

CENTRO DE REFERÊNCIA DE COAGULOPATIAS CONGÉNITAS

UNIDADE DE ADULTOS

Equipa Médica:

Dr.^a Teresa Araújo

Dr.^a Anabela Aires

Dr.^a Ana Costa

Equipa de Enfermagem:

Enf.^a Maria José Moacho

Enf.^a Alexandra Marques

Enf.^a Paula Martins

E-mail: centro.hemofilia@chlc.min-saude.pt

Hospital de S. José

Rua José António Serrano

1150-199 Lisboa

Tel.: 21 884 17 36 / 21 884 12 73 / 96 133 37 00

INFORMAÇÃO PARA O UTENTE

AUTO ADMINISTRAÇÃO DE FATORES DA COAGULAÇÃO



Autora: M. José Moacho



CENTRO HOSPITALAR
UNIVERSITÁRIO DE LISBOA
CENTRAL

Centro de Referência de Coagulopatias Congénitas

Junho 2022

O QUE É A HEMOFILIA?

A hemofilia é uma doença hemorrágica congênita, transmitida pelo cromossoma X, que causa uma deficiência de FVIII, na hemofilia A (HA) ou do FIX na hemofilia B (HB) e é caracterizada por hemorragias espontâneas especialmente a nível articular e muscular e hemorragias graves que podem pôr a vida em risco.

TRATAMENTO

O tratamento da hemofilia consiste na reposição dos fatores de coagulação em déficit, através da administração de concentrados de fator VIII ou fator IX.

O tratamento de eleição é a profilaxia, que consiste na infusão regular de concentrado de fator de modo a prevenir os episódios hemorrágicos. O tratamento de um episódio hemorrágico deve ser efetuado logo que possível, após o aparecimento de hemorragia.

O QUE É O FATOR?

Os concentrados de fator (VIII,IX) são medicamentos que permitem restabelecer a coagulação corrigindo o déficit em causa, evitando ou minimizando a hemorragia.

3 - Mantenha uma atividade física de acordo com a sua situação clínica e orientações dadas pelo médico ou enfermeiro

- Deve manter exercício físico regular para uma boa forma física, adequada à sua condição;
- A atividade física desadequada leva ao agravamento de lesões já existentes ou ao aparecimento de novas lesões que, com os traumas sucessivos, agravam a incapacidade.

4 - Mantenha um peso adequado e cuide da alimentação

- O excesso de peso agrava as lesões existentes e predispõe ao aparecimento de novas lesões por pressão sobre as articulações.
- Mantenha uma alimentação saudável

5 - Cuide da Higiene Oral

- Uma higiene oral cuidada reduz o risco de intervenções na cavidade oral.
- Deve efetuar uma avaliação regular em Estomatologia.

REALIZAÇÃO DE REGISTOS

Os registos fazem parte do processo clínico do doente.

A folha de registos deve conter a razão do tratamento (profilaxia, hemorragia), data e hora da infusão e a dose administrada.

Deve ser entregue no serviço quando for levantar o tratamento seguinte

OUTRAS INFORMAÇÕES IMPORTANTES

1 - Em caso de hemorragia, para além do tratamento prescrito, deverá:

- Repousar;
- Aplicar gelo, 10 -15 minutos de 2-2 horas;
- Imobilizar;
- Efetuar terapêutica analgésica, se necessário (contraindicada a toma de aspirina e de anti-inflamatórios não esteroides);

2 - Deverá cumprir com o programa de tratamento recomendado

- O tratamento adequado e realizado precocemente faz parar a hemorragia e previne ou reduz o agravamento das lesões.
- Contactar o centro de tratamento em caso de dúvida ou de persistência de hemorragias.

CONSERVAÇÃO

Os concentrados de fator da coagulação, devem ser conservados de acordo com as temperaturas indicadas no folheto informativo.

ADMINISTRAÇÃO DE FATOR

A administração dos concentrados de fator é efetuada por via intravenosa e pode ser realizada no domicílio, pelo próprio, por um familiar ou por um enfermeiro, caso o próprio não consiga fazê-lo.

O tratamento domiciliário (despacho nº 6960/2004) tem como objetivos:

- Conseguir a autonomia da pessoa com hemofilia;
- Evitar a dependência do centro de tratamento;
- Promover os auto-cuidados;
- Favorecer a vida familiar e integração social.

PREPARAÇÃO E ADMINISTRAÇÃO ENDOVENOSA

Lave as mãos. Prepare uma zona plana e limpa coloque todo o material na superfície limpa, abra as embalagens e retire o material que for utilizar.

Mantenha os concentrados uns minutos à temperatura ambiente.

MATERIAL

- Garrote;
- Compressas;
- Seringas (na embalagem dos fatores);
- Desinfetante (toalhete embebido em álcool);
- Butterfly (na embalagem do fator)
- Contentor de cortantes (disponibilizado no serviço);
- Penso (na embalagem de alguns fatores);
- Adesivo.

PREPARAÇÃO DO FATOR

- Siga as instruções do folheto informativo e orientações dadas pelo enfermeiro durante o ensino. Reconstitua o fator.
- Utilize sempre o transfer que vem na embalagem.
- Depois do produto se encontrar homogéneo, aspire-o para a seringa ou seringas.
- Administre o fator nas 3 horas a seguir à reconstituição.
- Não coloque o fator no frio após a reconstituição.

**DEVE FAZER-SE SEMPRE ACOMPANHAR DO SEU CARTÃO
DE PESSOA COM DOENÇA RARA**

PUNÇÃO VENOSA/ ADMINISTRAÇÃO

- Selecione o local a ser puncionado;
- Coloque o garrote mais ou menos 10 cm acima do local de punção;
- Abra e feche a mão;
- Palpe a veia e desinfete o local;
- Coloque a *butterfly* com um ângulo de 30° e penetre na pele e na veia;
- Imobilize a agulha com adesivo;
- Deixe o sangue refluir;
- Adapte a seringa e aspire até sair todo o ar;
- Retire garrote e injete lentamente o medicamento;
- Retire os adesivos e *butterfly* coloque esta no contentor de cortantes;
- Realize compressão para a hemostase;
- Coloque o penso.