



DIFICULDADES REPRODUTIVAS ENFRENTADAS PELAS MULHERES HEMOFÍLICAS DURANTE A PUBERDADE: UM RELATO DE EXPERIÊNCIA

Bianca Rayanny Firmino de Paiva¹
Ellany Gurgel Cosme do Nascimento²
José Neto de Oliveira³
Niedja Fernanda Nobre dos Santos⁴

RESUMO

Esse artigo tem como objetivo relatar as expectativas de uma mãe em relação aos direitos e dificuldades reprodutivas que serão enfrentadas por sua filha portadora de hemofilia tipo A. Para tal utilizou-se os relatos de pacientes e pais de pacientes portadores de hemofilia e participantes do Projeto de Extensão denominado Grupo de Apoio aos Portadores de Hemofilia (GAPH). Esses relatos foram feitos durante uma reunião científica, na qual foi discutido sobre como ocorreram os diagnósticos dos pacientes hemofílicos, os medos e angústias enfrentados por eles e as evoluções no diagnóstico e tratamento dessa doença. Nessa oportunidade, a genitora da menina relatou seus anseios quanto à puberdade e saúde reprodutiva da sua filha. Ela expôs que na época das primeiras dúvidas com relação a esse tema foi informada pela hematopediatra que quando a puberdade chegasse, sua filha iria passar por uma avaliação do grau de sangramento e demais medidas de segurança para o desenvolvimento reprodutivo da menina, tendo como terapia de suporte para o período menstrual as seguintes alternativas: aumento do fator VIII durante o período menstrual, se refratário, uso de anti-fibrinolíticos, ou inibição da ovulação com uso de anticoncepcionais orais, e se mesmo assim, não houver controle, histerectomia. A experiência permitiu conhecer as peculiaridades, desafios e medos que as mulheres hemofílicas estão expostas devido seu diagnóstico e assim planejar orientações compreensíveis e significativas aos pais e próprias pacientes para que essa fase seja vivenciada da melhor forma possível e com o mínimo de desfechos negativos.

PALAVRAS-CHAVES: Hemofilia; Sangramento; Reprodução; Direitos sexuais

1 Graduanda na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade do Estado do Rio Grande do Norte. biancapaiva@alu.uern.br.

2 Professora na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade do Estado do Rio Grande do Norte. Doutora em Ciências da Saúde pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte. ellanygurgel@uern.br

3 Graduando na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade do Estado do Rio Grande do Norte. netooliveira@alu.uern.br

4 Graduanda na Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade do Estado do Rio Grande do Norte. niedjanobre@alu.uern.br



e reprodutivos.

REPRODUCTIVE DIFFICULTIES FACED BY WOMEN WITH HEMOPHILIA DURING PUBERTY: AN EXPERIENCE REPORT

ABSTRACT

This article aims to report the expectations of a mother about the rights and reproductive difficulties that will be faced by her daughter with hemophilia type A. In this sense, we collected some reports from patients, parents of patients with hemophilia, and participants of the project called Support Group for People with Hemophilia (GAPH). These reports were made during a scientific meeting, in which it was discussed how the diagnoses of hemophiliac patients occurred, the fears and anxieties faced by these patients, and the evolutions in the diagnosis and treatment of this disease. On that occasion, the girl's mother reported her concern about her daughter's puberty and her daughter's reproductive health. She said that at the time of her daughter's diagnosis, the pediatrician explained that her daughter would undergo an evaluation of the bleeding degree and other safety measures for the girl's reproductive health when puberty comes. It was offered some alternatives for the girl's menstrual period, such as the increase in factor VIII during the menstrual period; the use of antifibrinolytics, or ovulation striatum with the use of oral contraceptives; and if there is no improvement in her case, hysterectomy. This experience collecting reports was necessary to understand the peculiarities, challenges, and fears that women with hemophilia are exposed to. So, it was possible to promote guidelines for parents and patients so that this phase could be experienced in the best possible way and with a minimum of negative results.

KEYWORDS: Hemophilia; Bleeding; Reproduction; Sexual and reproductive rights.

1 INTRODUÇÃO

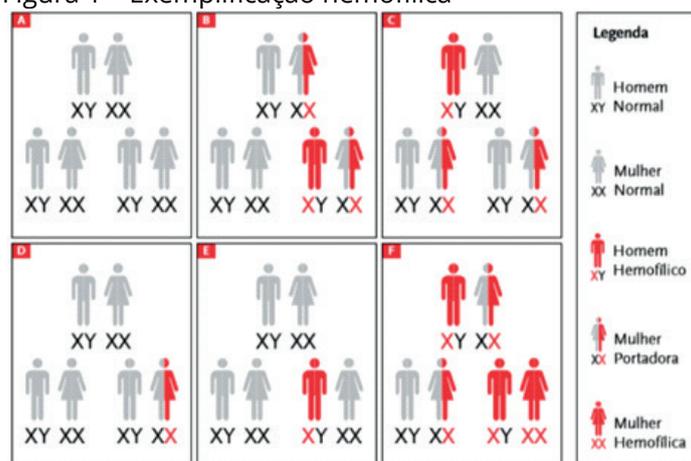
As coagulopatias hereditárias como a hemofilia A e B são doenças genéticas ligadas ao cromossomo sexual X, o qual sofre transformações nos genes codificantes do braço longo e modifica a capacidade do corpo em produzir as proteínas/fatores de coagulação responsáveis pela ativação e desenvolvimento da coagulação sanguínea de forma efetiva, levando a deficiência e, conseqüentemente, aos sangramentos (BRASIL, 2016).

Devido às hemofilias serem relacionadas ao cromossomo X, os homens possuem mais chances de desenvolver a doença, uma vez que só apre-



sentam um cromossomo X. Já as mulheres, por terem dois cromossomos X, tornam-se as portadoras e transmissoras da doença para seus filhos, mas pode estar presente nas mulheres quando elas são frutos da união de um homem hemofílico com uma mulher portadora, como exemplificado na figura 1 (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015).

Figura 1 – Exemplificação hemofílica



Fonte: MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2015.

A hemofilia A é a forma clássica e a mais comum, definida pela deficiência ou defeito do fator de coagulação VIII interferindo na hemostasia do corpo quando necessita. Já a hemofilia B, conhecida como Fator Christmas, é a diminuição ou falta na produção do fator de coagulação IX (PINHEIRO *et al.*, 2017).

A prevalência das hemofílias A e B no Brasil, de acordo com as pesquisas, é de 43,21% e 8,49%, em comparação com todas as coagulopatias. Quanto ao gênero, respectivamente, 98,30% e 97,23% dos pacientes são do sexo masculino e 1,70% e 2,77% são do sexo feminino ao contabilizar a hemofilia A e B (BRASIL, 2017).

O quadro clínico de ambas envolve sangramentos que acontecem devido ao tempo de coagulação ser alargado pela diminuição da efetividade no controle ao desbalanço da hemostasia de determinado local (ALCÂNTARA; SIMI, 2019). Os sangramentos surgem espontaneamente ou por procedimentos/traumas, como exemplos, têm-se hemorragias intra-articulares, hematomas musculares, sangramento menstrual de grande monta, tempo de sangramento aumentado em cirurgias ou extrações dentárias, entre outros (OLIVEIRA *et al.*, 2022).

A menarca é o primeiro desafio hemostático da mulher hemofílica, a maioria dos pais tem o diagnóstico de portador entre os 10 e 15 anos, coincidindo com esse evento (MARTÍNEZ, 2021).

Menorragia é o sangramento que dura mais de sete dias ou que causa perda de mais de 80 ml de sangue em cada ciclo menstrual. É o sintoma mais comum vivido por mulheres com distúrbios hemorrágicos. Esse sangramento excessivo pode causar anemia, já que o ferro no sangue se encontra em níveis baixos, produzindo fraqueza e cansaço (MARTÍNEZ, 2021, n.p).

Portadores conhecidos de hemofilia devem ter a oportunidade de receber aconselhamento genético, idealmente de um conselheiro genético experiente com experiência específica nesta área ou de seu médico (HOOTS; SHAPIRO, 2022).

As mulheres que são portadoras de hemofilia não parecem ter um risco aumentado de aborto espontâneo. As gestantes portadoras de hemofilia devem ser submetidas à avaliação do sexo fetal por método não invasivo, como a ultrassonografia, pois crianças do sexo masculino são potencialmente acometidas. Métodos como a detecção de sequências do cromossomo Y no sangue materno também podem estar disponíveis. Assim, a gravidez de um filho do sexo masculino geralmente é tratada como se a criança tivesse hemofilia (por exemplo, evitar procedimentos fetais invasivos e parto assistido por fórceps/vácuo). Aconselha-se o envolvimento precoce de um centro de tratamento de hemofilia ou de um clínico com experiência no manejo de considerações obstétricas em hemofilia. Para a maioria das pacientes, o diagnóstico pré-natal de um feto afetado não altera o manejo da gravidez ou o método de parto (HOOTS; SHAPIRO, 2022, n.p).

O parto deve ser acompanhado por equipe multidisciplinar e os níveis de fator de coagulação do último trimestre da gravidez determinarão quais tratamentos podem ser realizados durante o trabalho de parto, para reduzir o risco de sangramento excessivo durante e após o parto (MARTÍNEZ, 2021).

Existe um consenso de que o parto vaginal cirúrgico (uso de fórceps, extração a vácuo) deve ser evitado devido ao risco aumentado de cefalohematoma e sangramento intracerebral decorrentes dessas intervenções (HOOTS; SHAPIRO, 2022).

Apesar dos riscos da gravidez em mulheres que possuem o gene da hemofilia, seja como pacientes, seja pelo risco de transmitir a doença, destaca-se que o direito natural reprodutivo que, por óbvio, é intrínseco a todas as mulheres, também é resguardado pelo direito positivo, inclusive, em normas internacionais. Por sua vez, a Lei brasileira nº 13.146/2015, no capítulo intitulado “Da Igualdade e Não discriminação”, art. 6º, inciso III, “exercer o direito de decidir sobre o número de filhos e de ter acesso a informações adequadas sobre reprodução e planejamento familiar” (BRASIL, 2015, n.p).

Nesse sentido, cita-se a Convenção Internacional de Direitos Humanos de Nova Iorque, incorporada ao ordenamento jurídico nacional, com *status* de Emenda Constitucional, através do decreto Lei 6.949/2009. Tal norma, em



seu artigo 25, "a", prevê o direito das pessoas com deficiência, no amplo sentido da palavra (no que, entende-se incluídas as pessoas com saúde comprometida, tais como os hemofílicos), o direito a "programas e atenção à saúde gratuitos ou a custos acessíveis da mesma variedade, qualidade e padrão que são oferecidos às demais pessoas, inclusive na área de saúde sexual e reprodutiva e de programas de saúde pública destinados à população em geral" (BRASIL, 2009, n.p).

No mesmo viés, o art. 23, "b", da citada norma internacional, garante ainda o direito de "decidir livre e responsavelmente sobre o número de filhos e o espaçamento entre esses filhos e de ter acesso a informações adequadas à idade e a educação em matéria de reprodução e de planejamento familiar, bem como os meios necessários para exercer esses direitos (BRASIL, 2009).

2 RELATO DE EXPERIÊNCIA

O presente trabalho tem por objetivo relatar os desafios inerentes à puberdade em uma criança hemofílica do sexo feminino, 8 anos, participante do Grupo de Apoio à Pessoa com Hemofilia (GAPH) do Projeto de Extensão da Faculdade de Medicina da Universidade do Estado do Rio Grande no Norte vinculado a (PECLUERN). Busca refletir a respeito do papel do médico generalista no contexto da saúde e suporte à promoção e direitos reprodutivos da mulher hemofílica.

A metodologia utilizada foi por meio de uma reunião científica, na qual alunos, profissionais e hemofílicos do GAPH iniciavam uma nova edição do projeto de 2020. A reunião de boas-vindas contava com relatos pessoais sobre seus diagnósticos, medos, angústias e evoluções no tratamento da hemofilia.

A mãe da criança em questão começou a participar do GAPH em 2020 e relatou durante a reunião científica seus anseios quanto à puberdade da sua filha e todas as questões pertinentes à sua saúde reprodutiva. Na época foi orientada pela hematopediatra que quando a puberdade chegasse, iria passar por uma avaliação do grau de sangramento e demais medidas de segurança para o desenvolvimento reprodutivo da menina hemofílica.

A terapia de suporte para o período menstrual contou com as seguintes alternativas: aumento do fator VIII durante o período, se refratário ao uso de anti-fibrinolíticos, ou ainda, a inibição da ovulação com uso de anticoncepcionais orais. Se mesmo assim, as medidas iniciais falharem, seria realizada uma histerectomia prévia, como última alternativa para inibir os sangramentos abundantes.

Esse momento de opções para a vida reprodutiva da filha trouxe à mãe o sentimento de angústia ao questionar-se sobre a possibilidade de sua filha não poder gerar filhos, caso as medidas de suporte iniciais durante o período menstrual não fossem suficientes. O turbilhonamento de emoções



tomou conta da mãe, uma vez que a menina hemofílica já nomeia, em brincadeiras com sua boneca, o nome de sua futura filha.

Discute-se, portanto, os desafios encontrados durante a puberdade de uma paciente hemofílica e qual o papel do médico generalista no manejo desta a começar pela puberdade e, bem como, todas as implicações da sua vida adulta e sexual no que tange à abordagem de aconselhamento genético, planejamento familiar e suporte junto a uma equipe multidisciplinar no auxílio às portadoras de hemofilia no período reprodutivo.

O direito reprodutivo é assegurado constitucionalmente, o qual garante ao indivíduo o direito de decidirem, de forma livre e responsável, se querem ou não ter filhos, quantos filhos desejam ter e em que momento de suas vidas; o direito a informações, meios, métodos e técnicas para ter ou não ter filhos. Assim como o direito de exercer a sexualidade e a reprodução livre de discriminação, imposição e violência (BRASIL, 2009).

Desse modo, o conhecimento prévio acerca das dificuldades enfrentadas pelas hemofílicas, pelo profissional médico, faz-se necessário, pois uma vez cientes das dificuldades de acesso aos testes genéticos, as portadoras de hemofilia devem ser assistidas pela equipe médica desde cedo, com suporte psicológico individualizado, a fim de dirimir o sofrimento psicológico causado pelo transtorno genético durante o período menstrual e suas consequências na vida reprodutiva, o qual influenciará na decisão pela maternidade, ou não, do desenvolvimento da gravidez e a redução dos riscos de sangramento para a mãe e o feto.

Destarte, devido à complexidade do tema, vemos que o papel do médico generalista no aconselhamento e planejamento familiar dessas portadoras é de fundamental importância, com um acompanhamento do grau de sangramento no período menstrual da púbere e os ajustes na dose do fator VIII, administração de antifibrinolíticos, e avaliação da supressão menstrual.

Além disso, associar um processo educativo e informativo dessas mulheres, explicitando sobre a probabilidade de seus filhos herdarem o transtorno hemorrágico, as consequências da hemofilia em meninos e meninas, como se controla a hemofilia, se há tratamento e suporte no local de residência.

Dessa forma, visa-se esclarecer quais as opções de métodos de anti-concepção de longo prazo (dispositivos intra-uterinos, injeções trimestrais) quando não pretendem ter filhos, e de concepção caso seja a escolha, como a fertilização, com técnicas de reprodução assistida com seleção de embriões não afetados (independente do sexo), a fertilização *in vitro* com doação de óvulos (MARTÍNEZ, 2021).

Como resultado, percebe-se a necessidade de fortalecimento do papel educativo do futuro profissional médico para auxiliar nos desafios das mulheres hemofílicas, por meio de novos estudos sobre o manejo de sua saúde sexual e reprodutiva, dada a escassez de literatura a respeito do suporte a

esse público.

3 CONCLUSÃO

A hemofilia é uma doença rara que precisa de mais visibilidade e propagação de informações sobre essa enfermidade e sobre a qualidade de vida que pode ser proporcionada para os portadores quanto ao tratamento.

No que tange ao direito da mulher hemofílica de poder gerar um filho, é importante garantir o conhecimento sobre o seu corpo, a sua doença e o seu tratamento ideal para resguardar a sua reprodução, balanceando os riscos e os benefícios de escolha em cada tratamento.

O acompanhamento multiprofissional entre os médicos hematologista, pediatra, ginecologista, psicólogo e enfermeiros é de extrema importância para melhor abordagem da doença evitando sangramentos de grande intensidade. Além disso, proporcionar o acompanhamento do momento de transição de criança para adolescente e as mudanças no corpo e no comportamento, trazendo a temática reprodutiva de forma gradativa e deixando a menina hemofílica ciente das suas possibilidades, auxiliando na sua escolha.

Portanto, o diálogo sobre os direitos reprodutivos da mulher hemofílica deve ser abordado com mais frequência e exposto para tomadas de decisão, respeitando os critérios clínicos de cada caso. Uma vez que o cuidado global com o paciente hemofílico, sobretudo, com as mulheres hemofílicas, necessita ser debatido e estimulado a fim de promover uma qualidade de saúde global a este público-alvo.

REFERÊNCIAS

ALCÂNTARA, Ana Luísa Mendes; SIMI, Kelly Cristina Rodrigues. **Hemofilia: Fisiopatologia e Tratamentos**. Orientador: Kelly Cristina Rodrigues Simi, TCC - Graduação, curso de Biomedicina do UniCEUB, Brasília, 2019. Disponível em: <<https://repositorio.uniceub.br/jspui/bitstream/prefix/13662/1/21605835.pdf>> Acesso em 13 abril 2023

BRASIL. **Decreto nº 6.949, de 25 de agosto de 2009**. Convenção Internacional sobre os Direitos das Pessoas com Deficiência e seu Protocolo Facultativo, assinados em Nova York, em 30 de março de 2007. Disponível em: <https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2007-2010/2009/decreto/d6949.htm> Acesso em 14 abril 2023

BRASIL. **Lei nº 13.146, de 6 de julho de 2015**. Lei Brasileira de Inclusão da Pessoa com Deficiência (Estatuto da Pessoa com Deficiência). Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/_ato2015-2018/2015/lei/l13146.htm. Acesso em 14 abril 2023



BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Manual de diagnóstico laboratorial das Coagulopatias Hereditárias e Plaquetopatias – Brasília: **Ministério da Saúde**, 2016. Disponível em: <https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_diagnostico_coagulopatias_hereditarias_plaqueopatias.pdf> Acesso em 13 abril 2023.

BRASIL. Ministério da Saúde. Manual de hemofilia / **Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática**. 2. ed. 1. reimpr. Brasília: Ministério da Saúde, 2015. Disponível em: <https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_hemofilia_2ed.pdf> Acesso em 13 abril 2023

BRASIL. Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil : 2015. **Ministério da Saúde**. Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília : Ministério da Saúde, 2017. Disponível em: <https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/perfil_coagulopatias_hereditarias_brasil_2015.pdf> Acesso em 13 abril 2023

BRASIL. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. **Direitos sexuais, direitos reprodutivos e métodos anticoncepcionais**. **Ministério da Saúde**, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Ações Programáticas Estratégicas. v.2, p.52. Brasília.2009.

HOOTS, W. Keith; SHAPIRO, Amy D. Manifestações clínicas e diagnóstico de hemofilia. **UpToDate**. 2022. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-hemophilia?sectionName=OBSTETRIC%20CONSIDERATIONS&search=hemofilia%20e%20gesta%C3%A7%C3%A3o&topicRef=1311&anchor=H151067&source=see_link>. Acesso em 13 abril 2023.

MARTÍNEZ, Noelia Pérez. **Mujeres Portadoras De Hemofilia. 2021**. Trabajo de Fin de Grado (Grado en Enfermería) - Facultad de Enfermería de Valladolid, Universidad de Valladolid, Valladolid, 2021. Disponível em: <https://uvadoc.uva.es/bitstream/handle/10324/47879/TFG-H2306.pdf;jsessionid=F6C-65434CD16213475D4CFA31B2ECEDF?sequence=1>. Acesso em 13 abril 2023.

PINHEIRO, Yago Tavares. *et al.* Hemofilias e Doença de von Willebrand: uma revisão de literatura. **Archives of health investigation**, [S. l.], v. 6, n. 5, 2017. DOI: 10.21270/archi.v6i5.2060. Disponível em: <https://archhealthinvestigation.com.br/ArcHI/article/view/2060>. Acesso em: 19 maio 2023.

