

MINISTÉRIO DA SAÚDE  
Secretaria de Assistência à Saúde  
Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência

# Tratamento de Imunotolerância para pacientes com Hemofilia A

Cartilha para o paciente e familiares



2ª edição

Brasília – DF  
2014

2011 Ministério da Saúde.



Esta obra é disponibilizada nos termos da Licença Creative Commons – Atribuição – Não Comercial – Compartilhamento pela mesma licença 4.0 Internacional. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte.

A coleção institucional do Ministério da Saúde pode ser acessada, na íntegra, na Biblioteca Virtual em Saúde do Ministério da Saúde: <[www.saude.gov.br/bvs](http://www.saude.gov.br/bvs)>.

Tiragem: 2ª edição – 2014 – 5.000 exemplares

*Elaboração, distribuição e informações:*

MINISTÉRIO DA SAÚDE

Secretaria de Atenção à Saúde

Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência

Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados

Área de Assessoramento Técnico em Coagulopatias

SAF Sul, Trecho 2, Edifício Premium, Torre 2, sala 202

CEP: 70070-600 – Brasília/DF

Tel.: (61) 3315-6149

Site: [www.saude.gov.br](http://www.saude.gov.br)

E-mail: [sangue@saude.gov.br](mailto:sangue@saude.gov.br) | [coagulopatias.sangue@saude.gov.br](mailto:coagulopatias.sangue@saude.gov.br)

*Coordenação:*

Maria de Fátima Pombo Montoril

Helder Teixeira Melo

*Elaboração:*

Suely Meirelles Rezende

Glauciene Analha Leister

Gisele Pianetti Sternick

*Revisão Técnica:*

Suely Meireles Rezende

*Normalização:*

Daniela Ferreira Barros da Silva – Editora MS/CGDI

*Capa, projeto gráfico e diagramação:*

Fabiano Bastos

*Ilustrações:*

Fabiano Bastos

# Sumário

O que é imunotolerância?	5
O que é inibidor?	6
Quem pode participar da imunotolerância?	7
Como será feito o acompanhamento do tratamento?	8
Quais são as possibilidades de resultados do tratamento?	10
O que deve ser feito para o bom andamento do tratamento?	11
Quais são os riscos da imunotolerância para o paciente?	12

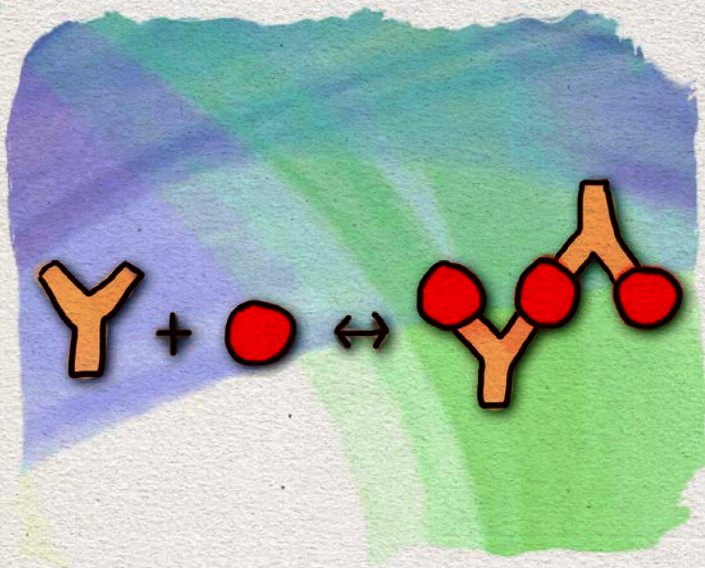


## O que é imunotolerância?



A imunotolerância é o nome que se dá ao tratamento que é realizado para pacientes com hemofilia A congênita que desenvolveram inibidores contra o fator VIII infundido. A imunotolerância consiste na infusão de fator VIII várias vezes (de 3 a 7 dias) por semana por tempo prolongado, com a finalidade de erradicar o inibidor. A cura pode ocorrer em até 80% dos pacientes tratados.

## O que é inibidor?



Os inibidores são anticorpos que são produzidos pelo paciente com hemofilia contra o fator VIII infundido. É uma complicação da hemofilia e pode acontecer em até 30% dos pacientes com hemofilia A, sendo mais freqüente em pacientes com hemofilia A grave.

Os pacientes que desenvolvem inibidor passam a não responder bem a infusão de fator VIII e podem ter piora dos sangramentos. Em alguns casos, as hemorragias não melhoram com a infusão de fator VIII e o paciente precisa usar concentrado de complexo protrombínico parcialmente ativado e/ou fator VII ativado recombinante para tratá-las.

## Quem pode participar da imunotolerância?



Poderão participar da imunotolerância os pacientes com hemofilia A que apresentam inibidor persistente por mais de 6 meses e que necessitam usar concentrado de complexo protrombínico parcialmente ativado e/ou fator VII ativado recombinante para tratar as hemorragias. A inclusão dos pacientes será feita por uma equipe médica. Assim como para a aplicação da dose domiciliar, haverá necessidade de avaliação favorável da equipe multidisciplinar do Centro Tratador de Hemofilia (composta pelo menos por médico e enfermeira). Ainda, será necessário treinamento para infusão do concentrado de fator de coagulação que pode ser infundido em casa (em veia periférica ou por cateter venoso central).

## Como será feito o acompanhamento do tratamento?



O paciente deverá ser avaliado periodicamente pelo médico até a suspensão da imunotolerância (que pode durar até aproximadamente 3 anos). Durante o tratamento de imunotolerância, o teste de dosagem do inibidor será realizado com frequência no centro tratador, de acordo com orientação médica. As consultas e orientações devem ser rigorosamente seguidas pelo paciente.





A cada visita médica, o paciente deverá trazer a ficha de uso do fator de coagulação devidamente preenchida com todas as informações solicitadas. Caso o tratamento seja realizado na casa do paciente, ele deverá retornar ao centro os frascos vazios dos concentrados de fator, assim como equipo, agulhas e seringas usadas.

## Quais são as possibilidades de resultados do tratamento?



O tratamento pode ter sucesso total, parcial ou não ter sucesso. Não existe como prever com certeza se o tratamento de imunotolerância terá ou não sucesso. O tempo máximo de duração da imunotolerância será de aproximadamente 33 meses. Se o paciente não tiver resposta neste período, o tratamento será suspenso.

## O que deve ser feito para o bom andamento do tratamento?



Para que o tratamento seja bem sucedido, **a imunotolerância não pode ser suspensa de forma alguma, sem a recomendação médica.**

O paciente e seus familiares devem seguir rigorosamente todas as orientações dadas por seu médico e equipe multiprofissional.

É essencial a participação e envolvimento do paciente e de sua família. Em caso de qualquer dúvida deve-se contatar o centro de hemofilia.

## Quais são os riscos da imunotolerância para o paciente?



Os riscos estão relacionados à possibilidade de maior frequência de hemorragias nas primeiras semanas de tratamento. Ainda, devido à frequência de infusões, o paciente pode necessitar da instalação de cateter venoso central caso o acesso de veias periféricas fique dificultado. Por último, existe o risco de infecções por agentes transmitidos pelo sangue caso o paciente esteja sendo tratado com fator de origem plasmática, embora atualmente este risco seja desprezível para os agentes infecciosos conhecidos.