



Conteúdo Programático

Hemofilia e Outras Coagulopatias

1. Princípios básicos do sistema hemostático

Fisiologia. Laboratório em hemostase. Introdução às alterações da hemostase

2. Doenças congénitas da coagulação

2.1. HEMOFILIA

2.1.1. Definição. Incidência. Prevalência. Características clínicas. Gravidade e níveis de fator

2.1.2. Fisiopatologia - O papel do FVIII e do FIX na hemostase. Testes laboratoriais

2.1.3. Bases moleculares da hemofilia A e B. Gene do FVIII e FIX. Estrutura e função do FVIII e FIX. Hereditariedade na hemofilia.

2.1.4. Diagnóstico clínico e laboratorial. Diagnóstico de portadoras e pré-natal

2.1.5. Manifestações Clínicas - Hemorragias articulares e artropatia hemofílica. Hematomas musculares e pseudotumores. Hemorragia intracraniana. Outras manifestações clínicas.

2.1.6. Tratamento

Evolução do tratamento. Agentes hemostáticos. Outras medidas terapêuticas

Tratamento dos episódios hemorrágicos agudos.

Profilaxia - Racional da profilaxia. Tipos de profilaxia. Benefícios e limitações. Profilaxia personalizada. Profilaxia em cirurgia e outros procedimentos invasivos

2.1.7. Complicações da terapêutica

Infeções

Desenvolvimento de inibidores



Epidemiologia. Fisiopatologia. Factores de risco.

Terapêutica das hemorragias agudas. Erradicação dos inibidores.
Profilaxia.

Inibidores na hemofilia A moderada e ligeira. Inibidores na hemofilia
B

Outras complicações - Reações alérgicas. Tromboses

2.1.8. O presente e o futuro

Novas moléculas na hemofilia

Outras alternativas ao tratamento substitutivo

Terapia génica

2.2. DOENÇA DE VON WILLEBRAND

Estrutura e função do FVW

Epidemiologia e classificação

Manifestações clínicas

Diagnóstico clínico, laboratorial e molecular

Terapêutica : desmopressina; concentrados de factores da coagulação e
outras opções terapêuticas

2.3. DEFICIÊNCIAS RARAS DA COAGULAÇÃO

Manifestações clínicas gerais

Classificação

Diagnóstico laboratorial e molecular

Terapêutica