INTRODUÇÃO:

FISIOPATOLOGIA DA DEFICIÊNCIA DO FATOR VII

A deficiência do fator VII é considerada uma coagulopatia rara, autossômica recessiva, sendo ela a mais prevalente (1:500.000), tem como característica uma grande variedade genética e uma pequena correlação entre o nível de atividade coagulante do FVII e os sintomas hemorrágicos (BRASIL, 2015).

O fator VII é considerado uma glicoproteína vitamina K-dependente, ele é formado por quatro domínios, sendo ele uma proteína de cadeia única, sintetizado pelo fígado e circula no plasma sobre a forma inativa e a forma ativa.

Indivíduos que apresenta essa deficiência de fator VII manifesta o TP prolongado, com TTPa, TT e tempo de sangramento dentro dos limites da normalidade. O gene que é responsável por codificar o fator VII está localizado no braço longo do cromossomo 13, na região 13q34 (BRASIL, 2015).

Ele apresenta uma função importante no inicio da coagulação sanguínea, isso se dá pelo fator de que após a ocorrência de uma lesão do endotélio vascular, o fator tissular (FT) é exposto na superfície da membrana endotelial, em decorrência desse fenômeno o fator VII e uma pequena quantidade de fator VIIa circulantes 33 se juntam ao fator tissular formando o complexo FT-FVII. Dessa forma, o fator VII é ativado em fator VIIa, formando um complexo FT-FVIIa, que em consequência ativa os fatores X e IX em Xa e IXa, respectivamente, que leva a formação de fibrina (BRASIL, 2015).

MANIFESTAÇÕES CLINICAS:

Suas manifestações clínicas irão variar a cada paciente, entretanto, na maioria dos casos ela é considerada leve. Pacientes que apresentam deficiência do fator VII frequentemente apresentará episódios de hemorragia como equimoses, hematomas e epistaxes. Os sangramentos pós operatórios nesses pacientes não são considerados raros (BRASIL,2015).

Pacientes que apresente deficiência do fator VII de forma leve apresentará um ou dois sintomas hemorrágicos que não sejam sangramentos gastrointestinais (GI), do sistema nervoso central (SNC) ou hemartrose. Pessoas que apresente essa deficiência de forma moderada irão possuir três ou mais sintomas que não sejam sangramento GI, SNC ou hemartrose. Já a forma grave possui pelo menos um dos sintomas: hemorragia GI, SNC ou hemartrose com ou sem outros sangramentos (LAPECORRELA e MARIANI, 2008).

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS:

O diagnóstico para descobrir se uma pessoa apresenta a deficiência do fator VII deve basear-se na história pessoal de sangramento, na história familiar e nos exames laboratoriais (exames de triagem, testes funcionais e antigênicos e biologia molecular). É então confirmado o seu diagnóstico com a dosagem da atividade coagulante do FVII, baseada no TP. A eficiência desse teste é altamente dependente da sensibilidade da tromboplastina (COLOMBO e JÚNIOR, 2013).

TRATAMENTO

**CID** 10 D68.2

Para a terapêutica da deficiência do fator VII existe o tratamento de reposição ela é utilizada especialmente para pessoas que apresentam fator VII menor que 8%. Para saber se o individuo necessita da reposição é necessário juntamente com a dosagem de FVII, a história hemorrágica prévia do paciente. O principal problema no tratamento é a sua meia-vida curta, de 4–6 horas, o que implica em maior periodicidade de reposição. Para isso os produtos que contem esse fator são os PFC, CCP e o concentrado de FVIIa recombinante (FVIIa-r) (BRASIL, 2015).

O FVIIa-r é escolhido quando o paciente apresenta deficiência do fator VII congênita podendo ele ser associado com um antifibrinolíticos. O CCP é utilizado quando não tem a disponibilidade do FVIIa-r, deve ser utilizado com cautela pois pode ser trombogênico em altas doses e ele não deve ser usado associado ao uso de antifibrinolítico. Já o CFC também é utilizado quando não tem o FVIIa-r, por causa da meia-vida curta do fator VII, o uso do PFC fica limitado devido ao risco de sobrecarga de volume (BRASIL, 2015).

PIELONEFRITE

FISIOPATOLOGIA:

A pielonefrite é uma infecção do sistema urinário que atinge a sua parte superior acomete (pelve e o córtex renal), podendo levar a insuficiência renal crônica se não tratada corretamente, pacientes com essa doente frequentemente apresentam sintomas mais graves, levando ao paciente não raramente ir ao hospital com queixas de infeção urinária (WIDMAIER, 2013; SUSKIND et al., 2016).

Essa infecção geralmente acontece quando o individuo já apresenta uma infecção do trata urinário inferior que posteriormente ascende para o superior, sendo o Escherichia coli o principal agente etiológico, outros motivos para o paciente apresentar pielonefrite são as complicações renais por hematogênese que geralmente acontece em paciente imunossuprimidos (BRADAN et al., 2015; BRYCE et al., 2016)

Quando a pielonefrite não é tratada de forma correta pode apresentar complicações graves como a infecção renal crônica e a hipertensão renal, podendo também desenvolver com abscessos renais, pionefrose, septicemia, pielonefrite crônica e pielonefrite enfisematosa. É comum indivíduos com pielonefrite aguda ter a presença de cicatrizes renais causadas pela infecção que levarão posteriormente a essas complicações mais graves (GREENHOW et al., 2014; BRADAN et al., 2015).

MANIFESTAÇÕES CLINICAS:

Pacientes que apresentam pielonefrite tem como sinais e sintomas a febre (>38-38,5°C), dor lombar, calafrios, náusea e vómito, tensão do ângulo costo vertebral e sintomas de cistite (dor suprapública, disúria, urgência miccional ou aumento da frequência miccional) (ROQUE., 2011).

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS:

Para o diagnóstico de pielonefrite tem-se a forma clínica que consiste em avaliar os sintomas do paciente que em grande maioria queixa-se de disúria poliúria e urgência miccional, sendo excluídos doenças que apresentam sematologia semelhante (LADOMENOU et al, 2015; PRICE et al, 2016).

No diagnóstico laboratorial faz-se a analise de urina e urocultura, no qual apresenta leucócitos elevados, geralmente acompanhado de hematúria e presença de microrganismos, e a intensidade da infecção, a realização da cultura de urina demonstra o crescimento do tipo bacteriano e o teste de sensibilidade a antimicrobianos para a escolhe do medicamento mais adequando (PRICE et al, 2016). Já o exame de hemocultura é importante para se diagnosticar complicação em decorrência da doença (PAULO et al, 2019; LONGO et al, 2012).

TRATAMENTO

**CID** 10 **N11.0**

Para o tratamento de pielonefrite grave o paciente deve ficar internado no hospital para realizar medicações endovenosas para a melhora mais rápida do paciente pelo fato da infusão ser constante. Já para pacientes que não apresenta a forma grave da doença pode ser tratado de forma ambulatorial através de antibióticos (BRADAN et al, 2015; BONADIO et al, 2017).

Após 6 a 4 semanas de tratamento com antibiótico deve ser feita uma cultura de urina para que dessa forma seja documentada a erradicação da infecção. Porém, para os pacientes com sintomas recorrentes em poucas semanas após o tratamento, deve ser realizado a cultura de urina repetida e exame de imagem. Nos casos em que a suscetibilidade antimicrobiana ser idêntica a inicial, é necessário que se troque o antibiótico (BRADAN et al, 2015; PRICE et al, 2016).

Tendo em vista a necessidade de aprofundamento do caso clínico do paciente Matheus Junior, o objetivo deste estudo é descrever as suas patologias e apresentar o caso clínico do paciente.

Referencias bibliográficas:

BADRAN, Y. A. et al. Impact of genital hygiene and sexual activity on urinary tract infection during pregnancy. Urology Annals. n.7, v. 4, p.478–481, 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. Manual das Coagulopatias hereditárias raras. Brasília, 2015.

BONADIO, W.; MAIDA, G. Urinary tract infection in outpatient febrile infants younger than 30 days of age: a 10-year evaluation. Pediatr Infect Dis J. n. 33, v. 4, p.342-344, 2014.

BRYCE, A. et al. Global prevalence of antibiotic resistance in paediatric urinary tract infections caused by Escherichia coli and association with routine use of antibiotics in primary care: systematic review and meta-analysis. BMJ. n. 352, v. 1, p.939, 2016.

COLOMBO, R,T.; JÚNIOR, G,Z.;. Hemofilias: Fisiopatologia, Diagnóstico e Tratamento. Infarma ciência farmacêutica. V. 25, Nº 3. Maringá, 2013.

GREENHOW, T. L. et al. The changing epidemiology of serious bacterial infections in young infants. Pediatr Infect Dis J. n. 33, v. 6, p.595-599, 2014

LADOMENOU, F.; BITSORI, M.; GALANAKIS, E. Incidence and morbidity of urinary tract infection in a prospective cohort of children. Acta Paediatr. n. 104, v. 7, p.324-329, 2015.

LAPECORELLA, M.; MARIANI, G. Factor VII deficiency: defining the clinical Picture and optimizing therapeutic options. Haemophilia, [S.l.], v. 14, p 1170-1175, 2008.

LONGO, D. L. et al. Urinary Tract Infections, Pyelonephritis, and Prostatitis. Harrison's Principles of Internal Medicine. 18 ed: McGraw-Hill; 2012. 2395 p.

PAULO, L. F. et al. Pielonefrite: revisão de literatura. Arquivos do MUDI, v 23, n 3, p. 413-431, 2019.

PRICE, J. R. et al. Nitrofurantoin versus other prophylactic agents in reducing recurrent urinary tract infections in adult women. A Systematic Review and Meta-analysis. American journal of obstetrics and gynecology, n. 215, v.5, p.548–560, 2016.

ROQUE, J. M. C. M. A. Pielonefrite aguda: diagnóstico e tratamento. Universidade de Coimbra. Portugal, Jan, 2011. disponível em: < http://hdl.handle.net/10316/45603> . acesso em: 24/11/2021.

SUSKIND, A. M. et al. Incidence and Management of Uncomplicated Recurrent Urinary Tract Infections in a National Sample of Women in the United States. Urology. n. 90, v. 2, p.50–55, 2016.

WIDMAIER, E. P. Vander fisiologia humana: os mecanismos das funções corporais. 12. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2013