

Resumo de Tese / Thesis

## Hemofilia no estado de Santa Catarina – estudo clínico

### *Hemophilia in the state of Santa Catarina – clinical study*

Andréa T. C. Hoepers

Orientador:

Jovino S. Ferreira

Co-orientador:

Vera Lúcia P. C. Ferreira

#### Resumo

As hemofilias A e B são enfermidades, decorrentes de deficiências quantitativas ou de defeitos moleculares dos fatores VIII e IX respectivamente, de transmissão hereditária recessiva, ligada ao cromossomo X. Caracteriza-se por manifestações hemorrágicas prolongadas ou espontâneas, principalmente em articulações, músculos e órgãos internos.

Com o objetivo de identificar e classificar os hemofílicos residentes no estado de Santa Catarina estudou-se, de modo observacional, transversal, 161 indivíduos de janeiro a dezembro de 2005. As variáveis relacionadas foram a sua distribuição geográfica, analisado o entendimento de cada hemofílico a respeito do caráter genético, a presença do anticorpo ou inibidor ao fator de coagulação específico, o grau de comprometimento articular crônico, a soropositividade das doenças hemotransmissíveis, o status de imunização para a Hepatite B.

A prevalência total foi de 4,9 hemofílicos para 100.000 habitantes, média de idade ao estudo de 22 anos. Houve predomínio da hemofilia A e a classificação como moderada, atividade anticoagulante entre 1% a 5%, foi a mais freqüente, com 69,6%. A compreensão dos hemofílicos sobre ser esta uma doença genética, com transmissão para seus descendentes, foi de 91,9%. A presença do inibidor dos fatores VIII e IX ocorreu em 11,8% dos indivíduos. O comprometimento articular crônico com limitação da amplitude de movimentos (ADM) acometeu 52,2%, sendo as articulações dos joelhos as mais afetadas. A soropositividade para o HIV foi de 1,8%. Dois hemofílicos eram HBsAg positivos, 46 (28,5%) para o anti-HBc e 55 (34,16%) portadores de hepatite C. A co-infecção viral foi detectada em 20,5%. Estavam imunizados contra hepatite B 57%.

Concluiu-se que a hemofilia A moderada é a forma clínica mais comum da doença no estado de Santa Catarina. O nível de compreensão sobre a condição hereditária da doença por parte dos portadores é considerado bom. É elevado o índice de hepatite C nesta população. O perfil obtido é relevante para o planejamento de políticas públicas na atenção ao paciente hemofílico.

**Palavras-chave:** Hemofilia; inibidor; doenças hemotransmissíveis; epidemiologia.

#### Abstract

Hemophilia A and B are X-linked recessive disorders that occur due to quantitative deficiencies or molecular defects of factors VIII and IX respectively. The disease is characterized by prolonged or spontaneous bleeding, especially in the muscles, joints or internal organs.

A cross-sectional observational study was designed with the objective to identify and classify hemophilic patients residing in the State of Santa Catarina. A total of 161 hemophilic patients were studied in the period from January to December 2005. The variables evaluated were the geographic distribution, the understanding of each participant about the genetic character of the disease, the presence of antibodies or inhibitors of the specific coagulation factor, the degree of chronic joint disease, the seropositivity for blood transmittable diseases and the immunization state for hepatitis B.

The total prevalence was 4.9 hemophilic individuals per 100,000 inhabitants and the mean age was 22 years old. There was a prevalence of hemophilia A with an anticoagulation activity classification between 1% and 5% being the most common at 69.6%. An understanding about the genetic aspect of the disease was reported by 91.9% of the participants. The presence of inhibitors of factors VIII and IX was identified in 11.8% of the individuals. The prevalence of chronic joint disease with limited range of motion (ROM) was 52.2%, with the knees being the most affected region. The incidence of seropositivity for HIV was 1.8%. Two hemophilic individuals were HBsAg positive, 46 (28.5%) were anti-HBc positive and 55 (34.16%) suffered from hepatitis C. Viral co-infection was detected in 20.5% of the participants. A total of 57% were immunized against hepatitis B. In conclusion, moderate hemophilia A is the most common clinical form of the illness in the State of Santa Catarina. The level of understanding about the hereditary aspect of the illness is considered good. There is a high prevalence of hepatitis C in this population. The profile obtained is important for public healthcare policies to treat hemophilic patients.

**Key words:** Hemophilia; inhibitor; transfusion transmitted diseases; epidemiology.

Avaliação: A Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia publica os resumos e abstracts de teses da área apresentados em entidades que tenham programas de pós-graduação reconhecidos pelo MEC/Capes e considera a obtenção do título suficiente para sua publicação na forma como se propõe a seção.

Recebido: 22/10/2007

Aceito: 25/10/2007

Dissertação de Mestrado apresentada à Universidade Federal de Santa Catarina, para a obtenção do grau de Mestre em Ciências Médicas.

**Correspondência:** Andréa Thives de Carvalho Hoepers  
Serviço de Hemoterapia – Hospital Universitário – Universidade Federal de Santa Catarina  
Campus Universitário – Trindade – Caixa Postal 6199  
88040-970 – Florianópolis-SC – Brasil  
Tel.:(48) 3721-9114 – e-mail: hoepers@hu.ufsc.br