

# Relatório Final de Estágio

Mestrado Integrado em Medicina Dentária  
Instituto Universitário de Ciências da Saúde

# Abordagem de um paciente adulto hemofílico

Salome Rozas-Arbeau Lucie

Orientador: Professor Doutor Marco André Martins

## Relatório Final de Estágio

Mestrado Integrado em Medicina Dentária  
Instituto Universitário de Ciências da Saúde

# Abordagem de um paciente adulto hemofílico

Salome Rozas-Arbeau Lucie

2018

### Declaração da integridade

Eu, Salome Rozas Arbeau Lucde, estudante do Curso de Mestrado Integrado em Medicina Dentária (MIMD) do Instituto Universitário de Ciências da Saúde (IUCS), com o n.º 22287, declaro ter atuado com absoluta integridade e de acordo com o Regulamento Pedagógico Específico do Curso na elaboração deste Relatório de Estágio intitulado: "Abordagem de um paciente hemofílico adulto".

Confirmo que em todo o trabalho conducente à sua elaboração não recorri a qualquer forma de falsificação de resultados ou à prática de plágio (ato pelo qual um indivíduo, mesmo por omissão, assume a autoria do trabalho intelectual pertencente a outrem, na sua totalidade ou em partes dele).

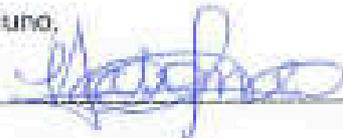
Mais declaro que todas as frases que retirei de trabalhos anteriores pertencentes a outros autores foram referenciados ou redigidos com novas palavras, tendo neste caso colocado a citação da fonte bibliográfica.

Relatório Final de Estágio apresentado no Instituto Universitário de Ciências da Saúde:

Orientador: Professor Doutor Marco André Martins

Gandra, 2 Julho de 2018

O Aluno,



---

Aceitação do Orientador

DECLARAÇÃO

Eu, Marco André Martins, com a categoria de Professor Auxiliar do Instituto Universitário de Ciências da Saúde, tendo assumido o papel de Orientador do Relatório Final de Estágio intitulado como, "Abordagem de um paciente adulto hemofílico", da aluna do Mestrado Integrado em Medicina Dentária, Salomé Rozas Arbeau Lucie, declaro que sou de parecer favorável para que Relatório Final de Estágio possa ser presente ao Júri para Admissão a provas conducentes para obtenção do Grau de Mestre.



(Gandra, 20 de Junho de 2018)

## Agradecimentos

Gostaria primeiro de agradecer o Doutor Henri Whede e o Professor Gerard Paloudier por permitirem-me de realizar os estudos que pretendi.

Ao meu orientador, o Professor Doutor Marco André Martins que aceitou orientar a minha tese, obrigado pelo tempo que dispendeu.

A Maria Cristina Santana, sua disponibilidade e sua gentileza. Quero agradecer todo o apoio e toda a disponibilidade prestada durante a realização do relatório final do estágio.

Ao Professor Joaquim Moreira, a Rui Sousa e a todos os professores que nos supervisionaram. Agradeço por me terem apoiado durante estes cinco anos e por toda a sabedoria que me transmitiram.

A maman et papa, merci d'être tel que vous êtes, votre présence et vos encouragements sont les piliers fondateurs de ce que je suis et ce que je fais. Je vous remercie du soutien moral que vous m'avez apportée pendant ces longues années. Je vous aime.

A ma jumelle, qui mérite la réussite et le bonheur.

A Monsieur François Dirani et les siens, qui ont toujours fait partie de ma famille, qui m'ont aidés et soutenue.

Mes remerciements s'adresse aussi à ma tante et à ma famille qui m'ont toujours soutenue à travers leur bienveillance, leur conseils et tous les bons moments passés ensemble.

A Cynthia, Pauline et Barbara merci d'être là, de m'avoir soutenue quand j'en avais besoin, d'avoir été là dans les moments difficiles, et d'avoir une écoute à tout moment.

## Abordagem de um paciente hemofílico

Merci à Loick, Benjamin, Lisa, Damien d'avoir égayé mes journées et plus particulièrement mes soirées.

A Alice, Florence et Maylis et les autres gaulois pour m'avoir permis de m'adapter dans les meilleurs conditions possible au Portugal et merci d'avoir pris du temps pour moi.

A tous les autres français des années antérieures présent à chaque rassemblement.

A Jade, Marie, Alexandra, Lola, Victoria et Max qui ont eu un rôle essentiel, qui m'ont transmis leur soutien malgré la distance et les années dans l'élaboration de ce mémoire. Vous pouvez être assurés de conserver toute ma gratitude et mon amitié.

Merci à vous.

### Abreviaturas

AG= Anestesia geral  
aPTT= Tempo de tromboplastina parcial ativada  
AL= Anestesia local  
DDAVP= Desmopressina  
EACA= Acido epsilon aminocaproico  
FI= Fibrinogénio  
FIa= Fibrinogénio ativado  
FII= Protrombina  
FIIa= Protrombina ativado  
FIII= Tromboplastina  
FIIIa= Tromboplastina ativado  
FIV= Iões cálcio  
FIVa= Iões cálcio ativado  
FV= Proaccélerina  
FVa= Proaccélerina ativado  
FVI= Accelerina  
FVIa= Accelerina ativado  
FVII= Provonvertina  
FVIIa= Provonvertina ativado  
FVIII= Anti hemofilia A  
FIX= Anti hemofilia B  
FIXa= Anti hemofilia B ativado  
FX= Stuart  
FXa= Stuart ativado  
FXI= Anti hemofilia C  
FXIa= Anti hemofilia C ativado  
FXII= Fator de Hageman  
FXIIa= Hageman ativado  
FVW= Fator de Von Willebrand  
HA= Hemofilia A

## Abordagem de um paciente hemofílico

HB= Hemofilia B

INR= International Normalized Ratio

TCA= Tempo de Cefalina ativada

TP= Tempo de protrombina

TQ= Tempo de Quick

TS= Teste de sangramento

## Índice geral

### CAPÍTULO I: Desenvolvimento da fundamentação teórica

#### Resumo

I.	Introdução.....	2
1.	Hemofilia.....	2
1.1.	Definição, severidade da doença.....	2
2.	Mecanismo da hemóstase .....	2
2.1.	Hemóstase primária.....	3
2.2.	Hemóstase secundária ou coagulação sanguínea.....	3
2.2.1	Via Intrínseca	
2.2.2	Via Extrínseca	
2.2.3	Via comum	
2.3.	Fibrinólise.....	5
II.	Objetivos.....	6
III.	Materiais e Métodos.....	6
3.1.	Metodologia de pesquisa Bibliográfica	
IV.	Discussão .....	8
4.1.	Manifestações clínicas e severidade.....	8
4.2.	Diagnóstico .....	9
4.3.	Profilaxia.....	11
4.4.	Forma de atuação .....	14
4.5.	Precauções pós-operatórias .....	19
4.6.	Tratamento atual.....	20
V.	Conclusão .....	22
VI.	Anexos.....	24

VII. Bibliografia ..... 33

**Índice De Tabelas**

Tabela 1: Dosagem dos fatores de coagulações durante um procedimento odontológico ..... 12

**CAPITULO II: Relatório das atividades praticas nas disciplinas de Estágio.**

I. Introdução ..... 38

II. Relatório das Atividades Práticas das Disciplinas de Estágio Supervisionado..... 38

    II.1 Estágio em Clínica Geral Dentária ..... 38

    II.2 Estágio em clínica Hospitalar..... 38

    II.3 Estágio em Saúde Oral e comunitária..... 39

    II.4 Tabelas..... 40

## Resumo

**Introdução:** A hemofilia é uma anomalia hereditária, uma coagulopatia rara da coagulação sanguínea causada por um defeito no fator da coagulação, localizada no cromossomo X. Os homens são atingidos para esta doença enquanto as mulheres apenas transmitem a doença. Isso, vai levar a uma deficiência de síntese ou função de certas proteínas de coagulação: o fator VIII para hemofília A e o fator IX para a hemofilia B. Todos os pacientes que são atingidos por um problema de coagulação apresentam um risco hemorrágico mais elevado do que os pacientes são.

Por isso, é importante diagnosticar uma hemofilia para cuidar dela desde uma idade adiantada em um centro de referência especializado e dar um tratamento adequado de acordo com o grau de gravidade da hemofilia. Cabe ao médico dentista efetuar uma prevenção diferenciada e cuidadosa antes de fazer qualquer ato clínico para que não desenvolva um hemorragia secundária seguido da possível ausência de formação de um coágulo.

**Palavras-chave:** "Hemophilia", "Hemophilia A", "Hemophilia B", "Hemostasis", "Coagulation factor", "Implantology", "Endodontics", "Anesthetics", "Prophylaxis".

### Abstract

**Introduction:** Hemophilia is a hereditary anomaly, a rare coagulopathy of blood clotting caused by a defect in the coagulation factor, located on the X chromosome. Men are afflicted with this disease while women only transmit the disease. This will lead to a deficiency in the synthesis or function of certain coagulation proteins: factor VIII for hemophilia A and factor IX for hemophilia B. All patients who are affected by a coagulation problem have a higher hemorrhagic risk than healthy patients.

Therefore, it is important to diagnose a hemophilia to care for it from an early age in a specialized referral center and to provide appropriate treatment according to the severity of hemophilia. It is up to the dentist to carry out a differentiated and careful prevention before doing any clinical act so that it does not develop a secondary hemorrhage followed by the possible absence of a clot formation.

**Keywords:** "Hemophilia", "Hemophilia A", "Hemophilia B", "Hemostasis", "Coagulation factor", "Implantology", "Endodontics", "Anesthetics", "Prophylaxis".

# CAPÍTULO I

## CAPÍTULO I - Desenvolvimento da fundamentação teórica

### I. Introdução

#### 1. Hemofilia

##### 1.1. Definição, severidade da doença

A hemofilia é uma doença hemorrágica, hereditária, genética que é principalmente nos homens devido a ausência dum fator de coagulação. É transmitido conforme o modo recessivo ligado ao cromossomo X. As mulheres são capazes de levar a doença, mas não sofrem com isso.<sup>1,2,3,4,5,6</sup>

A ausência do FVIII é própria da hemofilia A mais comum (HA) e se é a ausência do FIX vai ser associada a hemofilia B (HB) mais raro.<sup>1,3,7-14</sup>

Os genes dos FVIII e dos FIX podem estar ausentes (deleção) ou danificados. O que causará a ausência ou o deficit do fator da coagulação.

#### 2. Mecanismo da hemóstase

No entanto, a hemóstase corresponde ao conjunto de mecanismos fisiológicos que garantem a prevenção e a interrupção do sangramento em caso de rutura da parede de um vaso. Inclui a hemostasia primária e a hemostasia secundária.<sup>1,7,8</sup>

Em condições normais, as plaquetas circulam sem aderir à parede dos vasos ou umas às outras, sem se ligarem às moléculas adesivas presentes no plasma.

No entanto, quando surge uma lesão vascular, em que é destruída a integridade do endotélio, a rutura do revestimento endotelial expõe o sangue às proteínas dentro do tecido sub endotelial. Este acontecimento desencadeia as interações entre mecanismos biológicos diferentes mas sobrepostas: a hemóstase primária com a vasoconstrição (fase vascular), a formação de plaquetas (fase plaquetário) e, a hemóstase secundaria com a coagulação sanguínea e a fase plasmática onde há uma produção de fibrina para estabilizar e fortalecer a plaquetas.<sup>4,5,7-9</sup>

## 2.1. Hemóstase primária

A hemostasia primária representa todas as interações entre a parede vascular, as plaquetas e o fator de Von Willebrand (FVW) que vai dar um agregado plaquetário.. Os principais estágios são vasoconstrição, adesão plaquetário e agregação.<sup>3,7-9</sup>

A hemóstase primária é dividida em: tempo vascular e tempo de plaquetas.

O tempo vascular é o momento da vasoconstrição reflexa em resposta a uma lesão vascular. Os mediadores químicos entregues pelas células endoteliais danificadas são adrenalina, norepinefrina e serotonina. A parede fabrica como reação de defesa, a prostaciclina que possui uma atividade vasodilatadora e é antiagregante plaquetário.<sup>4,5</sup>

No entanto, o tempo de plaquetas é uma consequência do tempo vascular. As plaquetas aderem as estruturas sub endoteliais. Esta adesão requer a fixação do FVW (contido nos grânulos de plaquetas e no plasma) nas plaquetas. Isso causa sua ativação (mudança de forma com emissão de pseudopódicos) para favorecer sua fixação nas estruturas sub endoteliais.<sup>9</sup>

A agregação das plaquetas é primeiro reversível, e, na presença de trombina (fator de coagulação), torna-se irreversível na superfície das plaquetas. As membranas se fundem, os elementos do citoplasma são liberados e há lise das células. O seu conjunto forma a unha de plaquetas.<sup>5</sup>

## 2.2. Hemóstase secundaria ou coagulação sanguínea

Simultaneamente à hemóstase primária ocorre a coagulação sanguínea, devido à pouca coesão entre as plaquetas e as plaquetas-endotélio. Durante o processo de coagulação produz-se trombina, determinante para a transformação do fibrinogénio em fibrina, responsável pela formação do coágulo sanguíneo. A fibrina forma uma rede entre as plaquetas.

A coagulação permite que o sangue fluído se transforme num corpo insolúvel e sólido chamado um coágulo sanguíneo. Relacionada com a transformação de fibrinogénio, proteína de sangue solúvel, em proteína insolúvel está a fibrina. Esta transformação de fibrinogénio é assegurada pelos treze fatores de coagulação, proteínas de sangue inativas que são ativadas por reações enzimáticas, desencadeadas em cascata.<sup>4,9</sup>

O ativador da trombina, o complexo protrombinase pode ser ativado pela via intrínseca (iniciada pela fase de contacto) ou pela via extrínseca (iniciada pelo complexo enzimático FVII-FIII, sendo que ambas ativam o FX e este determina a geração de trombina. As vias apresentam interações e não se podem compartimentar separadamente. Residindo a diferença na capacidade de formar trombina em concentrações suficientes para levarem à coagulação do sangue.

A transformação da protrombina em trombina é feita, por sua vez, através de duas vias, intrínsecas e extrínsecas.<sup>1,5,7,8</sup>

### 2.2.1. Via Intrínseca

A fase de contacto (entre FXII e os tecidos sub endoteliais da área lesada) resulta na ativação do FXII que por sua vez ativa o FXI, iniciando a cascata da coagulação através da via intrínseca.

O FXIa ativa o FIX, sendo que este aquando da ativação vai promover a formação de FXa, na presença do co-fator FVIII, os fosfatos (fator plaquetário) e os iões de cálcio. Estes aceleram a reação entre o FIXa e o FX. A ativação do FIX também pode ocorrer por intervenção do complexo enzimático FVIIa-Fator tecidual, da via extrínseca.<sup>1,4,15</sup>

O FVIII circula no sangue complexado com o FVW, passando à sua forma ativa pela intervenção enzimática da trombina e do FXa.

Forma-se, assim, um complexo enzimático, o complexo "Tenáse", na superfície fosfolipídica das membranas, para ativar o FX. Este, depois de ativado, complexa-se com outros fatores de coagulação para formar a "protrombinase".<sup>5</sup>

### 2.2.2. Via Extrínseca

A via extrínseca é desencadeada quando o sangue entra em contato com a tromboplastina de tecido libertada do tecido danificado, resultando na ativação do FVII.<sup>1</sup>

Apenas dois componentes da coagulação participam na via extrínseca antes da ativação do FX: um, é o fator tecidual (FIII), outro é o FVII. Quando há uma lesão tecidual, o FIII entra no sangue. Mesmo, na sua forma não ativada, o FVII pode ativar o FX.<sup>5</sup>

O complexo formado pelo FIII e FVII pode ativar, para além do FX, o FIX, estimulando assim uma via paralela para a produção de trombina.<sup>4,5,8</sup>

Na via extrínseca, o FX é ativado pelo FVIIa. Esta ativação dá origem a moléculas de FXa que por sua vez ativam o FVII. Este processo aumenta a produção de moléculas de FVIIa e vai aumentando a produção de FXa. O FVII também pode ser ativado pela trombina e pelo FXa.

### 2.2.3. Via Comum

Inicia-se com a formação do FXa, quer seja através da via intrínseca quer seja através da via extrínseca - corresponde ao primeiro passo da via comum.

Como já vimos anteriormente, a ativação do FX pela via intrínseca dá-se através do complexo *Tenáse*.

Na via extrínseca a ativação do FX dá-se pelo complexo FVIIa-FIII na superfície de membranas celulares quando estas são estimuladas. O FXa vai formar um complexo com o FVa, iões cálcio e fosfatos. O FVa serve como um cofator não enzimático na rápida conversão da protrombina em trombina, pela ação direta do FXa. Analogamente a casos anteriormente descritos, a ativação do FV dá-se pela ação direta da trombina, o que implica que primeiramente haja formação de trombina e só depois de FVa. Esta formação ocorre por ação da FXa que atua mesmo na ausência de FVa.

O complexo protrombinase (FXa, FVa, iões cálcio e fosfatos) atua na protrombina levando à formação de trombina, esta mal se torna disponível no plasma atua no fibrinogénio, transformando-o em fibrina. O coágulo sanguíneo é finalmente dissolvido durante a fase fibrinolítica.

Quando a parede vascular danificada é reparada, o FXIIa facilita a conversão duma molécula de plasma inativa em uma forma ativa chamada calicreína. A calicreína catalisa a conversão do plasminogénio inativo em plasmina, uma enzima que digere a fibrina para produzir produtos de degradação e, assim, facilita a dissolução do coágulo.<sup>1</sup>

### 2.3. Fibrinólise

A fibrinólise é um processo enzimático que permite a remoção do coágulo de fibrina. Envolve o plasminogénio inativo que, transformado em plasmina ativo, dissolve a fibrina, formando assim produtos de degradação solúveis eliminados na circulação.<sup>1,3-5,7-9</sup>

## **II. Obejtivos**

Este trabalho tem como objetivos, segundo uma revisão de literatura, saber as diferentes precauções, prevenções a ter em conta com um paciente portador de hemofilia. Na última parte, vamos falar sobre os riscos se a doença não for suportada.

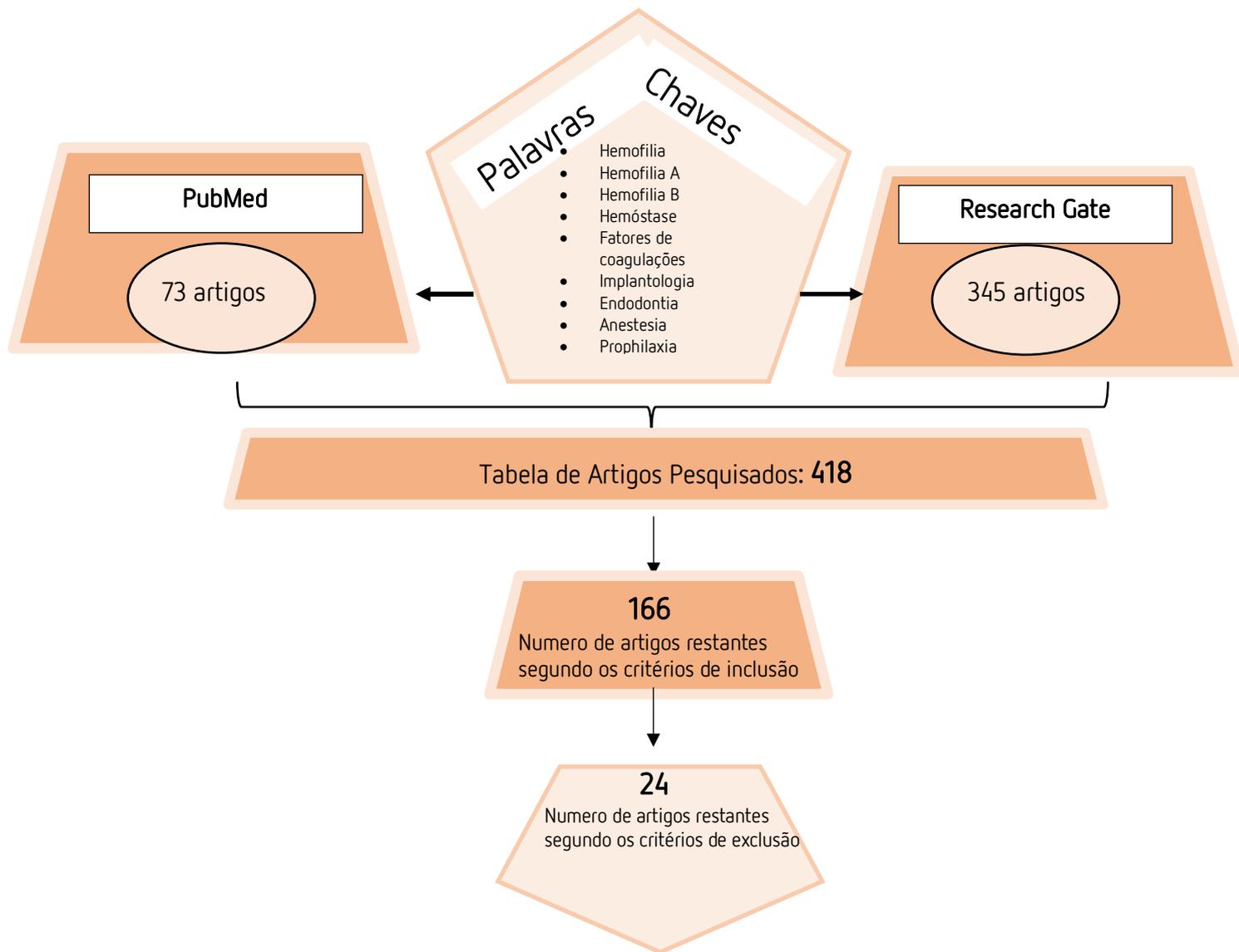
## **III. Materiais e Metodos**

Foi realizado uma pesquisa eletrônica na base de dados Pubmed e Research Gate com o objetivo fazer uma revisão de literatura acerca do tema « Abordagem de um paciente adulto hemofílico ». Foram selecionados 8 artigos datados entre 2000 até 2017.

### **3.1. Metodologia de pesquisa Bibliográfica**

A pesquisa bibliográfica do presente trabalho, foi realizada no período compreendido de 24 de Novembro de 2017 a 14 de Fevereiro de 2018 nas bases de dados de artigos científicos PubMed e Research Gate. As palavras chaves foram as seguintes: « Hemofilia », « Hemofilia A », « Hemofilia B », « Hemóstase », « Factor de coagulação », « Implantologia », « Endodontia », « Anestésicos » e « Profilaxia ».

Como critérios de inclusão foram considerados os artigos com acesso para leitura integral ao mesmo, artigos publicados em inglês, francês e português e com data de publicação entre Setembro de 1996 e Dezembro de 2017. Foram excluídos do trabalho, os artigos que não apresentam informação alusiva ao tema do trabalho proposto.



## IV. Discussão

### 4.1. Manifestações clínicas e severidade

Para a abordagem de um paciente hemofílico será necessário ter conhecimentos sobre hemóstase, uma boa anamnese feita ao paciente, a fim de conhecer o diagnóstico previamente estabelecido, o grau de severidade da doença para estabelecer o protocolo clínico apropriado. Assegurando assim, o melhor tratamento possível ao paciente.

Os pacientes hemofílicos têm diferentes graus de severidades que se classificam em: leve, moderada e grave.<sup>2,4,8-10,16</sup>

A hemofilia que se deteta precocemente corresponde à hemofilia grave (idade inferior a 2 anos). Por outro lado, a hemofilia que se manifesta mais tarde é a leve (idade superior a 10 anos).

Em condições normais, as paredes dos vasos sanguíneos são lisas e não apresentam soluções de continuidade ou orifícios através dos quais o sangue possa passar para o exterior do sistema vascular.

Em caso de rutura de um vaso sanguíneo, por exemplo quando há uma ferida ou um traumatismo, pode haver uma pequena lacuna no vaso sanguíneo e um sangramento mais ou menos importante. A ferida de um vaso sanguíneo vai desenvolver uma reação em cascada onde todos os fatores serão ativados um após o outro. O sangramento e os episódios prolongados de hemorragia gengival (espontânea ou em resposta a trauma) são os principais sinais de hemofilia.<sup>1,2</sup>

No entanto, nos hemofílicos, a ausência ou a alteração de qualquer um desses fatores de coagulação perturba o processo de coagulação onde um mínimo traumatismo vai provocar um sangramento prolongado.

Uma pessoa hemofílica não vai conseguir formar um coágulo sanguíneo durante o processo de coagulação. Consoante a quantidade do FVIII e FIX diminuída no sangue, podemos classificar a hemofilia em ligeira onde nível de sangue é compreendido entre 6 a 30% onde há menor risco hemorrágico; moderada onde o nível de sangue é compreendido entre 1 a 5%, há um risco de sangramento prolongada e severa onde o nível de sangue é inferior a 1% comum sangramento espontâneo ( em 50% dos casos). No entanto, a doença

permanece inalterada ao longo da vida; contudo se o sangramento interno não for avaliado, pode ser fatal.<sup>1-4,7,8,10,12,14,15,17,18</sup>

#### 4.2. Diagnóstico

O suporte de um paciente hemofílico deve ser feito com cuidado porque cada paciente que apresenta um distúrbio da coagulação sanguínea tem um maior risco hemorrágico do que um paciente saudável. É importante de saber que um diagnóstico precoce reduzirá o tratamento e, o diagnóstico geralmente é estabelecido a partir da história clínica, uma anamnese correta.<sup>8,10</sup>

O primeiro passo é saber como realizar o interrogatório de um paciente com síndrome hemorrágica pesquisando a existência de incidentes hemorrágicos secundários exagerados e inexplicado num procedimento cirúrgico tais como após a extração dentária.<sup>1,7</sup>

Também, será necessário de procurar a existência de incidentes hemorrágicos espontâneos tais como durante uma desartatização, uma gengivectomia, a colocação de um implante e, saber se existe uma síndrome hemorrágica familiar para estabelecer um diagnóstico adequado.

Na verdade, será essencial de realizar uma interrogação correta porque quase 1/3 de todos os casos de hemofilias são o resultado de mutações espontâneas dos genes dos fatores VIII e IX, onde não há antecedentes familiares.<sup>1,2,4-7,12,19</sup>

No entanto, se houver suspeita de qualquer transtorno hemorrágico especialmente depois de um traumatismo mínimo, o diagnóstico realiza-se por vários testes da coagulação como: INR (International normalized Ratio), o TS (teste de sangramento), o TCA (tempo de cefalina ativada), o TQ (tempo de Quick), o TP (tempo de protrombina) e o aPTT (tempo de tromboplastina parcial ativada).

O INR é usado para medir a coagulação sanguínea. Relaciona-se com a via extrínseca, os FII, FIII, FIV, FVII e FX. Assim, é essencial realizar-se a sua medição nas 24 horas que antecedem o procedimento cirúrgico. A gestão deste tipo de paciente pode ser feita no consultório dentário odontológico para pacientes cujo INR seja menor ou igual a 3 e para atos sem risco hemorrágico ou com risco moderado de hemorragia. O gerenciamento hospitalar é recomendado se o INR for maior que 3 e/ou se o risco de sangramento for alto.

É importante saber que se o INR estiver demasiado baixo existe um risco trombótico e se o INR também se encontrar muito elevado (acima de 5), existe um risco hemorrágico e as intervenções cirúrgicas são contraindicadas.

O TS é um exame da hemóstase primária (TS normal entre 4 e 8 minutos) que corresponde a primária etapa da coagulação, e que avalia as fases vasculares e plaquetária da coagulação sanguínea. O TS normal é inferior a 10 minutos. Ele não tem interesse pré-operatório porque não é previsível do risco de sangramento.<sup>1,7,8</sup>

O TCA é usado para avaliar o tempo de coagulação. Sua medição é necessária em caso de suspeita de uma anomalia da coagulação ou para monitorar um tratamento anticoagulante. O TCA vai medir o tempo de coagulação de um plasma sanguíneo recalcificado na presença de cefalina (substituto de plaquetas) e um ativador de partículas (sílica, kaolin, ácido elágico...). O TCA explora os FXII, FXI, FIX, FVIII, FX, FV, FII e FI, ou seja, a via endógena da coagulação. É expresso como uma relação entre uma amostra de controle e o sangue do paciente.<sup>7,10</sup>

Um alongamento do TCA pode revelar uma anomalia genética em determinados fatores anti-hemofílicos A e B, respectivamente, os FVIII e FIX, potencialmente responsáveis por um risco hemorrágico.

No entanto, os testes mostraram um tempo prolongado de TCA em casos de hemofilia graves e moderados, e, podem não mostrar prolongamento em hemofilia leve. O TCA é, portanto, modificado em certas doenças genéticas da coagulação, como a hemofilia.<sup>4</sup>

O TQ vai explorar a via exógena da coagulação e a via comum com FVII, FX, FV, FII, FI. Ele vai avaliar a capacidade do sangue a coagular. O TQ demora 12-13 segundos num paciente saudável. Se o TQ esteve isolado, um alongamento TQ permite de detetar uma deficiência de FVII. Más, se o TQ esteve associado ao prolongamento do TCA significa que há uma deficiência isolada de FII, FV, FX ou um deficit combinado que afeta esses três fatores, más também FVII, e às vezes o fibrinogênio.<sup>7,10</sup>

O TP (TP quem pertence ao FII) ativa FI, FII, FVIII, FXI e FXIII, o que significa que faz parte da via extrínseco e comum da coagulação. O TP é equivalente à conversão em percentagem do TQ exprimido em segundos. O nível normal de protrombina deve estar entre 70 e 100% e o INR deve ser 1. Um INR acima de 4,5 corresponde a uma diminuição do TP abaixo de 50% e vai ter um risco de hemorragia elevado.<sup>7,8</sup>

O aPTT avalia as vias intrínseca FVII, FIX, FXI, FXII e comum da coagulação sanguínea. Num paciente hemofílico, o aPTT será muito prolongado.<sup>18</sup>

Assim, um diagnóstico preciso e atempado é importante e essencial para o gerenciamento efetivo dos pacientes. Ele será feito com um alongamento do TCA com TQ, TS e TP normal. Haverá também uma diminuição na FVIII na hemofilia A ou do fator IX para a hemofilia B.<sup>3,4,8,9,10</sup>

Além disso, para o diagnóstico da hemofilia, é necessário diferenciar qual é o tipo de hemofilia que o paciente tem: saber se uma hemofilia A ou hemofilia B; saber ao grau de severidade da hemofilia (leve, moderada ou severa); saber se os pacientes necessitam de tratamento completo ao nível hospitalar, e, se podem obter parte do seu tratamento num âmbito ambulatorio.<sup>2,8,9,10</sup>

Desde então, os pacientes com hemofilia A grave e moderada devem ter todo o seu tratamento do aparelho estomatognático com exceção próteses dentárias, realizadas em ambiente hospitalar. A recomendação passa por reavaliar estes pacientes a cada 6 meses e, no caso de estarmos perante os pacientes edêntulos, estes devem ser reavaliados a cada 2 anos.<sup>5</sup>

No caso de hemofilia A leve não exigem todo o tratamento realizado em ambiente hospitalar, mas devem ser atendidos a cada dois anos pela equipe de estomatologia/medicina dentária em cooperação com a unidade de Hemofilia.

As pessoas com hemofilia B têm os mesmos problemas clínicos do que os pacientes com deficiência de FVIII.

Uma vez que o diagnóstico é feito, é importante que o paciente depois de um ato cirúrgico não seja liberado até que a hemostasia tenha sido alcançada. Qualquer dúvida sobre o tratamento deve ser discutida em uma unidade de hemofilia.<sup>5</sup>

#### 4.3. Profilaxia

No que concerne à profilaxia, num paciente hemofílico, será importante iniciar a profilaxia a longo prazo antes que ocorra sangramento repetido. A chave para um resultado a longo prazo será de efetuar uma profilaxia eficiente para ajudar a prevenir o sangramento nos adultos hemofílicos.<sup>20,21</sup>

De fato, a profilaxia eficiente requer a consideração dos recursos disponíveis com o concentrado do fator de coagulação.<sup>21</sup>

Demais, se o risco de sangramento é elevado antes de começar nenhum ato, os agentes anti-plaquetários devem ser evitados no período pré-operatório.

Quando se realiza uma cirurgia sobre anestesia geral é imperativo que haja cooperação e comunicação entre o hematologista, o cirurgião e os fornecedores de concentrados de fator VIII ou fator IX.<sup>1,8</sup>

Quando se realiza uma cirurgia sobre anestesia local, é necessário que haja comunicação entre o hematologista.

No entanto, o objetivo terapêutico é de obter quantidades adequadas de reposição do fator de coagulação (FVIII e FIX) para cirurgia. De fato, o nível do fator mais baixo deve ser aumentado para pelo menos 50% nos primeiros cinco dias.

Contudo, depois de estabelecer os objetivos terapêuticos, será necessário acompanhar de perto os níveis de FIX e FVIII durante a infusão contínua.

Durante uma intervenção dentária, os valores sugeridos para a reposição do FVIII e FIX para a pessoa com hemofilia submetida a procedimentos odontológicos invasivos são descritos no tabela 1.<sup>22</sup>

**Tabela 1:** Dosagem dos fatores de coagulações durante um procedimento odontológico, legenda adaptada do artigo 22

Dia	Dose					
	Nível do fator de vale (%)		Dosagem (IU/kg)		Frequência de intervalo (horas)	
	FVIII	FIX	FVIII	FIX	FVIII	FIX
Pre-operatorio	70-80	50-60	35-40	60-70	Pre-op	Pre-op
1 *	50-60	30-40	25-30	35-50	12	12-18

\*: e para cessação da terapia como clinicamente determinada

Para perceber bem a dosagem que temos que usar, devemos ter em conta que geralmente 1 UI /Kg do FVIII aumenta o nível plasmático de FVIII de 2 % . Além disso, 1 UI/kg do FIX aumenta de 0.5 à 0.8 % o nível plasmático de FIX.

O nível de FVIII e FIX aumenta no final da injeção e depois diminui de acordo com a sua semi-vida entre 8 e 16 horas para o FVIII e entre 16 e 24 horas para o FIX.

No entanto, os produtos de semi-vida prolongada, logo disponíveis, vão levar a alterações desses parâmetros e os ritmos das injeções pós-operatórias.<sup>14,22</sup>

Além disso, é necessário fazer algumas recomendações ao paciente antes de efetuar um ato quer seja um ato invasivo ou não invasivo.

De fato, durante um ato invasivo pode haver alterações da gengiva/mucosa oral. Estas alterações podem levar a uma hemorragia.

Se o paciente estiver a fazer tratamento com AINE's, será instruído a interromper o tratamento pelo menos 48 horas antes do procedimento, para não aumentar o risco de sangramento e interagir com a coagulação.

Além disso, para evitar qualquer hemorragia, deve usar-se um agente anti fibrinolítico: o ácido tranexêmico em apoio à reposição de fator que é fortemente recomendado. Isto pode ser administrado oralmente a partir do período pós-operatório imediato e continuado por 5-10 dias. É importante de saber que o fim prematuro do agente anti fibrinolítico pode precipitar o sangramento tardio da mucosa. O anti fibrinolítico pode ser tomado em forma de comprimido ou como colutório.

A dose do ácido tranexêmico é de 15 a 20mg / kg por via oral, três vezes ao dia. O agente anti fibrinolítico pode ser acompanhado de uma profilaxia antibiótica . Efetivamente, se existe uma situação complicada por uma infeção, uma formação de abscesso, o uso de antibioterapia profilática é recomendado.<sup>12,14,23</sup>

Para efetuar uma boa profilaxia nos pacientes que apresentam uma hemofilia A leve podemos dar a desmopressina (DDAVP) que vai gerenciar pequenos procedimentos cirúrgicos.<sup>12</sup>

Será administrada uma dose intravenosa ou subcutânea de 0,3 µg/kg em 50 ml de soro fisiológico a ser administrado em 30 minutos. Este dose intravenosa aumenta os níveis de FVIII em 3-5 vezes os níveis basais. O tempo de extinção é de 5-6horas para o FVIII.

No entanto, devido à variabilidade da resposta individual, é necessário, no momento do diagnóstico e, antes do uso clínico, realizar um teste terapêutico de DDAVP para avaliar sua eficácia. Uma boa resposta a DDAVP será preferida em todas as cirurgias com baixo risco de sangramento. A infusão será feita 1 hora antes do gesto.<sup>8,12</sup>

No entanto, as doses repetidas podem ser administradas, mas a resposta pode diminuir e a reposição do fator de coagulação pode ser necessária. De más, com as doses repetidas será necessário de medir os níveis de FVIII devido ao risco de taquifilaxia.<sup>14</sup>

O nível desejado de fator de coagulação (níveis de pico) para pacientes com hemofilia A leve é o mesmo que para pacientes com doença grave. A restrição de líquidos durante o tratamento com DDAVP deve ser considerada. Deve ser usado com precaução em idosos devido ao risco de doença arterial coronária e espasmos.<sup>22</sup>

O paciente responde bem a DDAVP quando os níveis de FVIII forem superiores a 50% 2 horas após a injeção.

Existem recomendações europeias que propõem percentagens de FVIII ou FIX a serem alcançadas e os tempos de tratamento necessário. As percentagens dos FVIII e FIX correspondem à taxa de fator residual recomendada, ou seja, a taxa medida apenas antes da próxima injeção de concentrado. A dose pré-operatória é dada uma hora antes do procedimento. A taxa de injeção é então adaptada à farmacocinética, aos níveis residuais do fator recomendado e às dosagens realizadas.<sup>14</sup>

#### 4.4. Forma de atuação

Depois ter efetuada uma boa profilaxia, o médico dentista pode começar a efetuar atos dentários.

De um modo geral, uma pessoa hemofílica terá que apresentar uma boa higiene para evitar a acumulação da placa bacteriana responsável por gengivite ou aparecimento de carie. Assim, é aconselhável ir ao dentista com regularidade para limitar a proliferação de placa bacteriana; com consultas regulares pode detetar e tratar possíveis cáries e controlar a saúde periodontal. O uso regular de um colutório antibacteriano, por exemplo clorexidina, também pode ajudar.

Uma vez tomadas todas as precauções, será necessário seguir um protocolo clínico para as pessoas hemofílicas.

Primeiro, o dentista deve realizar uma anamnese específica que determinará o tipo de hemofilia (hemofilia A ou B) e a gravidade (severa, moderada ou leve).<sup>6,7</sup>

Numa segunda etapa, o dentista deve saber se houve um histórico de sangramento. Por exemplo, se houve sangramento significativo após a cirurgia; se a pessoa tiver sangramento prolongado/ incomum; se já houve uma história de sangramento na família imediata.

Depois, o dentista deve verificar o INR do paciente, que deve ser realizado 24 horas antes do procedimento e não pode exceder 3.

Assim, todo cabe ao dentista tomar as precauções e prevenções para efetuar com segurança todo o plano de tratamento.

Será importante de saber se o ato que vai ser realizada vai ser invasivo ou não invasivo . Isso determinará se os cuidados podem ser realizados em nível ambulatoria ou se há necessidade de cirurgia especializada discutida previamente com o hematologista.<sup>8,22</sup>

Antes de começar a descrever as diferentes precauções, prevenções e riscos de cada gestos a efetuar durante um cuidados será necessário esclarecer que os cuidados dentários de uma pessoa saudável e de uma pessoa hemofílico são os mesmos. As precauções e prevenções são semelhantes. Más, a partir do momento em que há nenhuma complicação durante um ato invasivo ou não invasivo, é nesse ponto que todas as precauções necessárias devem ser levadas em conta para evitar uma hemorragia dentária e levar a uma complicação para o paciente durante a execução de um ato invasivo por exemplo durante a extração dentaria.

Será importante de saber se o ato que vai ser realizada vai ser invasivo ou não invasivo . Isso determinará se os cuidados podem ser realizados ao nível ambulatorio ou se há necessidade de cirurgia especializada discutida previamente com o hematologista.

Num paciente hemofílico a anestesia deve ser evitada , más caso seja necessário o dentista utiliza uma técnica adequada para não lesar os tecidos o que poderá provocar a formação de um cisto intramuscular.<sup>15,18</sup>

Existe dois tipos de anestésias , a anestesia geral (AG) e a anestesia local (AL).

A AG é usada na pratica dentária para fazer as extrações, a cirurgia e qualquer tratamento odontológico más deve ser evitada nos hemofílicos porque existe um risco de hematoma

traqueal durante a intubação, que pode ser fatal. Os pacientes submetidos a um tratamento extensivo com a reposição do fator que faltam podem ser tratados sob AG no hospital.<sup>7,12</sup>

A AL é fortemente desaconselhável, mas não contraindicada, exceto no caso de pacientes substituídos, onde está fortemente contra-indicado.<sup>1,2</sup>

No caso dum paciente hemofílico, só é possível quando há um nível FVIII ou FIX superior a 50%.

Idealmente, a AL deve ser realizada com o menor trauma possível, com vasoconstritores e que faz parte do grupo amido que podem fornecer uma hemostasia local adicional. A AL com vasoconstritores vai levar a uma isquemia dos capilares. Isto significa que vai haver um colapso ao nível das veias e vénulas que ira permitir a paragem do sangue.<sup>1,3,7,12,15,17,24-26</sup>

Para o maxilar superior, uma anestesia infiltrativa pode ser usada sem qualquer substituição de fator..<sup>3,6</sup>

Para o maxilar inferior, os dentes molares são normalmente tratados com o bloqueio do nervo alveolar inferior ( anestesia troncular) recomenda-se que sua utilização seja precedida por reposição dos fatores de coagulação, a fim de se elevar o fator deficiente a 30%.<sup>3,4,6,12,13,23,24</sup>

Uma anestesia troncular é contra indicado nos hemofílicos a menos que não haja uma melhor alternativa porque existe um extravasamento de sangue na área ou no plexo pterigóidea que pode produzir edema. Existe uma possibilidade de sangramento na região retromolar com presença de trismo dor, hematoma ,disfasia, obstrução respiratória e risco de morte por asfixia.<sup>2,3,6,12,15,16</sup>

A anestesia infiltrativa e a anestesia intraligamentar na mandibula podem ser uma alternativa em muitos casos. A técnica interóssea e a técnica intrapulpal/intracanalhar contendo adrenalina (vai minimizar o sangramento) também podem ser considerado como alternativa ao bloqueio mandibular e raramente requerem cobertura com substituição de fatores.<sup>2,4,6,15,17-19,24</sup>

No entanto, uma infiltração lingual 1:1000000 epinefrina com lidocaína 2% ou articaína 4% também requer uma substituição adequada dos fatores porque existe o risco de uma obstrução significativa das vias aéreas no caso de uma sangramento, mas pode ser também uma alternativa aos bloqueios do alveolar inferior.<sup>12,15,27</sup>

No caso da cirurgia de colocação de implantes, as precauções são geralmente ter cuidado sobre os retalhos de acessos que tem risco de sangramento. O lugar onde se encaixa o implante é perfeitamente obturado para o implante e não tem risco de sangrar. A cirurgia tem que ser feita com nitidez, descolar o periosto, fazer suturas ponto por ponto para garantir uma boa hemóstase.<sup>7</sup>

Na maioria dos casos os tratamentos são conservadores. Será necessário num primeiro momento fazer radiografias intraorais sem traumatizar as mucosas e, será útil de prevenir a ocorrência de traumas nas mucosas.

Em tratamentos onde será necessário o isolamento absoluto, tem que ser realizados com muito cuidado apos a colocação dos grampos, as matrizes e as cunhas que podem ferir a gengiva e podem levar a um trauma tecidual. Existe uma proteção de tecidos moles durante o tratamento restaurador usando um instrumento de borracha ou aplicando parafina tipo vaselina.<sup>6,12,18,23,24</sup>

Contudo, a odontologia conservadora, incluindo o fornecimento de coroas e os pontes, podem ser realizada de forma segura.<sup>5</sup>

Todavia, quando a lesão cariosa já atingiu a polpa, é necessário efetuar uma desvitalização do dente.<sup>24</sup>

A endodontia não apresenta risco significativo de sangramento, contudo a polpa pode sangrar por algum tempo e causar dor. Para parar o sangramento da polpa infetada, o sulfato de ferro pode ser adicionado na entrada dos canais.

Para os hemofílicos considerados leves podem ser facilmente gerenciados e podem efetivamente fazer uma endodontia sem terapias de substituição de fatores. Contudo, existe procedimentos cirúrgicos endônticos onde há muito sangramento. Contudo, é preferível sobre a extração sempre que possível porque as extrações podem requerer terapia de reposição de fatores.<sup>2,5,6,8,12,17,18,23</sup>

Para a hemofilia grave pode representar um perigo significativo para a saúde e precisa de uma preparação completa para atender a quaisquer exigências decorrentes do tratamento.<sup>28</sup>

Relativamente à periodontologia o paciente deve ser avisado dos riscos duma fraca higiene dentaria que podem levar a problemas periodontais. Esses problemas periodontais podem

causar mobilidade dentária, recessão gengival, perda óssea alveolar e provocar a extração do dente. Anteriormente, a extração exigia hospitalização prolongada e transfusão.<sup>6</sup>

O tratamento de substituição com concentrados de fator de coagulação e o uso de agentes anti fibrinolíticos realmente mudou a abordagem desse problema e melhorou esta situação, mas corre o risco de infecções virais e formação de inibidores de fatores. Atualmente, os produtos recombinantes (não derivados do plasma) reduzem esse risco.<sup>6,28</sup>

É aconselhável que um paciente que apresenta coagulopatia tenha atenção a prevenção de saúde periodontal porque os tecidos gengivais inflamados vão apresentar maior risco de sangramento. O procedimento deve ser cuidadosamente planejado e os riscos totalmente explicados ao paciente.<sup>12</sup>

As pessoas hemofílicas podem ter receio de usar medidas profiláticas diárias para evitar episódios hemorrágicos e então negligenciam a boa saúde periodontal, o que vai levar a um gengivite e possivelmente a um periodontite. Há, cerca de 80-90% das pessoas com idade superior a 35 anos que são afetadas por distúrbios inflamatórios da gengiva e do periodonto. Estudos revelam índices gengivais e mais perda óssea alveolar nos hemofílicos e, a periodontite moderada a severa foi mais prevalente entre pacientes com hemofilia (80%) em comparação com controles saudáveis (48%) com base na avaliação radiológica da perda óssea alveolar.<sup>4,17</sup>

Se há necessidades fazer varias exodontias, será necessário fazer varias sessões. Quando a AL é utilizada, o risco de hemorragia apenas se relaciona ao local cirúrgico e pode ser controlado com hemostasia local. Assim, a terapia de reposição não é absolutamente necessária.<sup>6,25,29</sup>

Após ter realizada a extração, os meios hemostáticos locais devem ser usados em todos os casos porque a hemostasia é o conjunto de mecanismos envolvidos na interrupção do sangramento pela formação de um trombo. E importante que a hemostasia local seja bem feita melhoram a estabilização do coágulo, minimizar o risco de sangramento, hematomas excessivos ou formação de hematoma. O curativo deve ser mantida durante mais ou menos 48 horas.<sup>6,7,11,12,15,16,29</sup>

Para realizar uma correta hemóstase, existem as esponjas hemostáticas reabsorvíveis com gelatina. São mantida dentro do alvéolo por suturas, permitem obter uma permeabilidade

com trombina em pó ou em solução pó. As esponjas convertem o fibrinogênio em fibrina e executam uma hemostasia rápida numa ferida.<sup>1,7</sup>

Existe também a celulose oxidada usada em conjunto com o ácido tranexâmico usado pela compressão local; os pensos hemostáticos locais tais como o colagênio, o colagênio de esponjas, a cola de fibrina colocada dentro e acima do alvéolo, a oxixelulose e a cola de fibrina. Em alguns centros de hemofilia, a cola de fibrina é utilizada como medida hemostática local, juntamente com um agente anti fibrinolítico oral, para obter hemostasia e reduzir a necessidade de terapia de reposição do fator de coagulação.<sup>1,7,12,13,14-17,25,28</sup>

A hemóstase pode ser efetuada com os agentes antifibrinolíticos com o ácido Epsilon aminopropiônico (EACA) e o ácido tranexêmico. Estas substâncias de uso local evidentemente não substituem a sutura que garante a permeabilidade.<sup>1,6-8,15,25</sup>

Para terminar existe os adesivos, tais como as colas sintéticas (com colas de Gelatinas Resorcinas Formol (GRF) que permitem a formação de uma tampa compressiva no fundo do alvéolo); as colas biológicas derivadas do plasma e existe as moldeiras compressivas que protegem o coágulo, mas a sua eficácia é limitada.<sup>1,7</sup>

Todos estes meios hemostáticos devem estar sempre disponíveis para prevenir sangramento secundário após a extração dentária em pacientes com distúrbios hemostáticos.<sup>1,6,7,12,17,27,29</sup>

#### 4.5. Precauções pós- operatórias

No caso de complicações pós-cirúrgica, pedir o paciente para que se sente e morda um algodão salivar húmido com uma solução a 10% de ácido tranexâmico ou EACA durante pelo menos 10 minutos. Devido a preocupação e dor do paciente, pode ser necessário de monitorizar a pressão arterial do paciente.

Se o paciente tiver dor, um analgésico adequado deve ser prescrito, se não houver dor, uma pequena dose de benzodiazepina ou similar ajudará a reduzir a preocupação e reduzir a pressão arterial.<sup>1,6,12,25</sup>

A abordagem no pós-operatório é crucial para prevenir o sangramento. É importante que o paciente deve receber instruções detalhadas no pós-operatório.<sup>1</sup>

O colutório é proibido no dia da cirurgia (durante 24 horas) e o local de cicatrização deve ser deixado inalterado. Líquidos e uma dieta suave são fortemente recomendados durante 24 horas.<sup>15,25,29</sup>

Os pacientes devem ser instruídos para limitar o esforço físico, sentar ou dormir numa posição semi-sentada e evitar o consumo de álcool e tabaco.<sup>12,15</sup>

O uso de enxaguante anti fibrinolítico é altamente recomendado na cirurgia e o dia anterior da cirurgia. O paciente pode enxaguar com 10 ml de solução de ácido tranexâmico a 4,8-5%, quatro vezes por dia, durante 2 minutos. Pode realizado durante um período de 2-5 dias e pode ser prolongado até 10 dias.<sup>6,12,14,25,29,30</sup>

#### 4.6. Tratamento atual

Existe um tratamento eficaz para limitar o risco de hemorragia ou para tratar o sangramento num paciente com hemofilia. Qualquer suspeita de risco hemorrágico exigirá a substituição de FVIII ou FIX por via intravenosa (baseado na administração de concentrados de fator anti hemofílico) para controlar ou prevenir hemorragias e, utilização do fator ativado ( usado na maior parte em hemofílicos com hemofilia A grave) com inibidor.<sup>1,2,6,10,12,13</sup>

A terapia de substituição do FVIII ou FIX pode ser também efetuada por o uso de fatores concentrados para Cryoprecipitate ou Plasma Congelado conforme a Federação Mundial de Hemofilia.<sup>1,11,17</sup>

O aparecimento dos inibidores (anticorpos contra fatores de substituição) que aparecem no início do tratamento de uma pessoa tornam ineficaz a função do fator substituído. Isso é uma das complicações mais graves no tratamento da hemofilia (mais comum na hemofilia A do que a hemofilia B) que afeta más do que 30% pacientes com hemofilia grave. O aparecimento dos inibidores é muito mais comum na hemofilia A. Isso significa que o corpo percebe o fator de substituição como estrangeiro e procura eliminá-lo. Em 80% dos casos, os inibidores desaparecem sob tratamento intensivo ou espontaneamente em vários casos.<sup>1,2,10-12</sup>

No entanto, para o aumento do FVIII em pacientes com hemofilia A leve ou moderada podemos usar a DDAVP combinado com agentes anti fibrinolíticos para aumentar a sua eficácia. A DDAVP não é usada para os pacientes com HB e nos pacientes com HA grave e, se injeta na maior parte por via intravenosa. A DDAVP é uma alternativa à transfusão de concentrado de fator de coagulação.<sup>1,5,6,8,13,17,19</sup>

Estes tratamentos anti-hemofílicos são administrados para tratar a hemorragia, prevenir a seqüela e em caso de prevenção sobre profilaxia. O objetivo principal da profilaxia é transformar, por injeções regulares e sistemáticas de fatores anti hemofílicos (de 2 a 3 dias), hemofilia grave em hemofilia moderada.

Os anti fibrinolíticos com o ácido  $\epsilon$ -aminocaproico (EACA) e o ácido tranexâmico (administrado por via oral) inibem a ativação da plasmina. Eles reduzem a fibrinólise, protegem o coágulo sanguíneo durante uma cirurgia oral e vão evitar problemas pós-operatórios fazendo uma hemostasia local correta.<sup>15</sup>

No entanto, o uso dos anti-inflamatórios devem ser discutida com o hematologista por causa de seu efeito sobre a agregação das plaquetas. Podem causar a formação de uma úlcera. Para evitar a formação de uma ulcère, os anti-inflamatórios devem ser usada em conjunto com um protetor gástrico simultaneamente.<sup>7</sup>

Os analgésicos não opioides tais como o ácido acetilsalicílico e os inibidores da recaptção da serotonina são contraindicados.<sup>6,8,14</sup>

Os anticoagulantes são estritamente contraindicados.

O uso do paracetamol ,dos analgésicos opioides (tais como a codeína) podem ser usadas sem riscos de aumento de sangramento, com segurança porque não afetam a função das plaquetas.<sup>1,2,4,7,8,11,12,15,19,24,29,30</sup>

Assim, os antibióticos, os analgésicos não opioides/opioides, os anti-inflamatórios, a substituição de fator de coagulação, a DDAVP e os anti fibrinolíticos reduziu o número de complicações hemorrágicas após tratamentos dentários.<sup>7,8,28,30</sup>

Assim, a prevenção de problemas dentários é um componente essencial num paciente hemofílico.<sup>18</sup>

## V. Conclusão

Uma abordagem eficaz dos pacientes com hemofilia apresenta-se como um desafio para os médicos dentistas que precisam adaptar protocolos de prevenções, cuidados e precauções individualizados e que devem demonstrar um grande capacidade de reposta na tomada de decisões em situações de risco de vida.

Este deverá será feito com um conjunto de precauções e em contato, sempre que necessário, com o hematologista responsável pelo tratamento para especificar as circunstâncias de realização do ato médico (tratamento ambulatória ou hospitalar, tratamento geral ou não, conduta a ser tomada em caso de problema hemorrágico secundário). É essencial efetuar uma anamnese correta e detalhada para fornecer um bom diagnostico e evitar problemas pós operatórios/complicações. Na ausência de contraindicações, é apropriado usar anestésico com vasoconstritores para limitar o risco de sangramento local.

Será necessário também ter cuidado sobre as prescrições medicamentosas onde os antibióticos podem ser usados com segurança ,más os AINE's são contraindicados (salvo acordo com o hematologista).

A colocação de selante de fissura, o uso de fluoreto é importante bem como respeitar uma alimentação saudável onde o consumo de açúcar e ácido deve ser limitado.

No entanto deve ser efetuada visitas odontológicas regulares, geralmente a cada 6 meses, ajudarão a identificar problemas com antecedência.

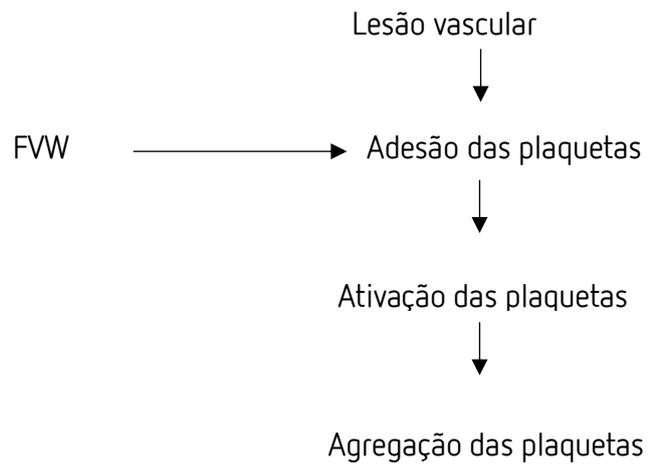
Será essencial que o medico dentista reforce e estabelece as precauções das complicações para reduzir e diminuir qualquer riscos de sangramento.

Depois um ato invasivo, o medico dentista deve insistir sobre o feito que o paciente deve ter uma higiene oral adequada usando uma pasta de flúor para prevenir inflamações gengivais ( a higiene oral pode ser completada com fio dentário, fita escovilhões para prevenir caries). O paciente deve ter uma dieta suave e mole, evitar os esforços físicos e o consumo de álcool para evitar e reduzir os riscos de perdas de sangues excessivas depois qualquer atos clínicos com por exemplo durante uma cirurgia).

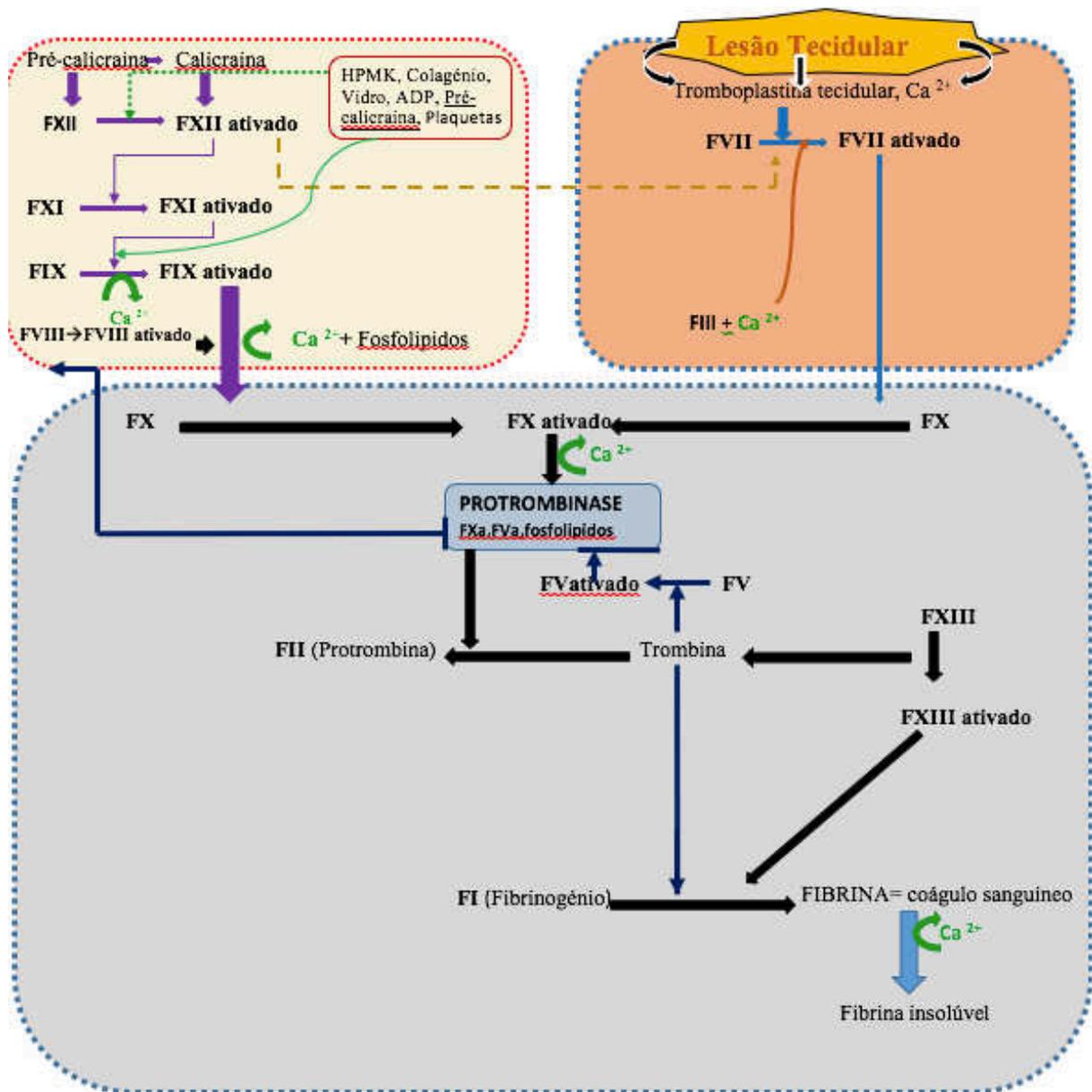
Assim, vamos conseguir reunir todas as boas condições para realizar uma boa hemostasia e estabelecer um coágulo sólido.

## VI. ANEXOS

Esquema 1: Cascada da hemóstase primária, legenda adaptada do artigo 7



Esquema 2: Cascata da coagulação



- Via endógena
- Via exógena
- Via comum

- O TCA vai explorar o quadro vermelho
- O TP vai explorar o quadro azul

Gráfico 1: Distribuição da idade no diagnóstico e severidade da hemofilia

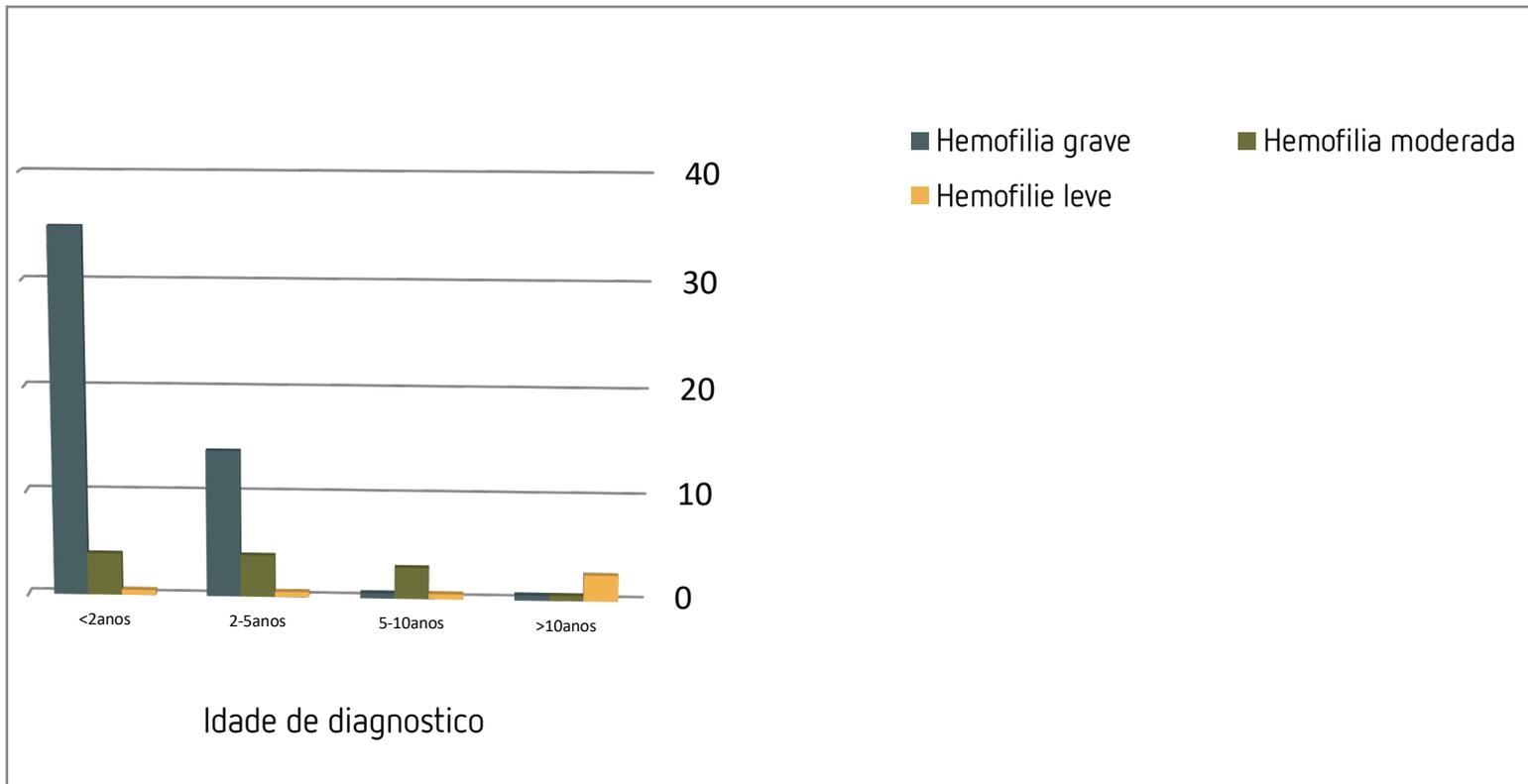


Tabela 2: Nomenclaturas dos fatores de coagulações, legenda adaptada do artigo 7

Numero do fator	Nome	Origem	Função
Fator I	Fibrinogênio	Fígado e plaquetas	Formação dos coágulos
Fator II	Protrombina	Fígado	Ativa FI,FV,FVIII,FXI,FXIII, proteína C, plaquetas, Vitamina K dependente
Fator III	Tromboplastina Tecidual		Co fator VIIIa
Fator IV	Iontes de Cálcio	Plasma	
Fator V	Proacelarina, Fator acelerador Labil	Fígado, plaquetas	Co fator X
Fator VI	Não foi designado		
Fator VII	Pro-convertina, Fator Acelerador Estável	Fígado	Ativa FIX,FX, Vitamina K dependente
Fator VIII	Fator Anti-hemofilia A (FAH-A)	Fígado	Co fator FIX
Fator IX	Fator Anti-hemofilia B (FAH-B)	Fígado	Ativa FX, Vitamina K dependente
Fator X	Fator de Stuart, Fator de Power	Fígado	Ativa FII, Vitamina K dependente
Fator XI	Fator de Rosenthal, Fator Anti-hemofilia C (FAH-C), Antecedente Plasmático da tromboplastina (APT)	Fígado	Ativa FXII,FX e Pré-kalicroína
Fator XII	Fator de Hangerman	Fígado	Ativa Pré- kalicroína e fibrinólise
Fator XIII	Fator Estabilizante de Fibrina	Fígado, medula,	Estabilizador de fibrina

	Factor Von Willebrand	Plaquetas e células endoteliais	Faz a ligação do FVIII, intermediário da adesão das plaquetas
	Factor Fletcher ou Pré- kalicreína		Ativa FXII e Pré- kalicreína
	Kininogenio de alto peso molecular(HPMK)		Ativação recíproca de FXII,FXI e Pré- kalicreína
	Fibrinonectina		Mediador da adesão celular

Tabela 3: As diferentes formas de hemofilia e sua sintomatologia, legenda adaptado do artigo 7, 4

Gravidade de hemofilia	Atividade do fator da coagulação	Sintomatologia
Leve	6 a 30% ou 6-30 IU/dl	Menos riscos hemorrágico
Moderada	1 a 5% ou 1-5 IU/dl	Risco de sangramento prolongada no caso duma violação vascular
Grave	<1% ou <1 IU/dl	Hemorragia

Tabela 4: Evidência das diferentes atos invasivos e não invasivos, tabela adaptado do livro sobre os artigos 26,7

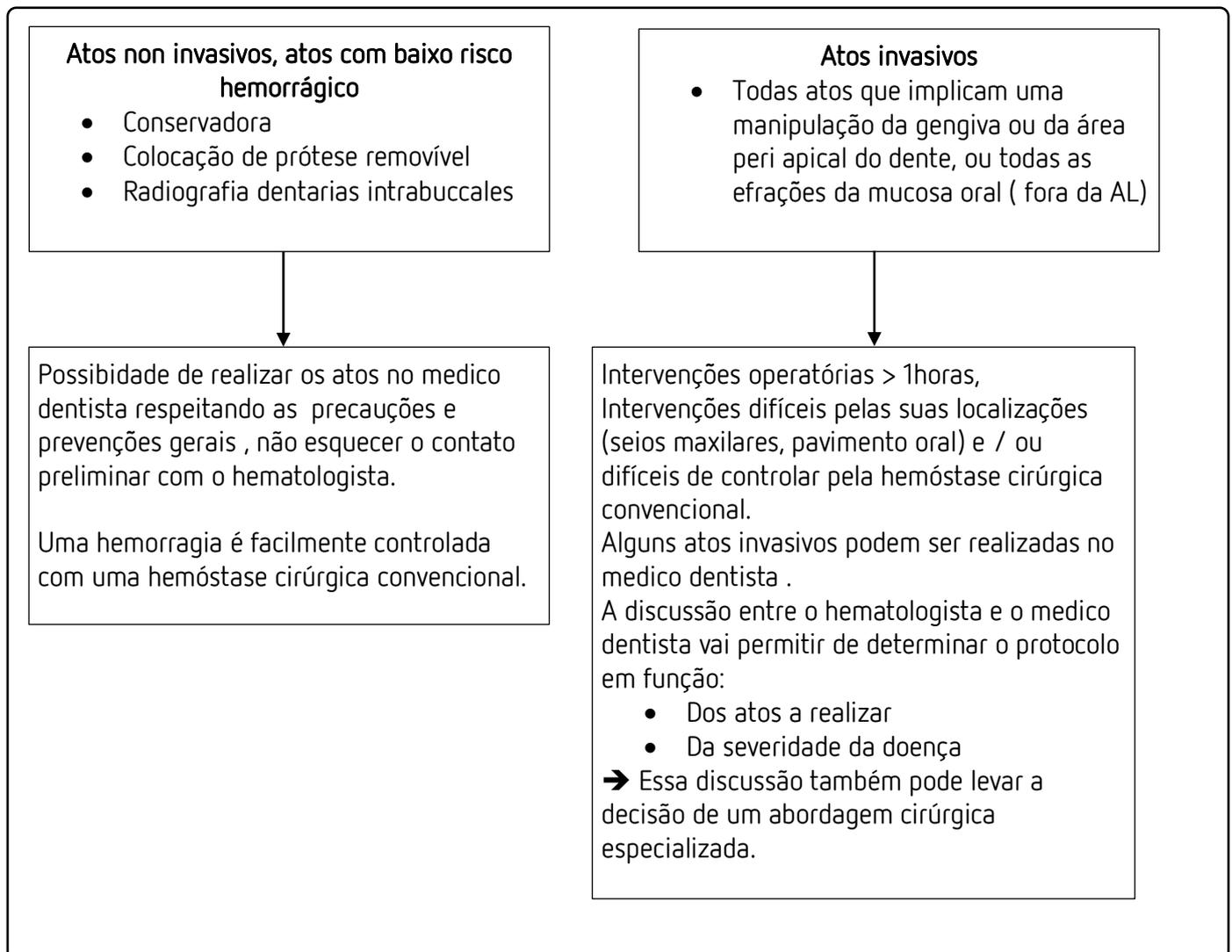


Tabela 5 : Diretrizes para os níveis-alvo do fator de coagulação em adultos submetidos a pequenas cirurgias, legenda adaptado do artigo 22

Dia	Dose					
	Nível do fator de vale*		Dosagem (IU/kg)		Frequência de intervalo (horas)	
	FVIII	FIX	FVIII	FIX	FVIII	FIX
Pré-operatório #			20-30	40-70	Pré-operatório	Pré-operatório
1-3 dias	40-50	40-50	20-25	40-60	12	24
>4 dias ^	20-30	20-30	20-30	30-50	24	24

\* : Após o pré-operatório, os níveis mínimos podem ser monitorados antes das doses subsequentes

# : Objetivo pico do fator com dose pré-operatória é 40-60%

^ : Duração para pequenas cirurgias pode ser menor que 4 dias

Tabela 6 : Abordagem terapêutico de um paciente com hemofilia com base no risco de sangramento da cirurgia , legenda adaptado do artigo 14

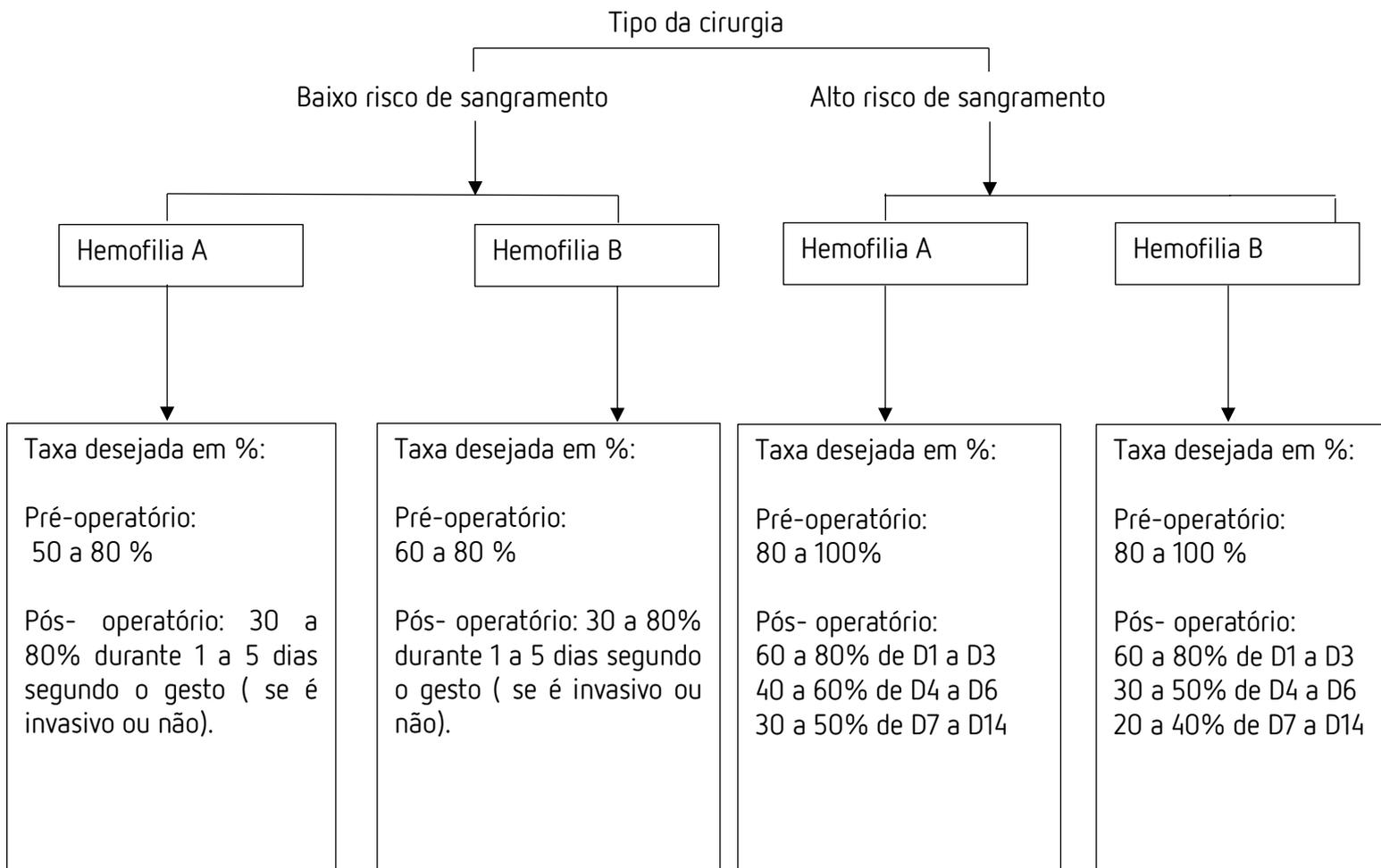


Tabela 7: As diferentes técnicas de anestésicos locais.

As Técnicas locais de Anestésicos	
<a href="#">Não requer cobertura hemostática</a>	<a href="#">Cobertura hemostática necessária</a>
Infiltração bucal	Infiltração lingual
Injeção intra-papilar	Infiltração do Nervo alveolar inferior (= troncular)
Injeção intra-ligamentar	

Tabela 8: Quadro de fluxo para escolha do tratamento de acordo com o tipo de anestesia e gravidade dos distúrbios hemorrágicos

Distúrbios hemorrágicos grave	Sem distúrbios hemorrágicos grave	
<a href="#">Anestesia local ou geral</a>	<a href="#">Anestesia geral ou anestesia troncular</a>	<a href="#">Anestesia local</a>
<p><b>. Terapia de substituição</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemofilia A grave ou moderada</li> <li>- Hemofilia B grave ou moderada</li> </ul>	<p><b>. Terapia de substituição</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemofilia B leve</li> <li>- Não respondedor da hemofilia A</li> </ul> <p><b>. DDVAP ou terapia de substituição</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemofilia A leve</li> <li>- Distúrbios das plaquetas</li> </ul>	<p><b>. Sem tratamento</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemofilia B leve</li> </ul> <p><b>. Sem tratamento ou DDVAP</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemofilia A leve</li> <li>- Distúrbios das plaquetas</li> </ul>

## VII. Bibliografia

1. Bourhy O. Extractions dentaires et troubles de l'hémostase: étude cas-témoin au CHU de Rennes ». 2015
2. Brewer AK, Roebuck EM, Donachie M, Hazard A, Gordon K, Fung D, Clarkson J. The dental management of adult patients with hemophilia and other congenital bleeding disorders. Blackwell Publishing Ltd 2003.
3. Zaliuniene R, Peciuliene V, Brukiene V, Aleksejuniene J. Hemophilia and oral health. Stomatologija. 2014;16(4):127-31. Review
4. Nathalie CHU. Optimisation de la gestion des facteurs anti-hémophiliques: état des lieux national et mise en place d'un réseau pharmaceutique régional en Midi-Pyrénées. 2015  
Fev
5. Salim M. La prise en charge de l'hémophile . 2013,2014.
6. Vera Cruz Ferro Marques R, Meira Conde D, Ferreira Lopes F, Maria Coelho Alves C. Dental care in patients with Hemophilia and von Willebrand Disease. 2010 Jul,Set:46(3)
7. Jezequel N. Prise en charge du patient hémophile ou atteint de la maladie de Willebrand en chirurgie orale. 2016.
8. Jover Cervero A ,Poveda Roda R, Bagan JV, Jimenez-Soriano Y. Dental treatment of patients with coagulation factor alterations: An update . Med Oral Patol Oral Cir Bucal 2007;12:E380-7.
9. Gupta A, Epstein JB, Cabay CJ. Bleeding disorders of Importance in Dental Care and Related Patient Management . 2007 Feb;73(1).

10. Agence Nationale pour le Développement de l'Évaluation Médicale. Prise en charge en urgence d'un patient hémophile suspect d'hémorragie. 1996 Set.
11. Brewer A, Elvira Correa M. Guidelines for dental treatment of patients with inherited bleeding disorders ». World Federation of Hemophilia Dental Committee. 2006 May, No 40.
12. Gupta A, Epstein JB, Cabay CJ. Bleeding disorders of Importance in Dental Care and Related Patient Management . 2007 Feb;73(1).
13. Nathalie CHU. Optimisation de la gestion des facteurs anti-hémophiliques: état des lieux national et mise en place d'un réseau pharmaceutique régional en Midi-Pyrénées. 2015 Fev.
14. Ajzenberg N, Raucourt E, Ternisien C, Godier A. Gestion des anomalies constitutionnelles de l'hémostase avant un geste invasif. 2016
15. Fanchini M, Rossetti G, Tagliaferri A, Pattacini C, Pozzoli D, Lorenz C, DEL DOT L, Ugolotti G, Dell'aringa C, GANDINI G. Dental procedures in adult patients with hereditary bleeding disorders: 10 years experience in three Italian Hemophilia Centers . 2005 Jun 22.
16. Gupta Dudeja P, Kumar Dudeja K, Lakhanpal M, ALI S. Endodontic manager of a haemophilic patient- A clinical perspective. 2014 Jul 20
17. Stubbs M, Lloyd J. A protocol for the dental management of von Willebrand's disease, haemophilia A and hemophilia B. Australian Dental Journal 2001;46:1.
18. Zanon E, Martinelli F, Bacci C, Zerbinati P, Girolami A. Proposal of a standard approach to dental extraction in hemophilia patients. A case-control study with good results ». Blackwell Science Ltd 2000.

19. Kalsi H, Nanayakkara L, Pasi KJ, Bowles L , Hart DP. Access to primary dental care for patients with inherited bleeding disorders . Blackwell Publishing Ltd 2011.
20. Oldenburg J. Optimal treatment strategies for hemophilia: achievements and limitations of current prophylactic regimens. 2018 May.
21. Ljung R. Aspects of prophylactic treatment of hemophilia. 2016, Oct.
22. AHCD. Guidelines for the management of patients with haemophilia undergoing surgical procedures. 2010 Nov.
23. Sassahara, Horie M, Hamada CF, Lopes EL, Nabut LFZ, Garbosa N, Neto CS, AC. Hemofilia, Cuidados e complicações no consultorio Odontologico. 1997 Fev;18:69-77
24. Lucas ON. The use of hypnosis in hemophilia dental care. University of Oregon Dental School Portland, Oregon 97201. 1975 Jan
25. Alp Alantar A, Ginisty D, Hassin M, Lafuma A, Princ G, Stieltjes N. Avulsions dentaires et kystectomies chez les patients présentant un déficit constitutionnel en facteurs de l'hémostase : conduite à tenir. 2005 Jan ;11 :121
26. Collectifs. Risques medicaux. 2013 Set. P. 77-78
27. HARRINGTON B. Primary dental care of patients with hemophilia. World Federation of Hemophilia. 2000.
28. Piot B, MD, Sigaud-Fiks M, MD, Huet P, MD, Fressinaud E, MD, Trossaert M, MD, Mercier J, MD, Nantes. Management of dental extractions in patients with bleeding disorders. Received for publication 2001 May 31; returned for revision Aug2.2001; accepted for publicity on 2001 Oct 29.
29. Nanjappa M, Bobo PR, Felix K, Ranganatha N. Management of Hemophilia Patient . Journal of Health Sciences 1 Research, 2017 Jul Dec;8(2):72-76.

30. Gupta H, Shankar Natu S, Gupta S, Mehra H, Agrawal R, Singh S. Bleeding disorder and minor oral surgery: a review ». IJO CR 2015 Jan-Mar;3(7).

# Capítulo II

## **Capítulo II: Relatório das atividades práticas de estágio supervisionado**

### **I. Introdução**

O Estágio de Medicina Dentária é um período supervisionado, que tem como objetivo a preparação do aluno, mediante uma constante aquisição de conhecimentos teóricos e a sua aplicação na prática clínica, preparando-nos para o exercício profissional, tornando-nos seres autônomos e responsáveis das nossas atividades médicas.

O estágio abrange três componentes: Estágio Hospitalar, Estágio em Clínica Geral Dentária e Estágio em Saúde Oral Comunitária, que decorreram entre Setembro de 2017 e Junho de 2018.

### **II. Relatório das atividades práticas de estágio supervisionado**

#### **II.1 Estágio Hospitalar**

O Estágio Hospitalar foi realizado no Hospital Nossa Senhora de Conceição, em Valongo durante o período de 15 de Setembro de 2017 e terminou a 15 de Junho de 2018, sendo realizado à Sexta-Feira entre as 9h e as 12h30. Decorreu sob a supervisão do Professor Doutora Ana Manuela Azevedo e da Professora Mestre Rita Cerqueira. Compreendeu um total de 119 horas de trabalho. Este estágio apresenta uma dinâmica de trabalho que permite ao aluno melhorar a sua qualidade de trabalho e autonomia. Foi também importante interagir com pacientes com limitações cognitivas e/ou motoras, pacientes poli medicados e com patologias de várias especialidades médicas, permitindo ao aluno correlacionar conceitos teóricos com a prática clínica.

#### **II.2 Estágio em Clínica Geral Dentária**

O Estágio em Clínica Geral Dentária foi realizado na Clínica Nova Saúde, no Instituto Universitário Ciências da Saúde, em Gandra - Paredes, num período de 5 horas semanais, às Terças-Feiras das 19h00-24h00 (entre 19 de Setembro de 2017 a 15 de Junho de 2018), perfazendo assim um total de duração de 280 h. Este estágio foi supervisionado pela Mestre

Paula Malheiro e pelo Mestre João Batista.

O referido estágio revelou-se uma mais-valia. Para além de permitir desenvolver e aprimorar as capacidades de diagnóstico e de tratamento, possibilitou também, a aplicação prática dos conhecimentos teóricos, adquiridos gradualmente, ao longo dos 5 anos de curso, proporcionando as competências médico-dentárias necessárias para o exercício da profissão.

### **II.3 Estágio em Saúde Oral e Comunitária**

O estágio em Saúde oral comunitária decorreu numa primeira fase no IUCS, onde foi organizado o plano de atividades que seria executado ao longo do restante ano letivo compreendendo um total de 122,5 horas, sob a supervisão do Professor Doutor Paulo Rompante.

Durante a primeira fase deste estágio foi desenvolvido um plano de atividades, que visava a motivação para a higiene oral, a definição do conceito de saúde oral, e o esclarecimento de dúvidas acerca das doenças e problemas referente à cavidade oral. Estes objetivos seriam alcançados através de sessões de esclarecimento junto dos grupos abrangidos pelo Programa Nacional de Promoção de Saúde Oral (PNPSO).

Na segunda fase do Estágio em Saúde Oral e Comunitária, procedeu-se à implementação do PNPSO junto das crianças inseridas no ensino Pré-Escolar e Primeiro Ciclo do Ensino Básico, da Escola Básica Carvalhal em Ermesinde.

Para além das atividades inseridas no PNPSO, realizou-se um levantamento de dados epidemiológicos recorrendo a inquéritos fornecidos pelo OMS num total de 165 crianças, com idades compreendidas entre os 6 e 12 anos.

## II.4 Tabelas

**Tabela I:** Atos clínicos realizados no Estágio Hospitalar

Atos clínicos	Operador	Assistente	Total
Dentisteria	23	28	51
Endodontia	2	8	10
Exodontia	43	17	60
Destartatização	22	14	36
Outros	1	6	7

**Tabela II :** Atos Clínicos realizados no Estágio em Clínica Geral Dentária

Atos clínicos	Operador	Assistente	Total
Dentisteria	5	8	12
Endodontia	8	-	8
Exodontia	1	2	3
Destartatização	2	3	5
Outros	1	1	2

**Tabela III** : Cronograma do Estágio em Saúde Oral e Comunitária.

Mês	Dia	Localização	Atividades Realizadas
Janeiro	29	EB Carvalhal Ermesinde	Aceitação do cronograma T1-T8 + Verificar condições
Fevereiro	5	EB Carvalhal Ermesinde	Educação para a saúde oral - T1,T2,T3, T4 + Atividades didáticas
	12		Carnaval
	19	EB Carvalhal Ermesinde	Educação para a saúde oral - T5,T6,T7, T8 +Monstrar vídeos e explicação detalhada 60 min
	26	EB Carvalhal Ermesinde	Levantamentos dados T1(20) + implementação de escovagem 60 min
Março	5	EB Carvalhal Ermesinde	Levantamentos dados T2(20) + implementação de escovagem 60 min
	12	EB Carvalhal Ermesinde	Levantamentos dados T3(21) + implementação de escovagem 60 min
	19	EB Carvalhal Ermesinde	Levantamentos dados T4(21) + implementação de escovagem 60 min
	26	Pausa letiva IUCS	
Abril	2	Pausa letiva IUCS	

	9	EB Carvalho Ermesinde	Levantamentos dados T5(20) + implementação de escovagem 60 min
	16	EB Carvalho Ermesinde	Levantamentos dados T6(20) + implementação de escovagem 60 min
	23	EB Carvalho Ermesinde	Levantamentos dados T7(21) + implementação de escovagem 60 min
	30	EB Carvalho Ermesinde	Levantamentos dados T8(21) + implementação de escovagem 60 min
Maio	7	Queima das fitas	
	14	EB Carvalho Ermesinde	Quizz fotografias T1-T4 + Levantamentos de dados das crianças que faltaram
	21	EB Carvalho Ermesinde	Quizz fotografias T5-T8 + Levantamentos de dados das crianças que faltaram
	28	EB Carvalho Ermesinde	Avaliação T5-T8

