

fator vida

PREVENÇÃO É SAÚDE

PUBLICAÇÃO DA FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA • ANO 03 • EDIÇÃO 12 • OUTUBRO-DEZEMBRO 2014

ACAMPAMENTO

LEGAL

Iniciativa incorpora a atividade física na rotina das pessoas com hemofilia

FATORES

Frederica Cassis: psicóloga e criadora do jogo In-Hemoação

CENÁRIO

Hospital das Clínicas da UFPR é pioneiro no tratamento ortopédico

SAÚDE

Principais características do fator VIII plasmático e do recombinante



Confira o novo site da FBH! Acompanhe as principais notícias sobre hemofilia, von Willebrand e outras coagulopatias hereditárias

www.hemofiliabrasil.org.br





14

TRATAMENTO

Acampamento promove atividades físicas e educacionais para pessoas com distúrbios hemorrágicos hereditários

06

EDITORIAL

Com a palavra, a Federação Brasileira de Hemofilia (FBH)

08

FATORES

Frederica Cassis, psicóloga no atendimento às pessoas com coagulopatias e familiares

18

SAÚDE

Conheça as diferenças práticas entre o fator VIII plasmático e o fator VIII recombinante

22

EXEMPLO

Cristiane Garcia e a história de luta para garantir o tratamento na região norte do País

26

CENÁRIO

HC da UFPR é pioneiro e referência no tratamento ortopédico para hemofilia

30

NA REDE

Notícias institucionais, reuniões e notícias que envolvem o dia a dia das pessoas com hemofilia



A VIDA É AZUL.

Seja feliz. Desacelere de tempos em tempos, não leve as coisas tão a sério e aproveite até os mais simples prazeres. É isso que nós, da Pfizer, desejamos a você. Porque somos apaixonados pela vida. E trabalhamos todos os dias para proporcionar a todos mais saúde, mais bem estar e momentos cada vez melhores. Afinal, nós acreditamos que a saúde é a base de tudo. Que saudável mesmo é ser feliz. E que se a vida é azul, a Pfizer Brasil é cada vez mais verde, amarela, azul e branca.



CONSTRUINDO NOVAS PORTAS

O comediante e apresentador de TV norte-americano entre as décadas de 1940 e 1960, Milton Berle costumava dizer que *se a oportunidade não bate à sua porta, construa uma nova porta!* A frase é divertida e perspicaz, mas tem por trás uma mensagem das mais interessantes possíveis quando pensamos nessa época do ano em projetos, renovações e desafios. É dessa maneira que a Federação Brasileira de Hemofilia (FBH) enxerga o cenário atual em que vivemos. Aproveitamos as oportunidades de batalhar pela melhoria da qualidade de vida, mas estamos ‘construindo novas portas’, nos organizando e renovando energias para encarar os desafios que o ano de 2015 irá nos apresentar.

Essa edição da *Fator Vida* marca o fim do terceiro ano de vida da publicação. Por isso, gostaríamos de agradecer a todos aqueles que leem, interagem e apoiam a revista para que ela possa continuar levando o que há de mais atual e relevante quando o assunto é hemofilia e as demais coagulopatias. Obrigado!

Na editoria *Saúde*, apresentamos uma reportagem especial sobre as diferenças entre o fator VIII Plasmático e o fator VIII Recombinante e o 1º *Encontro da Hemobrás com a Federação Brasileira de Hemofilia (FBH) e suas Associações Estaduais*. Confira também a iniciativa de reunir pais e filhos em acampamentos que estimulam a atividade física e mostram que é possível tornar esta uma realidade na vida de muitas pessoas com hemofilia.

O *Exemplo* conta a história de Cristiane Garcia e sua incrível luta em prol das pessoas com coagulopatias na região norte do País e, especialmente, no estado de Rondônia. Por fim, conheça um pouco mais sobre o trabalho realizado no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), que é referência no tratamento ortopédico.

Tenham todos uma boa leitura, um ótimo ano e lembrem-se sempre de aproveitar as oportunidades...

Tania Maria Onzi Pietrobelli
Presidente da Federação Brasileira de Hemofilia



**FEDERAÇÃO BRASILEIRA
DE HEMOFILIA**

Av. Itália, 325, Sl. 204, São Pelegrino,
Caxias do Sul – RS – 95010-040
54 3224.1004
hemofilia@terra.com.br
www.hemofiliabrasil.org.br

ISSN 2316 2953 **FATOR VIDA** é uma publicação trimestral da Federação Brasileira de Hemofilia distribuída gratuitamente para pessoas com hemofilia, von Willebrand e outras coagulopatias hereditárias e profissionais da saúde. O conteúdo dos artigos é de inteira responsabilidade de seus autores e não representa necessariamente a opinião da FBH.

JORNALISTA RESPONSÁVEL Roberto Souza (Mtb 11.408) **EDITOR** Rodrigo Moraes **SUBEDITORA** Samantha Cerquetani
REPORTAGEM Renato Santana de Jesus e Vinicius Moraes **REVISÃO** Paulo Furstenau **PROJETO EDITORIAL** Rodrigo Moraes
PROJETO GRÁFICO Luiz Fernando Almeida **DESIGNERS** Leonardo Fial, Luiz Fernando Almeida e Willian Fernandes
TIRAGEM 6.000 exemplares **IMPRESSÃO** Gráfica Mundo



Rua Cayowáá, 228, Perdizes | São Paulo - SP | CEP: 05018-000
11 3875-6296 | rspress@rspress.com.br
www.rspress.com.br

FSC

— mais de um século de compromisso com a qualidade de vida do paciente

Com mais de 100 anos de tradição, a CSL Behring é uma das empresas líderes mundiais em medicamentos biológicos, dedicada a tratar doenças raras e sérias.

A CSL Behring desenvolve, fabrica e comercializa terapias à base de proteínas, nas seguintes áreas:

- Hemofilia e Distúrbios da Coagulação
- Terapia Intensiva
- Imunologia
- Cicatrização
- Pneumologia

Agora você já conhece um pouco mais sobre a CSL Behring.
Seja bem vindo!



meda design



A PSICÓLOGA BELGO-EGÍPCIA

Frederica Cassis trabalha há mais de 20 anos com pessoas com hemofilia. Voluntária no Centro de Hemofilia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), ela é autora do jogo *In-Hemoção*, baralho desenvolvido para auxiliar crianças no entendimento da coagulopatia. Em entrevista à revista *Fator Vida*, ela relata sua experiência no convívio com pessoas com o distúrbio hemorrágico hereditário e explica como o acompanhamento psicológico favorece pais e filhos, proporcionando independência e confiança mútua.

Como surgiu o interesse em trabalhar com hemofilia?


Aconteceu bem cedo, quando estava no primeiro ano da faculdade de

BRINCAR DE VIVER

O jogo de baralho *In-Hemoção* é uma ferramenta de autoconhecimento e proporciona independência a pais e filhos

Por Vinicius Morais

Com o nome de In-Hemoação - Brincando e Aprendendo sobre Hemofilia, Inibidores e Tratamentos, as cartas ensinam temas complexos, como coagulação, inibidores e efeitos, atividades e tratamentos, de maneira simples e lúdica



psicologia. Eu fazia parte de um grupo extracurricular que se chamava Psicologia Preventiva, e a partir desse curso tivemos que entrar em contato com a hemoterapia. Era um grupo de psicólogas que já trabalhavam com pessoas com hemofilia no Uruguai, onde me graduei, já querendo trabalhar com o distúrbio. Eu gostava muito da simbologia do sangue. Surgiu uma proposta para vir para São Paulo e hoje sou voluntária na área de psicologia do HC. Vim com a proposta de ensinar para um grupo de crianças o que é a hemofilia, por meio de técnicas expressivas como desenho, pintura e dramatização. Sempre acreditei que, por ter feito psicologia preventiva e junguiana, o aprendizado da hemofilia desde cedo tornaria a coagulopatia mais simples. Acredito que a criança cresce muito mais feliz porque entende mais cedo o que é a hemofilia e como se cuidar sendo uma criança que brinca, que cresce normalmente.

De que forma o acompanhamento psicológico auxilia o tratamento dos indivíduos com o distúrbio hemorrágico hereditário?

O que o psicólogo faz não é só atender dificuldades emocionais e de aprendizagem. No hospital, meu foco é fazer psicoeducação. Sendo assim, utilizo psicologia, estágios cognitivos e emocionais e as fases em que estão vivendo. Desde cedo é importante aprender a lidar com a condição crônica da hemofilia. Ensinamos para os pacientes aspectos sobre hemofilia como sangramentos, como tratar e se cuidar

respeitando sua idade e seu estágio cognitivo. Porque quanto mais cedo a criança tem conhecimento sobre o que tem, mais segura ela se sente, consegue avisar os pais que precisa de cuidados sem ter medo de ser repreendido pelos cuidadores. De três anos para cá, quando começou a profilaxia primária para o país inteiro, e logo depois a profilaxia secundária, há fator suficiente para todo mundo, e nosso trabalho com a psicologia é mais focado na psicoeducação para os pacientes e as famílias. Explicamos a importância do tratamento, como se faz a profilaxia e a importância de aderí-la ao mesmo. A boa adesão surge quando a família se sente ouvida e quando a criança se desenvolve sabendo que precisa gradualmente entender a hemofilia. Cada criança tem uma personalidade, um jeito de ser no mundo. Muitas pessoas ainda não sabem muito bem como funciona o tratamento da profilaxia, imaginam que seu filho deixou de ter hemofilia e isto não acontece.

Como os pais podem contribuir para que a criança seja independente?

Primeiro os pais têm que conhecer a hemofilia para perder os medos e evitar a superproteção. Além disso, devem conhecer os tratamentos disponíveis e como realizá-los. Os pais fazem parte da nossa equipe junto com o paciente. Hoje em dia nossa tendência é incluir o paciente e sua família no tratamento. Eles tem que participar, colaborar e fazer perguntas. Nós facilitamos o entendimento e o tratamento.

De que forma a hemofilia pode interferir na autoestima da criança?

Na hemofilia, a primeira coisa que vem à mente é “você não pode fazer isso!”. O “não pode” é instintivo, o que os pais, a equipe e todo mundo fala. E falava muito no passado. “Não pode fazer isso”, “não pode jogar tal coisa”, “não pode correr muito”, “cuidado”. O que acontece se você só ficar no “não pode”? Terá uma criança superprotegida, insegura e rebelde, se não houver outra abordagem. A hemofilia sem o acompanhamento multidisciplinar pode fazer a criança se sentir vulnerável e diferente das outras, com a auto-estima rebaixada por tanta restrição. Isto é exatamente o que o nosso trabalho evita que ocorra.

FATORES

Como os pais devem se portar diante de influências que a criança ou o jovem possa ter?

Estamos falando da fase em que a criança já começa a se socializar, entre os 9 e 10 anos. Não dá para dizer para uma mãe ou pai que não pode deixá-la dormir na casa dos outros, que não pode deixar sair porque ela tem hemofilia. Ela tem que saber explicar o que tem. Se machucar, tem que saber o que fazer e como. Avisar e não esconder o machucado. Se você ensina a criança desde pequena, ela não irá se expor tanto na adolescência. Pois sabemos que esta é uma etapa de descobertas dos próprios limites e potenciais.

Qual a importância dos psicólogos nos grupos multidisciplinares?

Frederica Cassis trabalha há mais de 20 anos com psicoeducação para pessoas com hemofilia

Infelizmente ainda é raro encontrar um psicólogo dedicado somente à hemofilia. Esse profissional, em geral, é treinado para fazer psicologia hospitalar, mas não fará um trabalho psicoeducacional específico porque não vai ter tempo. O que é preciso é ensinar e fazer a pessoa crescer segura. Para a FBH e para Federação Mundial de Hemofilia esse é um tema importantíssimo (WFH, sigla em inglês) e somos reconhecidos como um trabalho imprescindível na equipe multidisciplinar. Porque cada fase do crescimento da criança tem momentos críticos. A pessoa não é só uma veia para receber o fator. A pessoa é um ser que se desenvolve em todos os sentidos e estamos perto para acompanhar.

Qual a história do jogo de cartas In-Hemoação?

Ele começou com outro nome,

Hemoação, em 2000. É um jogo de cartas elaborado para auxiliar crianças e adultos com hemofilia. Com o nome de *In-Hemoação - Brincando e Aprendendo sobre Hemofilia, Inibidores e Tratamentos*, as cartas ensinam temas complexos, como coagulação, inibidores e efeitos, atividades e tratamentos diversos, de maneira simples e lúdica. Eu o criei com um amigo porque via que as pessoas não sabiam ler os manuais e porque é mais fácil aprender vendo imagens. Achei que com desenhos era mais fácil explicar o que era coagulação, sangramentos e tratamento. Depois de um tempo, a WFH se interessou e adotou o jogo como coautora, divulgando-o no mundo inteiro. Depois disso, eu acrescentei algumas cartas para falar dos inibidores e da fisioterapia por exemplo. Ofereci a proposta para a FBH e a Octapharma, patrocinou o projeto



no Brasil. O *In-Hemoção* também trata temas diversos como atividades lúdicas e esportivas, a coagulação na hemofilia, os inibidores, a profilaxia e os tratamentos correspondentes. Viemos também com uma proposta mais moderna, feita pelo designer Marcos Pavão. A ideia agora é passar as informações para os profissionais dos centros. Eles terão acesso aos jogos, irão se familiarizar com os pacientes, jogar e distribuir para as crianças.

Qual o conceito pedagógico do jogo?

Tudo surgiu há muitos anos com a ideia de uma enfermeira no Canadá. Eram *flashcards* – cartas que são utilizadas no processo de aprendizagem –, que são usados para muitas coisas, e falava sobre as atividades de uma pessoa com hemofilia. O jogo me inspirou a fazer algo mais dedicado ao processo interno da hemofilia como a coagulação. Queria que a pessoa entendesse por que tomar o fator. Não só mostrar o fator, mas o porquê e para quê? Ela tem que entender que o sangramento ocorre por dentro do organismo. No meu ponto de vista, é difícil você fazer um tratamento e segui-lo sem entender. O *In-Hemoção* é composto por dois jogos de baralho e um manual explicativo que descreve cada carta. Assim, desde cedo a criança se familiariza sobre o conceito do que é ter hemofilia, a importância da profilaxia, bem como os demais aspectos primordiais para o sucesso do tratamento. Toda a equipe multidisciplinar pode fazer uso das cartas, que têm uma sequência lógica. Inclusive, os pais e os jovens pacientes também poderão aprender brincando em família. Para receber o *In-Hemoção*,



Com o jogo de cartas, as crianças aprendem sobre hemofilia brincando

Hoje em dia nossa tendência é incluir o paciente e sua família no tratamento. Eles têm que participar, colaborar e fazer perguntas. Nós facilitamos o entendimento e o tratamento



basta procurar um hemocentro ou Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH), associações estaduais ou a própria FBH.

A senhora teve alguma experiência marcante que gostaria de compartilhar?

Minha dissertação de mestrado, que consistiu em registrar, de 1996 até 2003, e elaborar um trabalho de sete anos seguidos com o mesmo grupo de crianças entre 7 e 11 anos que acompanhei até depois da adolescência. O trabalho consistia em dinâmicas sobre autoconhecimento, por exemplo o que eles podem ou não podem fazer, momentos tristes e alegres e como lidar com as hemorragias. Foram vivências lúdicas para aprender a se conhecer melhor como crianças que crescem normalmente tendo, também hemofilia. E depois foi muito legal ver como estas crianças incorporaram de uma maneira saudável a hemofilia, crescendo com mais aceitação e autocuidado. Até hoje, quando os encontro eles se lembram com carinho desta fase e me falam como foi importante trocar experiências e aprenderem juntos, brincando, coisas difíceis de entender.

Novo Nordisk



Novo Nordisk Farmacêutica do Brasil Ltda.
Endereço: Av. Francisco Matarazzo, 1.500 - 13º andar - Ed. New York - Água Branca - São Paulo - SP - CEP 05001-100.
© Marca Registrada Novo Nordisk A/S 2012 Novo Nordisk Farmacêutica do Brasil Ltda.
www.novonordisk.com.br - Disk Novo Nordisk® 0800 14 44 88

Abril/2013



Investir em pesquisa para o desenvolvimento de produtos inovadores é o que nos move.

Há mais de **90 anos**, a Novo Nordisk vem traçando uma história de **dedicação integral à qualidade** em tudo que faz.

A permanente atenção à pesquisa e ao desenvolvimento de tratamentos para o diabetes e os distúrbios do crescimento tem proporcionado resultados positivos a milhões de pacientes em todo o mundo.

Além disso, a Novo Nordisk vem, **há mais de 20 anos**, mudando possibilidades no tratamento da **hemofilia**.

Oferecer **medicamentos com tecnologia** voltada ao **bem-estar** é o nosso compromisso.

O que nos move é saber que podemos **chegar cada vez mais perto** do nosso objetivo de melhor atender as necessidades dos pacientes.

QUEM ACAMPA SEUS MALES ESPANTA

Iniciativa mostra que a prática de atividade física pode ser uma realidade na vida de quem tem hemofilia

Por Renato Santana de Jesus

BASTANTE USUAL EM VÁRIOS PAÍSES, o conceito de acampamentos exclusivos para pacientes que compartilham alguma patologia ainda é incomum no Brasil. Contudo, começam a surgir iniciativas isoladas que, aos poucos, trazem novas abordagens no tratamento da hemofilia, que contribuem tanto para a educação sobre a coagulopatia quanto ajudam a desmitificar o antigo conceito de que a pessoa com hemofilia não pode praticar exercícios físicos.

Em 2011, um grupo de aproximadamente 20 profissionais de saúde de todo o mundo, entre psicólogos, fisioterapeutas, hematologistas e outros especialistas da área, se reuniu em Istambul, na Turquia, para discutir uma ideia ambiciosa: organizar um acampamento global para pessoas com hemofilia, que servisse ao mesmo tempo para entreter e educar esses pacientes quanto à melhor maneira de se tratar. Concebido pelo laboratório Novo Nordisk e realizado em parceria com a Federação Brasileira de Hemofilia (FBH) e profissionais do Hemocentro da Unicamp e de fora do Brasil, o *Global Haemophilia Fitness Camp* (GHFC) originalmente propunha reunir, em um mesmo local, pacientes de vários cantos do planeta. Após discussão entre os

especialistas, decidiu-se que o Brasil seria o 'país-piloto', como explica a fisioterapeuta da Unidade de Hemofilia do Hemocentro da Universidade Estadual de Campinas (Unicamp) e uma das representantes brasileiras na capital turca, Janaina Bosso da Silva Ricciardi: "A proposta do GHFC é passar um final de semana descontraído, mas também utilizar esse momento para educar e mostrar ao paciente que a atividade física pode ser algo real e benéfica para ele".

Acampamentos como o GHFC podem ser encarados como programas educacionais de curta duração que reforçam conceitos trabalhados durante a prática clínica. Muitas pessoas com hemofilia no Brasil têm receio de fazer atividades esportivas, pois no passado o repouso era preconizado como uma das formas de proteger a articulação de episódios de sangramento, já que até 2011 o tratamento realizado era sob demanda. Isto é, os pacientes só recebiam fator de coagulação após um sangramento e estavam mais sujeitos a sequelas do que com o tratamento preventivo. No entanto com o tratamento da profilaxia disponível para todas as pessoas com hemofilia grave ou com sintomas de grave no Brasil, a atividade física na hemofilia promove não somente benefícios físicos e



TRATAMENTO

musculoesqueléticos, já que o fortalecimento muscular ajuda a proteger as articulações das hemorragias, mas também psicossociais, interferindo diretamente na qualidade de vida.

Experiência brasileira

Depois da reunião na capital turca, outros encontros aconteceram e, em 2012, após visita do Comitê Gestor Internacional do GHFC ao Brasil, definiu-se o País como localidade inaugural do projeto. Dois anos de estudos se passaram até a concretização do acampamento que, diferentemente do que foi proposto no início, deve ter a participação somente de pacientes do mesmo Centro de Tratamento.

Para alcançar os objetivos propostos pelo comitê, em outubro de 2013, diversos profissionais de diferentes centros tratadores de hemofilia do Brasil participaram de um treinamento em São Paulo. O GHFC foi apresentado de maneira específica e detalhada. Documentos especialmente elaborados pela equipe internacional sobre como realizar o acampamento foram distribuídos para guiar os profissionais na realização de um acampamento nestes moldes.

O primeiro acampamento foi realizado durante um fim de semana em um hotel fazenda na cidade de São Pedro, interior de São Paulo, em abril de 2014, reunindo 19 pacientes e seus respectivos acompanhantes (mães e irmãos) sob a supervisão de uma equipe multidisciplinar composta por dois hematologistas, duas enfermeiras, três fisioterapeutas, um educador físico e uma bióloga laboratorial, todos da Unidade de Hemofilia do Hemocentro da Unicamp. “Contamos também com um time de recreadores

TRATAMENTO



- 1- Richard e o pai Oesler durante acampamento;
- 2- Time de recreadores diverte a criançada com cenas engraçadas
- 3- Janaina realiza sessão fisioterápica entre as atividades

que nos auxiliou na execução de algumas atividades para que estas ficassem lúdicas e educativas, na medida certa. Queríamos que fosse algo legal, descontraído”, conta Janaina.

O GHFC tem como alguns de seus princípios fundamentais a integração e a liberdade. Como a pessoa com hemofilia já é acostumada ouvir constantes negativas quando o assunto é atividade física, o projeto busca, em um ambiente agradável e com supervisão adequada, apresentar um universo que, para muitos deles, é inédito. “A ideia não é restringir, é abrir o leque, porque restrições o paciente já conhece bastante. Sempre foi dito que ele não pode fazer isso, fazer aquilo. O objetivo é acolher todo mundo. Se você parte do princípio de que passará orientações de forma individualizada e personalizará os exercícios, não há por que falar em restrição”, explica a fisioterapeuta.

Para não ficar só na teoria, Janaina conta a história de um jovem de 16

anos que, dez dias antes do acampamento, fez uma cirurgia não programada no apêndice e ficou com medo de não poder ir. “Imagine para um adolescente! Ele estava contando com isso e aí aconteceu a cirurgia. Ele queria ir, queria participar de tudo. Conversamos e dissemos: ‘Olha, você vai e adaptaremos as atividades que você pode fazer’. E foi muito legal, porque ele pôde participar da experiência com o grupo sem sentir-se excluído da vivência do acampamento”.

Embora não haja restrições em relação a quem possa participar, algumas considerações devem ser levadas em conta na formulação do plano de exercícios de cada pessoa, tais como idade, maturidade, condições clínicas, entre outras. Tudo depende de como a equipe multidisciplinar quer trabalhar. No caso do acampamento realizado pelo Hemocentro da Unicamp, todos os pacientes tinham de 8 a 17 anos, justamente por vontade da organização em trabalhar com esse público.





3

“Para mim, como pessoa e profissional, a experiência do acampamento foi extremamente gratificante. A pessoa com hemofilia está muito acostumada a sempre ouvir não. ‘Você não pode, você não deve, é perigoso, isso não dá.’ É uma grande recompensa ver o brilho no olhar de crianças e adolescentes que talvez nunca tenham pensado na possibilidade de fazer uma atividade regular e, de repente, percebem que é possível”, diz Janaina.

Ela lembra que, com o crescente acesso ao tratamento adequado no País, que é a profilaxia, a realização de esportes de maneira supervisionada tem sido cada vez mais recomendada por fisioterapeutas, uma vez que os benefícios são superiores aos riscos quando há responsabilidade e consciência em seu planejamento e execução. Assim sendo, a ideia não é meramente trabalhar com um protocolo único de exercícios, mas sim identificar as aptidões e desejos de cada paciente e encorajá-lo a realizar a atividade escolhida com seriedade e segurança.

Além disso, para evitar que o paciente passasse um fim de semana agradável e depois esquecesse o que aprendeu, ao final do acampamento todos receberam um kit individualizado com pesinhos, uma faixa elástica e um folheto educativo sobre como usá-los em exercícios específicos e individuais. “Com isso, plantamos uma sementinha para que cada um deles, dentro de sua realidade, pudesse dar continuidade àquilo que iniciamos.”

Depois do acampamento da Unicamp, primeiro centro a aplicar os conceitos do GHFC, um segundo aconteceu no sul do País e um terceiro, em Brasília, todos com a mesma metodologia e metas. A esperança, contudo, é que as ações se multipliquem por todo o Brasil e aconteçam com mais regularidade. Para isso a FBH realizará mais quatro acampamentos em 2015 em diferentes estados do Brasil.

Um astronauta feliz

Richard, de 11 anos, foi um dos participantes do acampamento realizado em São Pedro no começo do ano. Tímido e costumeiramente retraído,

não queria se envolver na atividade. Contudo, foi convencido do contrário pelo pai, Oesler Franco. O resultado? “Na volta, ele disse que se arrependeria se não tivesse ido”, conta.

De acordo com Franco, o filho ficou especialmente empolgado ao se aventurar em uma caminhada pelas trilhas do hotel fazenda, subindo barrancos e brincando no meio do mato na companhia de outras crianças como ele. Richard, que sonha em ser astronauta, estava descobrindo um novo universo.

O fotógrafo também destaca o caráter acolhedor da iniciativa, que permite a crianças e adolescentes fazerem exercícios que anteriormente eram tidos como impraticáveis para quem tem hemofilia. “A supervisão dos profissionais é fundamental, porque mostra que a pessoa com hemofilia pode, sim, fazer exercícios, desde que com cautela e atenção, sem exagero. E com profilaxia, claro! E isso foi muito bem mostrado”, comenta.

Do acampamento realizado no interior paulista, além do aprendizado e da experiência inesquecível, somada ao entrosamento deles com outros pacientes e familiares, pai e filho levaram para casa um sentimento de convicção: querem repetir a experiência. “Tenho certeza absoluta de que ele está torcendo para que aconteça de novo. E nós também. Não existe lugar melhor no mundo para uma pessoa com hemofilia do que estar nesse acampamento. Lá estão enfermeiros, médicos e fisioterapeutas com anos de experiência e que passam o dia e a noite, que dizem o tempo todo ‘sim, você pode executar isso, melhorar naquilo’. Nem os pais conseguem ensinar tanto”, conta Franco.



FATOR VIII: PLASMÁTICO OU RECOMBINANTE?

Conheça as diferenças entre os dois
fatores VIII de coagulação disponíveis

Da Redação

OS FATORES DE COAGULAÇÃO VIII E IX são proteínas produzidas no fígado e liberadas no sangue. Esses dois fatores atuam em conjunto com outros 11 fatores diferentes, numerados de I a XIII, que são ativados em cascata para promoverem a coagulação do sangue sempre que algum vaso é rompido.

Pessoas com hemofilia apresentam deficiência no fator VIII (hemofilia A) ou fator IX (hemofilia B) e precisam administrar esses fatores por meio de injeções intravenosas. Como ainda não existe cura para a hemofilia, a reposição desses fatores deve ser feita de forma constante com tratamento profilático, garantindo que a quantidade de fator VIII ou IX circulante seja suficiente para evitar os sangramentos. Há poucos anos, o Brasil ainda adotava como único tratamento disponível o 'tratamento sob demanda', em que os fatores eram administrados apenas quando havia sangramentos, porém, já ficou provado que esse tipo de conduta não é adequado e leva ao desgaste prematuro das articulações.

O sangue derramado nas juntas ocasiona o desgaste da cartilagem e o desenvolvimento irreversível de artroses, que levam à diminuição da qualidade de vida. É possível fazer uma comparação com outra doença crônica: o diabetes. Pessoas com diabetes precisam tomar constantemente insulina, caso contrário correm grande risco de vida. Seria inaceitável que esses indivíduos tomassem a medicação apenas quando apresentassem problemas graves de saúde. Por isso, precisam tomar permanentemente as injeções. Da mesma forma, pessoas com hemofilia precisam sempre tomar os fatores VIII ou IX preventivamente para evitar complicações.

O fator utilizado no tratamento pode ser o plasmático ou o recombinante. O fator plasmático é obtido do plasma de doadores, enquanto o fator recombinante é produzido inteiramente em laboratório a partir de técnicas de biotecnologia. Ele é obtido pelo fracionamento do sangue de doadores saudáveis. Sempre que alguém doa sangue em hemocentros, este é processado para atender

a diferentes necessidades. Por exemplo, as hemácias são destinadas para pessoas que precisam realizar cirurgias ou aquelas com anemias, enquanto as proteínas presentes no plasma atenderão a outras necessidades, como a obtenção do fator VIII ou IX. Para garantir a qualidade da medicação, são tomadas várias medidas de controle de qualidade. A primeira delas é a entrevista dos doadores de sangue. Em seguida, o sangue é testado para uma série de vírus, como os do HIV, da hepatite B e hepatite C, entre outros. Apenas as amostras negativas para os exames testados seguirão para o fracionamento do sangue. O plasma obtido do fracionamento passa por diferentes tipos de tratamento, começando com o uso de detergentes especiais, que têm o objetivo de inativar possíveis vírus que possam estar presentes. Essa etapa é de grande importância para garantir a qualidade do produto. Além disso, o plasma pode ser filtrado a partir de filtros com poros extremamente pequenos que impedem a passagem de vírus e bactérias. Em suma, são várias as etapas tomadas para garantir a qualidade do medicamento, que se iniciam desde a escolha dos doadores, passando pela realização de exames, inativação com detergente e filtração.

As amostras de plasma de diferentes doadores são enviadas ao laboratório de produção, onde são novamente testadas para a presença de contaminantes. Apenas as amostras negativas são destinadas à obtenção dos fatores VIII e IX. Esses fatores são primeiramente enriquecidos por técnicas de precipitação em temperaturas baixas, próximas de zero grau. Em seguida, cada um dos fatores VIII e IX é separado individualmente por

uma técnica denominada 'cromatografia de afinidade'. Nessa etapa, o plasma enriquecido com os fatores VIII e IX é colocado em tubos diferentes, um possuindo anticorpos que se ligam ao fator VIII e outro que possui anticorpos que se ligam ao fator IX. Os anticorpos se ligam de forma específica aos fatores, permitindo sua retenção na coluna de cromatografia. Em seguida, os fatores são retirados da coluna, colocados em frascos de vidro e desidratados por meio da técnica denominada liofilização, cujo objetivo é retirar toda a água do medicamento, originando o pó branco conhecido como 'fator'. Os frascos são lacrados em condições estéreis e posteriormente rotulados e colocados dentro de caixas que fazem parte do kit de infusão.

A obtenção do fator recombinante possui etapas muito diferentes quando comparada à do fator plasmático. Para a produção do fator recombinante não são utilizados os plasmas de doadores

saudáveis. Em vez disso, toda a sua produção é feita dentro de tanques contendo células que foram desenvolvidas para a produção dos fatores VIII ou IX.

Toda a etapa começa por meio da obtenção dessas células. O fator VIII recombinante utilizado no Brasil é produzido dentro de células de ovários de hamsters (em inglês, *chinese hamster ovary*, ou CHO). Esse tipo de célula foi escolhido porque já havia grande conhecimento sobre seu desenvolvimento em laboratórios. Em seguida, essa célula passa por uma etapa de recombinação de DNA e recebe o gene responsável pela produção da proteína do fator VIII tornando-se assim fator recombinante.

Esta etapa de produção tem como objetivo produzir células que trabalhem para o desenvolvimento do fator VIII: elas são colocadas em grandes tanques (biorreatores), que possuem um meio de cultivo líquido contendo todos os nutrientes necessários para o crescimento e desenvolvimento dessas células. À medida que as células crescem e se desenvolvem dentro do tanque, também

MS já distribui o fator recombinante VIII com novo rótulo



“O fator VIII recombinante distribuído há um ano pelo SUS pode ser considerado um divisor de águas na qualidade de vida das pessoas com hemofilia A”

Antonio Edson Lucena,
gerente de Incorporação
Tecnológica e Processos da
Hemobrás

produzem e liberam no meio de cultivo o fator VIII recombinante. Uma vez que esse fator está presente no primeiro meio, ele é então separado pela técnica de cromatografia de afinidade, de forma idêntica ao que acontece na produção do fator plasmático. As próximas etapas de armazenamento em frascos de vidro, liofilização e rotulagem também seguem o processo do fator plasmático.

Em 2012, o Ministério da Saúde assinou uma Parceria de Desenvolvimento Produtivo (PDP), destinada à transferência de tecnologia do fator VIII recombinante de terceira geração da empresa farmacêutica Baxter Internacional para a Empresa Brasileira de Hemoderivados e Biotecnologia (Hemobrás). Esse medicamento é considerado de terceira geração, por não conter traços de proteína humana em sua produção. A transferência de tecnologia terá a duração de 10 anos. No entanto, o processo de aquisição da expertise

para elaborar o fator VIII recombinante andarão em paralelo ao fornecimento do medicamento aos pacientes, para tratamento das pessoas com hemofilia A grave ou com sintomas de grave no Brasil. Esse fornecimento se iniciou há um ano com o nome comercial ADVATE®, e desde dezembro de 2014 o pró-coagulante passou a se chamar Hemo-8r. É sob este nome que o mesmo fator recombinante de terceira geração será produzido no Brasil pela Hemobrás. Com isso, o País conseguirá atender aproximadamente a 90% das pessoas com hemofilia A, com exceção dos pacientes intolerantes a esse produto, que continuarão utilizando o fator VIII produzido a partir do plasma sanguíneo humano.

Segundo o Ministério da Saúde, desde dezembro de 2013 o fator VIII recombinante deve ser prescrito para todos os pacientes com hemofilia A que tenham até 30 anos. O intuito é substituir o fator plasmático pelo recombinante gradativamente, até atingir todas as pessoas com hemofilia A.

O presidente da Hemobrás, Rômulo Maciel Filho, cita que já foram investidos R\$ 200 milhões nessa PDP. “É justamente esse processo de transferência de tecnologia que garante que o medicamento produzido no Brasil terá a mesma qualidade, eficácia e segurança do medicamento importado”, afirma.

Segundo o gerente de Incorporação Tecnológica e Processos da Hemobrás, Antonio Edson Lucena, desde que foi disponibilizada a oferta de fator recombinante no País, pelo menos 800 mil frascos foram distribuídos para aproximadamente três mil indivíduos. “O fator VIII recombinante distribuído há um ano pelo

SUS pode ser considerado um divisor de águas na qualidade de vida das pessoas com hemofilia A, porque possibilita a realização do tratamento profilático, ou seja, aplicado regularmente, para evitar sangramentos e possíveis sequelas, permitindo uma vida plena.”

Em dezembro de 2014, foi realizado o 1º Encontro da Hemobrás com a Federação Brasileira de Hemofilia (FBH) e suas associações estaduais. O evento foi uma parceria da Hemobrás com a Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados do Ministério da Saúde (CGSH/MS), FBH e Organização Pan-Americana da Saúde (OPAS/OMS), e promoveu o diálogo entre os representantes do movimento social e as instituições governamentais presentes, para maior entendimento sobre a produção do fator VIII recombinante.

Segundo a presidente da FBH, Tania Maria Onzi Pietrobelli, o evento foi importante para conhecimento do controle social em relação à transferência da tecnologia para produção do Hemo-8r no Brasil. “Como controle social, nós, da FBH e associações, temos o dever de estar sempre atentos para que o tratamento chegue a todos e com a máxima qualidade”, diz Tania.

Em nota divulgada no site da Hemobrás, o coordenador-geral de Sangue e Hemoderivados do Ministério da Saúde, João Paulo Baccara, afirma que o tratamento com recombinante é a prioridade do órgão. “A meta do Ministério é distribuir recombinante para 90% das pessoas com hemofilia no futuro.” Confira a entrevista concedida por Baccara no site e Facebook da FBH.

"Qual é o seu sonho?"



Concurso de
desenhos realizado
pela Octapharma no
Congresso Mundial
de Hemofilia, em
maio de 2014.

2º lugar na categoria
9-11 anos, desenho
feito por Guilherme
Coelho Cardoso,
Rio Grande do Sul.

www.octapharma.com

octapharma®

For the safe and optimal use of human proteins



UM SONHO COMPARTILHADO

Dedicada ao filho e com o apoio dos amigos, Cristiane Garcia trabalha em prol das pessoas com coagulopatias em Rondônia

Por Vinícius Morais

NAQUELA MADRUGADA da sempre quente cidade de Porto Velho (RO), a febre do recém-nascido Tiago Garcia Lamarão não baixava. A mãe do garoto, a enfermeira Cristiane Garcia, levou um susto ainda maior quando o dia amanheceu. No local da injeção dada no menino para conter a febre, apareceu um hematoma e um sangramento interno contínuo. Ela suspeitava há meses que o filho pudesse ter algum tipo de coagulopatia, pois ele apresentava manchas na pele com frequência. Nessa época, precisou da ajuda de amigos e buscou informações por conta própria para conseguir tratar Tiago, mesmo trabalhando na área de saúde. Hoje, dez anos depois, Cristiane é presidente da Associação dos Hemofílicos e Pessoas com Doenças Hemorrágicas Hereditárias de Rondônia (AHPADERON).

Ela conviveu com muitas dificuldades até o diagnóstico correto do filho. Fatores como a região onde mora e a baixa efetividade do atendimento público de saúde para pessoas com doenças hemorrágicas hereditárias naquela época, resultaram em meses de ansiedade para a mãe de Tiago. Fato este que influenciou a criação da AHPADERON, que hoje é filiada à Federação Brasileira de Hemofilia (FBH).

Tiago nasceu em 2004. Os pais da criança, naturais de Rondônia, tinham muitas esperanças de ter um filho com essa gestação após dois abortos espontâneos. Quando percebeu que havia algo errado com o garoto, Cristiane procurou orientação pediátrica onde realiza plantões como enfermeira, no Hospital de Base Ary Pinheiros, referência em Porto Velho. Ela conta que não obteve orientações satisfatórias nem mesmo quando passava nas consultas regulares. “Os pediatras viam os hematomas e não

desconfiavam de nada. Diziam que isso era coisa de criança. Mas não fazia sentido, ele era muito bem cuidado.”

No dia seguinte ao susto que levou com a hemorragia após a injeção, Cristiane recebeu a orientação de uma amiga para procurar o hematologista Paulo César Alves Pereira de Souza. Após a consulta, Tiago foi encaminhado imediatamente para receber as doses de fator indicadas para conter os sangramentos no Hospital Infantil Cosme e Damião. Entretanto, a equipe que o atendeu teve dificuldades para tratá-lo. “Eu cheguei ao hospital com a prescrição para tratar o sangramento e eles ficaram tensos, não sabiam como encaminhar e chegaram a colher amostras de sangue.”

Tiago passou por dois exames de sangue. O primeiro não apresentou nada de anormal. O material foi enviado para Manaus (AM) e Cristiane desconfiou que não houvesse transporte e armazenamento adequados, alterando assim o resultado dos testes. O segundo exame concluiu o diagnóstico de hemofilia A grave. Finalizar esse exame também foi difícil, tendo sido preciso negociar com a coordenação do hemocentro para garantir que não ocorressem falhas. Segundo ela, eles alegaram que não podiam disponibilizar o exame, pois os custos de utilizar o reagente seriam muito altos para um único paciente, além de o restante do material ser descartado posteriormente. O novo exame levou uma semana para voltar ao hemocentro de Porto Velho.

O diagnóstico adequado da hemofilia e de outras coagulopatias exigem um laboratório de Hemostasia especializado. A FBH vem trabalhando em parceria com o Ministério da Saúde e com o Hospital Israelita Albert

Einstein há 3 anos num projeto de capacitação e acreditação internacional dos laboratórios de Hemostasia de quase todos os estados do Brasil. Os resultados têm sido muito positivos e os laboratórios e profissionais estão crescendo em padrão de qualidade. O objetivo é que todos os laboratórios e profissionais, com este treinamento, alcancem o nível máximo de qualidade e possam oferecer diagnósticos precisos e confiáveis, com certificação internacional.

A ausência de laboratório de Hemostasia nos Centros de Tratamento de Hemofilia Regionais e/ou Hemonúcleos não é limitação para realização dos exames. Para os pacientes que são tratados nestes centros, os exames devem ser realizados no Hemocentro Coordenador e o paciente não precisa, necessariamente, se deslocar até a capital do estado:



a amostra de sangue é que deve ser enviada para análise. O envio é feito pelo próprio hemocentro. No caso dos estados cujo laboratório ainda não se encontra estruturado, as amostras devem ser enviadas para um laboratório de outro estado. Em geral, para a maioria dos exames, estas amostras de sangue seguem pelo correio e não precisam de refrigeração.

Vestindo a farda

O pequeno Tiago leva uma vida normal. Sua rotina não é muito diferente de outros garotos: acordar, escovar os dentes, tomar café da manhã, vestir a farda (uniforme) e ir para a escola. A não ser fazer a profilaxia três vezes por semana, para prevenir hemorragias. Em alguns momentos, não compreende por que os colegas de sala faltam à escola quando estão com febre. “Quando tenho alguma lesão no tornozelo, eu mesmo faço o fator”, conta Tiago. A mãe relata que ele já tem consciência que deve ficar em repouso, mas não muda ou adia as coisas por causa disso. “Já aconteceu dele ir de cadeira de rodas para a aula, mas sabemos que não podemos colocar a coagulopatia como impedimento para realizar as atividades do cotidiano.”

No entanto, Cristiane passou por maus momentos para garantir a educação de Tiago. As escolas particulares não aceitavam o menino e ela esteve a ponto de processar juridicamente essas instituições. “Sempre acompanhei para que os sangramentos não atrapalhassem os estudos do meu filho. No entanto, para matriculá-lo tive dificuldades.” A família tentou em seis

A hemofilia não atrapalhou a rotina da criança

EXEMPLO

escolas até conseguir matriculá-lo. Em algumas ocasiões, ela confessa ter sentido vontade de omitir que o filho tinha hemofilia. Por orientação médica, ela sabia que isso não era o correto a fazer, pois se ele sofresse algum trauma, a demora no atendimento poderia prejudicá-lo e até mesmo acarretar sequelas. Mas quando os diretores das escolas ouviam que os pais precisavam ser avisados imediatamente caso houvesse uma batida mais forte, eles se negavam a matriculá-lo. Mas nenhuma ocorrência grave aconteceu na escola que o aceitou, desde que Tiago ingressou.

Duas vezes por semana o garoto tem aulas de violão. Em outros três dias da semana, pratica natação. No final das tardes de sábado, tem aulas de informática.

Como enfermeira, Cristiane pôde adaptar os extensos e irregulares plantões para cuidar do filho durante o dia. Mas ele se vira bem

sem a mãe: ele sabe preparar o fator, e fazer a auto-infusão. “Eu o oriento para saber identificar o momento em que está começando um sangramento dentro da articulação, se a área está quente ou inchando para que possa fazer outra infusão. Ele é uma criança muito ativa, não é dependente e já sabe como se tratar”, conta a mãe.

AHPADERON

A Associação dos Hemofílicos e Pessoas com Doenças Hemorrágicas Hereditárias de Rondônia (AHPADERON) surgiu da necessidade de unir pessoas que passavam pelos mesmos desafios em relação à hemofilia e do empenho da Cristiane. Seu trabalho começou quando Tiago tinha três anos e se mantém até hoje. Mas encontrar pessoas para compor o grupo e dar continuidade à assistência não foi fácil, pois exige comprometimento, persistência e muita renúncia para

dedicar-se à uma causa, mas vale a pena saber que o trabalho proporciona melhoria na vida das pessoas.

A equipe é composta de voluntários e familiares de pessoas com hemofilia que se interessaram pelas propostas. Ela começou a divulgar as reuniões e realizar palestras no hospital onde trabalhava. Também foi para dentro das faculdades de medicina, enfermagem e fisioterapia. Seu desejo era estimular o interesse de alunos e docentes na abordagem desse tipo de paciente. O curso de fisioterapia da Universidade União das Escolas Superiores de Rondônia (UniRom) teve uma adesão muito grande, e Cristiane chegou a ser convidada para fazer parte de um projeto da instituição. Recentemente, a Associação vem trabalhando juntamente com a Unidade de Pronto Atendimento (UPA) para a realização de seminários com foco nos cuidados de pacientes que venham a essas unidades. Outro projeto a caminho é a produção de um censo das pessoas com hemofilia em todo o estado de Rondônia.

Graças à ajuda do Dr. Ricardo Torres Negraes, Cristiane conheceu o trabalho da FBH: “A Federação conhecia o trabalho dele, e a presidente da FBH, Tania Maria Pietrobelli, já sabia da minha experiência, vontade de aumentar e melhorar o projeto em nosso estado. Ela me orientou, tirou muitas dúvidas e hoje sigo um caminho mais próximo do que planejava”.

Cristiane sabe que quanto mais informações sobre a hemofilia e sobre os tratamentos os pacientes tiverem acesso, mais saudavelmente conseguem lidar com as peculiaridades da coagulopatia.

Cristiane ao lado dos filhos Tiago e Sabrina





**A cada dia, a hemofilia ganha uma nova história com final feliz.
E a Baxter tem orgulho de fazer parte desta narrativa.**

Baxter Hospitalar Ltda.
Avenida Alfredo Egídio de Souza Aranha, 100, bloco C - 6º andar (parte), 7º e 8º andares - São Paulo - SP - CEP 04726-908
SABA: 0800 012 5522 www.baxter.com.br - © Baxter Hospitalar Ltda. 2012 Todos os direitos reservados
Baxter é marca da Baxter International Inc.

Baxter



UM AMBULATÓRIO

Hospital de Clínicas da UFPR é referência no tratamento de problemas ortopédicos em pessoas com hemofilia

Por Renato Santana de Jesus

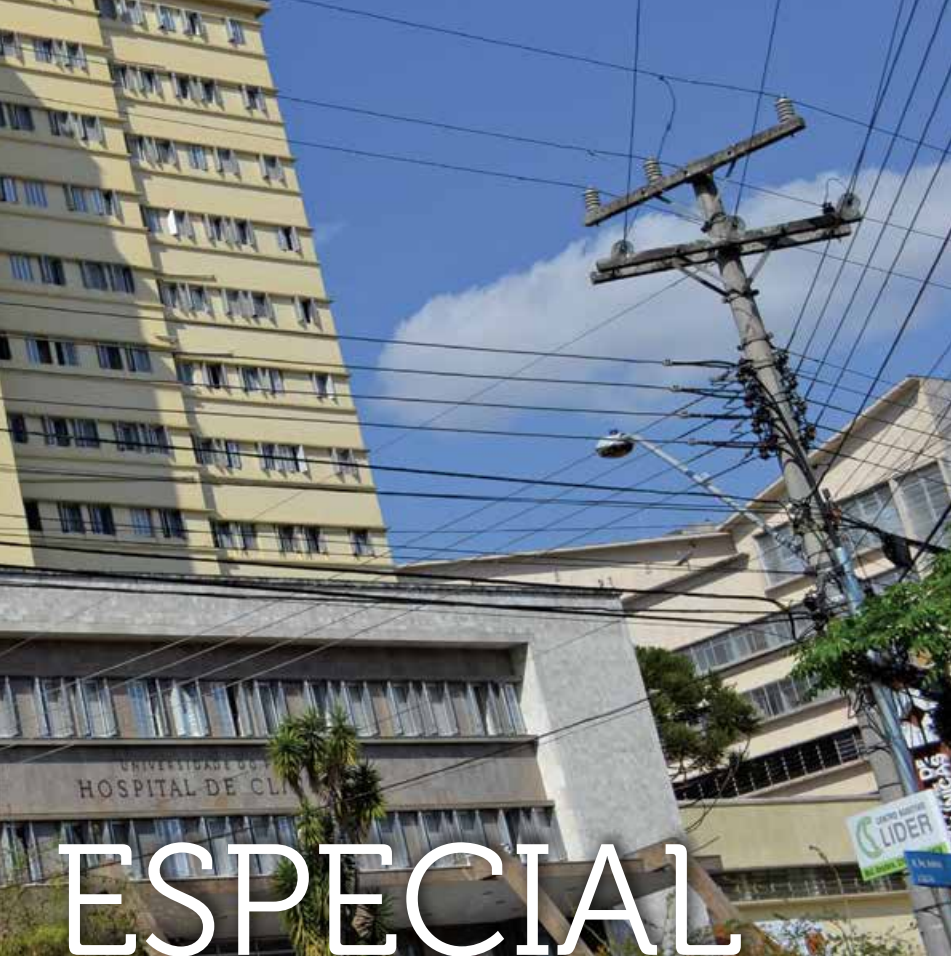
*O todo sem a parte não é todo
A parte sem o todo não é parte
Mas se a parte o faz todo sendo parte
Não se diga que é parte sendo todo*

OS VERSOS ACIMA, compostos por Gregório de Matos, poeta baiano do período colonial, contemplam uma ideia que, apesar de formulada no final do século XVII, servem para descrever a filosofia pioneira do Ambulatório de Ortopedia e Hemofilia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC/UFPR).

Tudo teve início em 1996, quando o HC/UFPR começou a atender pessoas com hemofilia que tinham problemas no sistema locomotor, decorrentes de hemorragias frequentes nas articulações, que provocavam sua degeneração (as artropatias hemofílicas). No ano seguinte, aconteceu

a primeira cirurgia de uma pessoa com hemofilia. A partir daí, o número de pacientes que passaram a procurar este centro só aumentou, sendo necessária a formação de uma clínica especializada para acolhê-los. “Ao chegarmos em 2002, decidimos criar um ambiente dedicado a pessoas com a coagulopatia que tivessem complicações ortopédicas, porque estes pacientes eram tantos que já estavam interferindo em outros setores do hospital”, conta o ortopedista responsável pelo Ambulatório, Dr. Luciano da Rocha Loures Pacheco.

O Ambulatório de Ortopedia e Hemofilia surgiu não apenas com o intuito de oferecer bons cuidados a quem sofre com as sequelas da hemofilia, mas também tratar com abordagem inovadora, zelosa e, acima de tudo, integrada com essas pessoas. Para isso, a unidade possui uma equipe multidisciplinar



ESPECIAL

composta por um ortopedista, uma hematologista, dois fisioterapeutas, uma enfermeira, uma assistente social e uma psicóloga. Também participam um clínico geral e os residentes e estudantes da universidade. Como bem destaca o fisioterapeuta Alvaro Luiz Perseke Wolff, a ideia é cuidar do paciente como um todo – e não apenas de uma parte específica deste. “Aqui ele recebe atenção integral da equipe em trabalho inter e transdisciplinar, com atenção especial à sua educação e de seus familiares. O foco deve estar voltado para a independência da pessoa, para que ela possa ser e se manter produtiva”, argumenta.

A importância desse atendimento sincrônico é que o indivíduo sente-se amparado. Há uma relação, pois o paciente conhece seus médicos, seu fisioterapeuta e seus enfermeiros, que o acompanham durante todas

as etapas do tratamento. “Esse ambulatório, além de nos orgulhar muito, porque começamos com muito sacrifício, virou um centro de referência. Recebemos pacientes de vários estados do Brasil. Tem gente do Amapá, Maranhão, Amazonas, do nordeste inteiro, Espírito Santo, Minas Gerais e até mesmo do Rio de Janeiro e de São Paulo”, detalha o Dr. Luciano Pacheco.

Os números realmente impressionam. Aberto apenas às segundas-feiras, das 8h às 12h, o centro recebe em média 12 pacientes por semana e costuma realizar uma cirurgia com a mesma frequência. Contudo, por ser parte integrante de um hospital-escola que depende de verbas públicas para garantir seu funcionamento, nem sempre foi possível manter esse ritmo ao longo de sua história. Constatação disso é que, embora a média atual seja realmente de uma operação a cada

sete dias, foram executadas ‘apenas’ 68 nos últimos cinco anos – um número ainda assim bastante alto, mas que mostra os altos e baixos vividos pelo HC/UFPR, resultados de greves e contenções financeiras.

Outro exemplo se deu a partir de 2006, quando a unidade começou a fazer sinovectomias radioativas (ou radiosinoviotomias), que são injeções intra-articulares de material radioativo (radioisótopos) destinadas a pacientes que sofrem de sangramentos frequentes nas articulações, que provocam degeneração articular, mas em grau menos grave do que as pessoas que precisam de prótese na articulação. Foram realizados mais de 300 procedimentos destes até 2011, quando os médicos tiveram de interromper a prática do tratamento porque o HC/UFPR parou de receber o radioisótopo necessário para a realização da radiosinoviotomia.

Em termos estruturais, o Ambulatório de Ortopedia e Hemofilia do HC/UFPR é igual a qualquer outro. Ele possui seis box para seis macas, uma sala de curativo, onde a equipe pode fazer infiltrações e retirar pontos, e nada mais. “Não existe e nem precisa haver nenhum instrumento específico. O melhor aparelho são os profissionais de saúde, que são o nosso diferencial”, pondera o Dr. Luciano Pacheco.

Outra característica inovadora do espaço é sua relação acessível com o público. Trata-se do único ambulatório do HC/UFPR com busca direta, ou seja, o indivíduo não precisa passar antecipadamente por uma unidade básica de saúde ou central de marcação para conseguir um agendamento. Basta um encaminhamento por parte de um hematologista de



Um dos grandes diferenciais do ambulatório é sua abordagem integrada e multidisciplinar, que faz o paciente se sentir acolhido, contribuindo para a efetividade do tratamento

qualquer Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) para que ele seja atendido. Para quem sai de outros estados rumo a Curitiba, a assistente social do ambulatório, Jussara Aparecida Adélio, é a responsável por cuidar dos trâmites burocráticos e acompanhar a pessoa durante toda sua estada na capital paranaense. Trata-se de um acompanhamento meticuloso, cujo objetivo é promover a saúde do paciente, amenizando as dificuldades enfrentadas por ele no dia a dia, que não são poucas.

Jussara diz que, dentre todos os obstáculos, o grande empecilho diz respeito ao custeio de transporte, moradia e alimentação. “A maior dificuldade geralmente é financeira, porque o que o estado paga é pouco

e quase sempre o paciente não tem familiar e nem local para ficar em Curitiba. Ele frequentemente acaba ficando na Associação Paranaense dos Hemofílicos (APH), que também possui recursos limitados.”

Como as pessoas que vão ao ambulatório costumam sofrer com dores nas articulações e/ou têm problemas de mobilidade – muitas vezes severos –, o deslocamento comumente precisa ser feito de táxi, sobretudo em casos pós-operatórios. Para contornar a situação, Jussara não mede esforços para obter meios de ajuda ao paciente enquanto ele estiver em tratamento no hospital.

Uma das ferramentas mais utilizadas é o Tratamento Fora do Domicílio (TFD), mecanismo instituído pelo Ministério da Saúde que visa a garantir tratamento médico a pacientes portadores de doenças não tratáveis em seu município de

origem. Pelo TDF, a pessoa recebe uma ajuda de custo para transporte, alimentação e estadia, mas, como já foi dito por Jussara, nem sempre o valor é suficiente. “Minha função é resolver problemas de trabalho, transporte e alimentação, visando também à recuperação total do paciente. E também é nosso papel ouvi-lo acerca de seus temores sobre a cirurgia, problemas familiares e outras demandas. Nosso objetivo é oferecer o melhor acolhimento e acompanhamento social possível”, revela a assistente social.

Quando o paciente de fora da cidade passa por consulta, ele costuma ficar de três a quatro dias em Curitiba. Se tiver que se submeter a cirurgia, esse tempo sobe para 23 a 25 dias. Durante todo esse período, ele precisa obrigatoriamente de um acompanhante, o que se torna bastante problemático para muitos, uma vez que é difícil para os familiares abandonar trabalho e rotina em suas cidades de origem por quase um mês.

Em relação à parte burocrática, Jussara ainda explica que os pacientes de outros estados recebem a devida orientação, em especial quanto aos documentos da Central Nacional de Regulação de Alta Complexidade (CNRAC). Esse sistema controla e regulariza os procedimentos de alta complexidade, como os que são realizados no Ambulatório. “Quem preenche os formulários são os médicos, mas dizemos direitinho ao paciente como proceder na sua cidade de origem”, diz. Apesar desses e tantos outros contratempos, no final das contas tudo se resolve bem. “Não tem mal que dure para sempre. A cirurgia pode ser complicada, é difícil passar por esse momento, mas a pessoa irá superar e notar que haverá uma mudança

muito grande em sua qualidade de vida. Ela ficará mais independente, porque poderá se movimentar melhor que antes. O importante é que não se perca a esperança”, afirma Jussara.

Não é justo viver com dor

Assim que chega ao Ambulatório para consulta, o paciente é avaliado conjuntamente por todo o time multidisciplinar. Durante o atendimento, os profissionais discutem as possibilidades terapêuticas, orientando o paciente adequadamente conforme suas necessidades. “Ele não passa pela consulta com o hematologista, depois com o fisioterapeuta, depois com o ortopedista... É tudo junto, no mesmo momento. Isso traz uma força grande, porque o paciente vem envolvido na dinâmica da equipe”, explica a hematologista da clínica orto-hemofílica, Dra. Claudia Santos Lorenzato.

E o diferencial não para por aí: essa equipe de especialistas também é a que participa da cirurgia nos casos em que esta é necessária. Em muitos outros hospitais, por exemplo, normalmente quem realiza a operação é um residente da ortopedia ou outro cirurgião que às vezes nem teve contato prévio com o paciente.

Os procedimentos mais comuns no Ambulatório são as artroplastias (ou próteses) totais do joelho, artroplastias totais do quadril, artrodeses de tornozelo e remoção de pseudotumores. Em maio de 2014, Dr. Luciano Pacheco realizou a primeira artroplastia total do tornozelo do Brasil em uma pessoa com hemofilia. O paciente foi Egnaldo Schuvanz, 38 anos, morador de Vila Velha, no Espírito Santo. “Eu tinha muita dor ao caminhar, ao subir e descer escadas, bem como para



Para o coordenador do Ambulatório, Dr. Luciano Pacheco, a qualidade dos profissionais envolvidos no projeto é o que o faz ser um caso de sucesso

realizar minhas atividades diárias. Agora espero que tudo fique 100%, assim como quando coloquei as próteses nos joelhos”, conta Schuvanz, que possui hemofilia A grave.

De acordo com a Dra. Claudia, a maioria das pessoas que recorre ao Ambulatório é composta por jovens que geralmente convivem com dores crônicas e dificuldades de mobilidade. No entanto, ela ressalta que todos os pacientes são especiais. “É uma grande satisfação ver alguém que antes chegava de cadeira de rodas e agora vem caminhando sozinho, sem acompanhante. Esse é o nosso maior benefício e nossa grande realização. Não é justo que alguém conviva com a dor. Se a doença articular é causa de sofrimento, ele pode procurar atendimento em nosso serviço por meio

do hemocentro que frequenta. Não nascemos para sentir dor, nascemos para ter uma vida proativa.”

De acordo com a Federação Brasileira de Hemofilia (FBH), o Hospital de Clínicas da UFPR é um exemplo a ser seguido pelos demais hospitais e hemocentros dos outros estados do Brasil, visto que ainda há uma parcela grande de pessoas com hemofilia que precisa de cirurgias ortopédicas no País e que, quanto mais equipes dedicadas a este trabalho houver, mais pacientes poderão se beneficiar deste tratamento.



A presidente da FBH, Tania Pietrobelli, faz a abertura do 4º Fórum Educacional

FBH participa do Hemo 2014

Realizado durante o *Congresso Brasileiro de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular (Hemo 2014)*, o 4º Fórum Educacional das Instituições de Apoio a Pacientes Portadores de Doenças Hematológicas e Onco-Hematológicas reuniu diversas entidades assistenciais com o objetivo de auxiliar pacientes e familiares sobre informações e acesso a tratamentos. A Federação Brasileira de Hemofilia (FBH) esteve reunida com a Associação Brasileira de Linfoma e Leucemia (Abrale), Associação Brasileira de Talassemia (Abrasta), Associação da Medula Óssea (AMEO), *International Myeloma Foundation (IMF)*, Instituto Espaço de Vida e Instituto Brasileiro de Doença Falciforme e Outras Hemoglobinopatias (Ibrafh).

O encontro teve a participação do presidente do Hemo 2014, Fernando Costa, que discorreu sobre o papel fundamental do relacionamento dessas entidades com médicos e políticas públicas. As entidades de auxílio ao paciente dão um sentido real da medicina: cuidar do paciente com a melhor atenção médica possível”, ressaltou. A presidente

da FBH, Tania Pietrobelli, deu início às atividades com apresentação do panorama do tratamento da hemofilia no Brasil antes e depois da profilaxia, conquista instituída pela FBH junto aos órgãos públicos, e destacou a importância do trabalho realizado pelo ex-coordenador-geral (2008-2013) de Sangue e Hemoderivados do Ministério da Saúde, Dr. Guilherme Genovez. “Hoje a pessoa com hemofilia pode ter uma vida independente e autônoma e as crianças podem brincar sem a necessidade de uma superproteção e assim desenvolverem sua infraestrutura psicológica, neurológica e social. Recentemente, o Brasil foi reconhecido internacionalmente por ser o País com mais avanços no tratamento de hemofilia no mundo.” O presidente da Associação dos Hemofílicos do Estado de Santa Catarina (AHESC) e membro da diretoria da FBH, Paulo Ferreira deu um testemunho de quanto sua qualidade de vida melhorou depois da profilaxia e do quanto uma atitude positiva dos pais é importante no enfrentamento da hemofilia para formação dos filhos.

VINHO SOLIDÁRIO CONTRIBUI PARA MELHORAR O TRATAMENTO DE PESSOAS COM HEMOFILIA E CÂNCER DE MAMA

No mês de outubro, a Vinícola Perini reverteu parte de suas vendas para a Federação Brasileira de Hemofilia (FBH) e para o Instituto do Câncer de Mama (IMAMA). A ação filantrópica *Vinho Solidário* tem o objetivo de contribuir para educar e melhorar o tratamento dessas patologias. A cada rótulo vendido, uma parte do valor é revertido para as instituições para que possam aprimorar o desenvolvimento de políticas públicas que visem a melhores terapias e qualidade de vida dessas pessoas.

De acordo com os proprietários da vinícola, a FBH foi escolhida para fazer parte do projeto devido ao reconhecimento da política de atuação e seriedade, assim como pela credibilidade junto ao Ministério da Saúde e pelo cuidado e dedicação às pessoas com hemofilia. Saiba mais em: www.vinicolaperini.com.br



Pode ser doença de **Gaucher?**



Sinais e sintomas gerais:

- **Dor abdominal devido ao aumento do baço e do fígado (hepatoesplenomegalia).**
- **Dores nas pernas e nos ossos**
- **Hematomas/sangramentos**
- **Fraqueza devido à anemia**
 - **Atraso no crescimento**
 - **Atraso puberal**
 - **Palidez**

www.gaucherparapacientes.com.br

As informações constantes neste material não substituem as orientações de seu médico. Em caso de dúvida, consulte o seu médico.

genzyme
A SANOFI COMPANY

Um jeito único de cuidar do que é raro.

www.genzyme.com.br
0800 77 123 73

BOAS PRÁTICAS DE ENFERMAGEM EM DESTAQUE

O Comitê Técnico de Enfermagem da FBH lançará no primeiro semestre de 2015 o *Manual de Boas Práticas de Enfermagem para Pessoas com Hemofilia*. A Federação já discutia a necessidade de criar um documento que padronizasse o atendimento de enfermagem para indivíduos com coagulopatias. Escritos de forma acessível, os detalhes do manual foram acertados durante o Hemo 2014. De acordo com Andréa Sambo, coordenadora do Comitê, a finalidade da publicação é padronizar o atendimento às pessoas com hemofilia no Brasil.

“Queremos esclarecer dúvidas particulares ao atendimento desses pacientes, desde um caso novo até o protocolo de intercorrências, e colocar o manual como um facilitador para as pessoas envolvidas com o tratamento da hemofilia”, diz. Além de Andréa Sambo (Unicamp), participaram da elaboração do manual Stella Maia, do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Marcella Ganzella do Hemocentro de Ribeirão Preto, André Luis Souza Silveira, do Hemocentro do Estado do Rio Grande do Sul (HEMORGS), e Ana Claudia Acerbi, da Universidade Federal de São Paulo (Unifesp).



Imprensa abre espaço para a FBH no final de 2014

Destaque na mídia

No último trimestre, a FBH e o tema *hemofilia* tiveram destaque na mídia. Uma das notícias mais acessadas divulgou a nota de esclarecimento do Ministério da Saúde (MS) referente a um incêndio no estoque de medicamentos utilizados para tratamento da hemofilia ocorrido na empresa Cone Multimodal, em Cabo de Santo Agostinho (PE). A nota foi divulgada nos portais *Jornal do Brasil* e *Tribuna Hoje* e esclareceu que a distribuição para o Sistema Único de Saúde

(SUS) não seria prejudicada. A falta de distribuição adequada do fator foi divulgada no *Brasil Economia*. Em outubro, a FBH concedeu entrevista para a matéria *Qualidade de vida é essencial para envelhecer com coagulopatias*, do portal *Parana@Shop* e *Revista Vinícola*. Já em novembro, Tania Pietrobelli destacara no jornal *O Estado de S. Paulo* que o Brasil é um dos países que mais ampliaram a aquisição de fatores de coagulação aos pacientes com coagulopatias.

CONFRATERNIZAÇÃO NA AHEG

No dia 13 de dezembro ocorreu a confraternização de Natal na sede da Associação dos Hemofílicos de Goiás (AHEG). O evento contou com um café da manhã, a presença do Papai Noel, brincadeiras com jogos online e distribuição de brinquedos para as crianças.



Comprometidos com a hemofilia



Nosso maior compromisso é merecer a confiança daqueles que utilizam nossos produtos. Suas necessidades são a motivação para tudo o que fazemos.

Grifols é uma companhia farmacêutica Global com mais de 70 anos de experiência dedicados à saúde e ao bem estar das pessoas, oferecendo derivados plasmáticos de alta qualidade.

No campo da hemostasia, a Grifols está comprometida em proporcionar um controle completo da enfermidade, do diagnóstico à terapia, oferecendo derivados plasmáticos de excelente eficácia e segurança, para o tratamento de pacientes com hemofilia e enfermidade de von Willebrand.



For more information: **Grifols Brasil Ltda**
Tel. (041) 3668-2444 - brasil@grifols.com

GRIFOLS

www.grifols.com



ORTOPEDIA NO HEMOAM

A Fundação de Hematologia, Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM) oferece desde agosto o serviço de ortopedia para os pacientes do estado. Os atendimentos ocorrem durante a semana na parte da manhã com o especialista. O novo serviço faz parte da fase de expansão de serviços e infraestrutura do Hemocentro, que prevê um hospital com 150 leitos, duas salas cirúrgicas, banco de sangue e de células de cordão umbilical com previsão de instalação até 2017. Nos próximos meses pacientes que necessitarem de cirurgias ortopédicas e próteses serão encaminhados para o hospital estadual Adriano Jorge, em Manaus. Nelson Fraiji, diretor do HEMOAM (AM), explica que o processo está caminhando bem e que o ortopedista vem se incorporando nesse cenário. “No momento estamos com um especialista temporário, mas no futuro com certeza conseguiremos realizar cirurgias ortopédicas no hemocentro”, diz.

Manual de Atendimento Odontológico a Pacientes com Coagulopatias Hereditárias em Consulta Pública

A Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados (CGSH/DAHU/SAS/MS) finalizou em outubro a Consulta Pública do *Manual de Atendimento Odontológico a Pacientes com Coagulopatias Hereditárias*. A publicação visa oferecer aos cirurgiões-dentistas as informações necessárias para o planejamento do atendimento odontológico integral do grupo de pacientes a que se pro-

põe, além de informações básicas do ponto de vista odontológico aos hematologistas e demais profissionais de saúde atuantes na área, facilitando a preparação do paciente para o tratamento. A CGSH coordenará a avaliação das proposições apresentadas. A versão final do Manual será elaborada para aprovação e publicação, passando a vigorar em todo território nacional.

AHECE PARTICIPA DO V ENCONTRO DE INCLUSÃO SOCIAL E ACESSIBILIDADE DA UNIFOR

A Associação dos Hemofílicos do Estado do Ceará (AHECE) participou do V Encontro de Inclusão Social e Acessibilidade. Com o tema *Os Rumos da Educação na Contemporaneidade*, o evento aconteceu no Auditório da Biblioteca da Universidade de Fortaleza (Unifor), entre 5 e 7 de novembro.

A quinta edição do encontro buscou estimular a pesquisa e o desenvolvimento de projetos socio-culturais com foco na inclusão social e acessibilidade, além de refletir com docentes e discentes sobre as práticas inclusivas e fomentar a cultura da inclusão.

Qualidade de vida!

Confira alguns dos principais avanços no tratamento da hemofilia no Brasil

- Profilaxia para pessoas com hemofilia grave
- Imunotolerância – erradicação do inibidor
- Aumento de doses domiciliares (DD)
- 12 DD para pessoas com hemofilia grave
- 6 DD para pessoas com hemofilia moderada



Busque o tratamento adequado junto ao seu médico. É um direito seu.

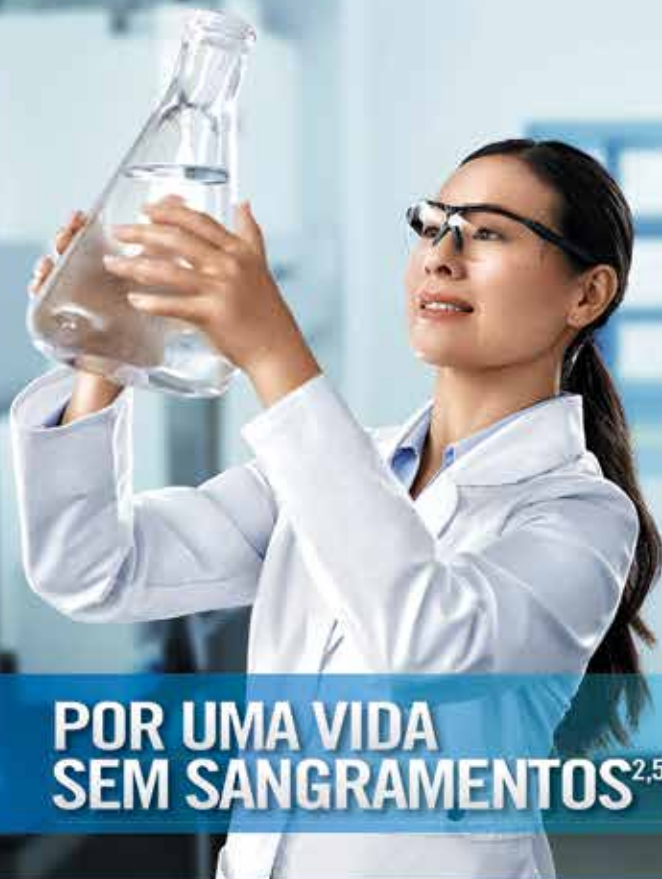
 /hemofilia

 @hemofiliaBR

Em caso de dúvidas, entre em contato com a
Federação Brasileira de Hemofilia (FBH)
hemofilia@terra.com.br | (54) 3224-1004



Federação Brasileira de Hemofilia
www.hemofiliabrasil.org.br



**POR UMA VIDA
SEM SANGRAMENTOS^{2,5}**



UMA PESSOA POR VEZ

A profilaxia tem sido estudada em adultos e crianças, com e sem inibidores, e os resultados dos estudos demonstram que ela pode proteger as articulações, prevenir hemorragias graves, diminuir o risco de desenvolvimento de inibidores e melhorar a qualidade de vida¹⁻⁵.

1. Srivastava, A. et al and the Treatment Guidelines Working Group, on behalf of the WFH. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* 2013, 19(1):e1-47. 2. Valentino, LA. et al. A randomized comparison of two prophylaxis regimens and a paired comparison of on-demand and prophylaxis treatments in hemophilia A management. *J Thromb Haemost* 2012, 10: 359-67. 3. Aznar, JA et al. Is on-demand treatment effective in patients with severe haemophilia? *Haemophilia* 2012, 18: 738-42. 4. Auerswald, G et al. Early prophylaxis/FVIII tolerization regimen that avoids immunological danger signals is still effective in minimizing FVIII inhibitor developments in previously untreated patients - long-term follow-up and continuing experience. *Haemophilia* 2012, 18: e18-20. 5. Leissinger, C. et al. Anti-inhibitor Coagulant Complex Prophylaxis in Hemophilia with Inhibitors. *N Engl J Med* 365(18); 2011, 365(18): 1684-92.