
- **Moderada:** A atividade do fator é de 1 a 5%
- **Leve:** A atividade do fator é de 5 a 25%. Neste caso, às vezes, a enfermidade passa despercebida até a idade adulta.

As pessoas com hemofilia grave, em geral, têm sangramentos espontâneos (sem trauma) desde a infância e sangramento nas articulações espontâneas frequentes.

Nas pessoas com hemofilia moderada, as hemorragias ocorrem após pequenos traumas e as hemorragias articulares espontâneas são pouco frequentes.

As hemorragias das pessoas com hemofilia leve ocorrem após traumas ou cirurgias e a ocorrência de sangramentos espontâneos nas articulações não é comum.

Saiba mais em: **https://abraphem.org.br/a-hemofilia/o-que-e-a-hemofilia/**

Conheça a Hemofilia e seus tratamentos em entrevista com o Dr. Samuel Medina, hematologista do Hemocentro da Unicamp e consultor médico da ABRAPHEM: **https://youtu.be/1ymfF9ikJyU**

PRINCIPAIS SINTOMAS DA HEMOFILIA

Os sintomas de hemofilia incluem sangramentos prolongados, que podem ser:

- **Externos:** no caso de um corte na pele ou sangramentos de nariz (epistaxe)
- **Internos:** manchas roxas sob a pele (equimoses), sangramento nos músculos (hematomas) e sangramento nas articulações (hemartroses).

O sangramento prevalente é o articular. Cerca de 90% dos sangramentos ocorrem no sistema músculo-esquelético, sendo 80% destes nas articulações e 20% nos músculos. Somente 10% dos sangramentos ocorrem em outras regiões como sistema nervoso central ou outros órgãos.

Os sinais de um sangramento articular ou muscular são:

- Dor na articulação ou músculo;
- Inchaço na articulação ou músculo;
- Perda da mobilidade do membro acometido;

As articulações mais comumente afetadas são tornozelos, joelhos e cotovelos.

Conheça como acontecem os sangramentos articulares nesta entrevista com a fisioterapeuta Janaína Bosso, do Hemocentro da Unicamp: **https://youtu.be/Vvf_zUvfzFo**

O TRATAMENTO DA HEMOFILIA

A criança deve estar em tratamento profilático se tiver hemofilia grave ou moderadamente grave e o hematologista deve prescrever o tratamento com ciência de sua rotina e de que ela está frequentando a escola.

O tratamento profilático consiste na reposição regular e contínua do fator de coagulação, antes da ocorrência de algum sangramento. Essa reposição é feita através de infusões endovenosas, em frequência e doses que variam de acordo com critérios específicos, mas em geral giram em torno de 3 infusões por semana.

Sempre que a criança tem um sangramento, gerado por um trauma ou não, ela deve receber doses extras do fator de coagulação. A quantidade de doses vai variar de acordo com a gravidade e local da hemorragia, mas é importante que o fator seja administrado o mais cedo possível, quando se suspeita de um sangramento.

Crianças com hemofilia leve ou moderada, que não fazem profilaxia, precisam dos mesmos cuidados em relação a traumas. Elas também precisam de infusões em caso de hemorragias e devem ser observadas com a mesma atenção em momentos de lazer com as outras crianças.

Com a profilaxia realizada da forma prescrita pelo médico, a criança com hemofilia pode e deve praticar atividades e exercícios físicos e ter um cotidiano compatível com as crianças da mesma idade. Ela deve estar inserida na sociedade como qualquer outro cidadão, mas merece alguns cuidados adicionais no caso de impactos ou traumas, que podem provocar sangramentos de vários tipos. Esportes radicais ou de alto impacto não são indicados e devem ser evitados.

COMO DETECTAR UM SANGRAMENTO NA CRIANÇA

Um sangramento externo é facilmente detectado. No entanto, os sangramentos mais comuns em crianças com hemofilia são os sangramentos internos, como os que ocorrem nas articulações e músculos.

Alguns sinais que podem indicar o início de um sangramento articular ou muscular, em geral, não são percebidos pelas crianças. Elas desenvolvem a autopercepção e autoconsciência corporal durante a infância e só na pré-adolescência, em geral, são capazes de identificar sozinhos os sinais de um sangramento. No entanto, existem sinais externos que a criança demonstra que podem indicar um sangramento interno. São eles:

- **Caminhar de modo diferente, mancando ou pisando torto;**
- **Poupar alguma parte do corpo, como mão ou braço, evitando usá-los normalmente;**
- **Apresentar dificuldade de dobrar ou de esticar um dos braços ou pernas;**
- **Músculo ou articulação contraído ou inchado, dolorido ou de difícil movimentação;**
- **Inchaço ou manchas roxas na pele em alguma parte do corpo.**

Dificilmente se enxergam manchas roxas no sangramento muscular ou articular, porque são mais profundas que o sangramento subcutâneo (na pele). No entanto, são sangramentos que necessitam de mais cuidados e atenção. Por isso, estes comportamentos descritos acima devem ser observados e comunicados aos pais no mesmo dia em que forem observados. Caso a criança demonstra incômodo pela dor, os pais devem ser comunicados antes do final do período da aula.

O QUE FAZER SE UMA CRIANÇA SANGRAR

Uma criança com hemofilia na escola deve receber o mesmo tratamento e atenção que as demais crianças, mas precisa de alguns **cuidados adicionais**, que variam de acordo com cada situação:

Pequenos cortes ou hematomas: se os ferimentos ou hematomas forem pequenos, em geral, não há necessidade de reposição de fator. Um curativo compressivo e uma compressa de gelo por 15 a 20 minutos, envolvendo o gelo com um tecido, para não lesionar a pele, resolverão o problema. Se não houver melhora, contate os pais para que procurem o médico.

Sangramento no nariz: em sangramentos nasais, as primeiras medidas são abaixar a cabeça em direção ao tórax para que a criança não engula o sangue, fazer compressão na narina do lado ferido e colocar compressa de gelo na testa, envolvendo o gelo com um tecido, para não lesionar a pele. O uso de antifibrinolítico como ácido tranexâmico pode ajudar a controlar a hemorragia. Neste caso, o ácido tranexâmico deve ser enviado pelos pais para escola (em forma de comprimido), assim como, a orientação sobre como utilizá-lo. Se não houver melhora, os pais devem ser comunicados, pois há necessidade de reposição de fator.

Sangramento na boca: comuns em crianças, que podem ferir os lábios ou a mucosa da boca no caso de quedas acidentais; pode também haver ruptura do frênulo da língua ou lábios. Nesses casos, há necessidade de reposição de fator, principalmente em crianças pequenas, pela perda excessiva de sangue. Também pode ser necessária a realização de sutura ou outros cuidados locais. **Os pais devem ser contatados imediatamente.**

Hematúria: é o sangramento de vias urinárias. Precisa de avaliação médica para conduta adequada. Em geral, não é um sangramento grave e nem sempre necessita de reposição de fator, mas é preciso investigar a causa. Recomenda-se hidratação intensa, repouso e analgésicos pela possibilidade de formação de pequenos coágulos. Os pais devem ser contatados para que consultem o médico.

Sangramentos moderados: caso ocorram em articulações e músculos, é necessária a reposição de fator **o mais rápido possível**, entre duas e seis horas, de forma a reduzir sangramento, dor, edema e o dano local, permitindo um retorno mais rápido às atividades normais. Os pais devem ser contatados e deve-se fazer compressas com gelo no local antes ou após a administração do fator de coagulação.

IMPORTANTE: Caso a criança esteja com um sangramento articular ou muscular, mas, já tenha vindo medicada de casa, ela deverá manter certo repouso do membro afetado pelo sangramento por alguns dias (2-3). Neste caso, caberá à escola propor atividades que substituam a educação física, se neste dia esta atividade estiver prevista, de modo a ocupar a criança, sem fazê-la se sentir à margem do grupo. À escola também cabe acolher a impossibilidade temporária da criança e ajudá-la a compreender que o resguardo é necessário para sua saúde.

QUANDO CONTATAR OS PAIS OU RESPONSÁVEIS IMEDIATAMENTE

Os pais da criança com hemofilia devem ser contatados imediatamente em caso de traumas que possam levar a sangramentos maiores, que são os sangramentos em:

- **Trato gastrointestinal (estômago e intestinos);**
- **Hematúria**
- **Cabeça, tórax e abdômen (por lesionarem órgãos vitais);**

• Região do pescoço e garganta (porque podem levar à obstrução na respiração);
• Músculo iliopsoas, panturrilhas e antebraços (por lesão de vasos e nervos devido à compressão)

Traumas em qualquer destas regiões, acompanhados de um dos sintomas abaixo, são situações de emergência.

Sintomas de sangramento intracraniano:

• Dor de cabeça
• Náuseas
• Vômitos
• Irritabilidade
• Sonolência
• Convulsões
• Perda da consciência
• Dificuldade de caminhar
• Perda da coordenação motora
• Rigidez no pescoço

Estes sangramentos requerem tratamento imediato, com reposição de fator e acompanhamento médico, e os pais ou responsáveis devem ser comunicados imediatamente para que a criança seja levada ao centro especializado no tratamento de hemofilia mais próximo ou a um serviço médico de urgência imediatamente, informando ser uma pessoa com hemofilia.

OUTRAS SITUAÇÕES QUE DEVEM SER COMUNICADAS AOS PAIS

As pessoas que observam uma criança com hemofilia na escola podem e devem deixá-la praticar esportes, atividades físicas e brincar com os colegas, mas, precisam estar atentas aos traumas a que ela está sujeita.

Quedas, trombadas em outros colegas ou em objetos e quaisquer traumas que possam levar a um edema devem ser precedidos de compressas de bolsa de gelo no local, principalmente se a criança chorar ou se queixar de dor.

É importante que, durante as brincadeiras em que as crianças estão livres, um adulto as supervisione sem intervir ou superproteger, algumas situações cotidianas devem ser relatadas aos pais da criança, na saída da escola, mesmo que pareça uma situação banal e corriqueira para outras crianças.

Situações como:

- **Quedas da própria altura ou qualquer outro tipo de queda;**
- **Trombada em colegas ou outros objetos;**
- **Batidas de cabeça, mesmo que leves;**
- **Boladas - em qualquer parte do corpo;**
- **Torções de pé ou aparência de estar mancando - mesmo sem relatar dor;**
- **Comportamentos nos quais a criança evita usar ou fazer força em uma parte do corpo como um dos braços ou uma das pernas, mesmo sem relatar dor;**

Todas as situações acima podem ou não desencadear um sangramento. Na maior parte das vezes, demora algumas horas para que a criança perceba que há um sangramento, portanto os pais devem ser avisados sobre o que se passou na escola para que a observem em casa.

EXERCÍCIOS FÍSICOS NA ESCOLA

As práticas recreativas e a educação física são importantes e indicadas, pois contribuem para o desenvolvimento dos músculos e proteção das articulações, mas devem ser orientadas de forma adequada.

As crianças com hemofilia podem e devem participar das aulas de educação física sem restrições, mas devem estar em dia com o tratamento profilático se tiverem hemofilia grave.

Idealmente, todos os professores devem ser conscientizados sobre a disfunção hemorrágica e sobre seu tratamento daquela criança para que possam colaborar com as precauções necessárias, como:

1. **Perguntar à criança se foi feita a infusão do fator de coagulação nos dias de educação física;**

2. **Saber administrar os cuidados adicionais em circunstâncias acidentais, como compressas de gelo, repouso e contato com os pais, se necessário para infusão do fator, imediatamente.**

3. **Estar conscientes de que devem relatar aos pais qualquer trauma que a criança possa ter sofrido durante as aulas.**

É importante que as crianças não sejam expostas a atividades extracurriculares ou a atividades físicas com qualquer tipo de risco, como aulas de circo, artes marciais ou outros, sem a expressa autorização de seus responsáveis. Mas também não devem ser de forma alguma, isoladas de seus colegas nos momentos de atividades físicas.

Caso a escola tenha dúvidas, deve procurar a família e esta, se não souber como proceder, deve procurar os profissionais do Centro de Tratamento de Hemofilia ou sua a ABRAPHEM.

A ABRAPHEM se disponibiliza a colaborar, instruindo familiares e professores, de modo a permitir a melhor integração da criança na escola e também seu desenvolvimento físico, mental e emocional de forma equilibrada.

Veja na Tabela abaixo, o risco médio de sangramento em cada atividade física.

É importante ressaltar que estas informações são genéricas e não consideram condições individuais, como as articulações alvo que uma criança possa ter. É também fundamental considerar que esportes como vôlei, basquete, dança e outros, que normalmente são oferecidos nas aulas de educação física, não são isentos de risco. Por isso, a necessidade da criança realizar a infusão do fator da profilaxia nos dias de exercício físico, sobretudo se estes esportes em grupo fizeram parte do programa de aulas.

	BAIXO RISCO	BAIXO A MODERADO	MODERADO	MODERADO A ALTO	ALTO RISCO
ESPORTE	1	2	3	4	5
ARCO E FLECHA	1				
THAI CHI	1				
AQUÁTICOS	1				
BICICLETA ERGOMÉTRICA	1				
CAMINHADA	1				
FRISBEE	1				
GOLFE	1				
NATAÇÃO	1				
PESCA	1				
CICLISMO		2			
MUSCULAÇÃO		2			
PILATES		2			
CORRIDA			3		
DANÇA			3		
PATINAÇÃO			3		
STEP			3		
TÊNIS			3		
IOGA			3		
BICICROSS				4	

BOXE				4	
FUTEBOL				4	
JET SKI				4	
LUTA				4	
MOTOCICLETA				4	
RODEIO				4	
AERÓBICA					5
ARTES MARCIAIS					5
BASEBALL					5
BASQUETE					5
BOLICHE					5
CIRQUITO (TREINO)					5
MOUNTAIN BIKE					5
HALTEROFILISMO					5
SKI AQUÁTICO					5
VÔLEI					5

HEMOFILIA E ADOLESCÊNCIA

A adolescência é uma fase na qual o jovem passa por um processo de maturação física, cognitiva, emocional e social que gera um novo repertório de comportamentos que podem causar estranheza em seus pais e familiares.

Os adolescentes podem pensar e sentir como os adultos. Mas também podem se comportar como crianças. A explicação é neurobiológica: algumas regiões cerebrais responsáveis pela sua auto regulação amadurecem mais tardiamente.

É de fundamental importância que os adolescentes sejam estimulados a manter a profilaxia durante a adolescência, apesar da resistência destes, nesta fase, cabe aos familiares uma dose extra de paciência e colaboração, caso o adolescente tenha preguiça ou não queira fazer as infusões.

Nessa fase, começam a se desenvolver o comportamento auto reflexivo, a auto regulação e o raciocínio, levando a uma maior consciência crítica de si e dos outros. Por isso, o adolescente é mais irritadiço e questionador, diferentemente da criança, que costuma acatar o que lhe é imposto como regra. Como seu cérebro ainda está se consolidando, as oscilações de humor são comuns nos adolescentes, assim como o comportamento reativo. Eles começam a olhar o mundo de forma mais profunda, mas o lado emocional não está totalmente amadurecido. Por isso surgem embates com os adultos e com a família. Além disso, eles são mais impulsivos, reativos e intensos. Percebem as contradições, mas não sabem como lidar com elas de modo adequado.

Se, por um lado, a maturidade emocional do adolescente oscila, é nessa fase também que ele começa a ter a capacidade de tomar decisões, julgar e planejar. É uma região atrás dos olhos, chamada córtex órbito-frontal, que promove a capacidade de usar emoções para nortear decisões e de criar empatia pelos outros. Esta região é uma parte do córtex pré-frontal e é a última a formar-se totalmente. Daí se entende a dificuldade dos adolescentes em planejar, julgar e, principalmente, tomar decisões baseados em emoções de modo amadurecido e adequado.Na adolescência, a causa principal de morte são os acidentes que, em geral, são causados por comportamentos de risco.

Para pessoas com coagulopatias, o risco é ainda maior pois, além do risco real ligado à situação, há o fato de que, se esta pessoa precisa de um atendimento emergencial, há a necessidade de infusão de fator de coagulação imediatamente ou o mais breve possível, em dose adequada e também de uma conduta específica, dependendo do tipo de emergência. E para que esse atendimento exista, é necessário que o paciente esteja identificado como uma pessoa com coagulopatia e tenha doses de seu pró-coagulante disponíveis.

Um dos motivos principais do comportamento de risco é a influência do meio social. Os adolescentes são levados a impressionar os amigos, em busca de aprovação, enquanto também vão se tornando mais independentes dos pais.O acolhimento e a orientação antes e durante a adolescência devem ser realizados, tanto pelos pais e familiares, quanto pelos profissionais da equipe multiprofissional do CTH para que o adolescente não se coloque em risco, mas antes adquira o desejo de compartilhar suas experiências, seus medos e suas conquistas.

O adolescente deve ser envolvido em atividades interessantes para ele, passatempos atraentes e significativos, esportes seguros e outras atividades que permitam focar sua atenção em algo saudável. Deve interagir com outros adolescentes que têm interesses semelhantes aos dele e ser levado a refletir sobre a importância do autocuidado e de manter hábitos saudáveis.A adolescência é uma fase característica e o cérebro do adolescente apresenta suas peculiaridades e ambos precisam ser respeitados.

SUGESTÃO DE FICHA MÉDICA PARA ALUNOS COM HEMOFILIA

DADOS DO ALUNO

Aluno (a):_____

Sexo: M ( ) F ( ) Data de Nascimento: _____/_____/___ Naturalidade:_____

Série/Ano:_____ Turma:_____ Turno_____

Endereço:_____

IDENTIFICAÇÃO FAMILIAR

Nome da Mãe:_____ Telefone:_____

Nome do Pai:_____ Telefone:_____

Quem contatar em caso de urgência:

1º contato - Nome:_____ Tel: _____

2º contato - Nome:_____ Tel: _____

INFORMAÇÕES SOBRE O CENTRO DE TRATAMENTO DE HEMOFILIA (CTH)

Qual CTH de tratamento: _____

Telefone do CTH para urgência: _____

Nome do hematologista:_____

Diagnóstico: _____

Tipo de tratamento que realiza: _____ Tipo Sanguíneo:_____

O aluno é alérgico a algum medicamento? ( ) Sim ( ) Não

Quais?_____

Toma algum medicamento regularmente? Qual?_____

O aluno possui plano de saúde? ( ) Sim ( ) Não Qual? _____

2021

MATERIAL EDUCATIVO E INFORMATIVO SOBRE HEMOFILIA PARA INSTITUIÇÕES DE ENSINO

ABRAPHEM
Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia