no tom da vida

Coleção em 06 Volumes

Material composto por:

Volume 1: **O que é Hemofilia** 03

Volume 2: **Hemofilia - Tratamento** 10

Volume 3: **Hemofilia - Vivendo bem** 17

Volume 4: **Hemofilia - Fases da vida** 23

Volume 5: **Hemofilia - Dia a dia** 30

Volume 6: **Hemofilia - Buscando apoio** 39

HEMOFILIA
no tom
da vida

no tom da vida

Volume 1

O que é?

O que é Hemofilia?

Hemofilia é uma alteração hereditária da coagulação do sangue que causa hemorragias e é provocada por uma deficiência na quantidade ou qualidade dos **fatores VIII (oito)** ou **IX (nove)** de coagulação. Quando uma pessoa com hemofilia, ou outra desordem hemorrágica hereditária, machuca-se, o coágulo leva mais tempo para se formar ou, quando se forma, não tem a consistência adequada para parar o sangramento.

O que são os fatores de coagulação?

Fatores de coagulação são proteínas presentes no plasma, líquido amarelado que corres-ponde a 55% do sangue, que participam do processo de formação do coágulo. Existem diversos fatores de coagulação. **A deficiência dos fatores VIII (oito) ou IX (nove) pode ser causada pela diminuição na sua produção ou pela produção de uma proteína defeituosa que desempe-nha mal sua função.**

A hemofilia tem cura?

A hemofilia ainda não tem cura, mas com os cuidados e tratamentos corretos é possível que o paciente tenha uma vida saudável e normal. Como qualquer outra pessoa, ele pode brincar, estudar, trabalhar, exercitar-se e ter momentos de lazer.

Quais são os tipos da hemofilia?

Os tipos mais comuns são a Hemofilia A e a Hemofilia B. Elas apresentam os mesmos sintomas, mas são causadas pela deficiência de diferentes fatores de coagulação:

- **Hemofilia A**: é mais comum e ocorre pela deficiência do fator VIII (oito). Representa cerca de 80% dos casos.
- **Hemofilia B**: é causada pela deficiência do fator IX (nove).

Quais são os graus da hemofilia?

A gravidade varia de acordo com a atividade do fator de coagulação, **que é medida por meio de um exame sanguíneo do paciente**. Pessoas com atividade de fator VIII (oito) ou IX (nove), entre 50% e 150%, não têm hemofilia.

Quando a atividade desses fatores está abaixo da faixa supracitada, a hemofilia é classificada como:

- **Leve**: atividade de fator de coagulação entre 5% e 40%. Pode apresentar sangramentos após cirurgias, extrações dentárias, acidentes ou lesões;
- **Moderada**: atividade de fator entre 1% e 5%. Podem ocorrer sangramentos espontâneos, mas estes são mais raros;
- **Grave**: atividade de fator de coagulação menor que 1%. Pode haver sangramento nas articulações e músculos sem motivo, além de sangramentos em outros locais.

A gravidade da hemofilia pode mudar com o tempo?

Não. A gravidade da hemofilia não muda com o tempo porque o nível de fator é determinado pelo tipo de alteração genética que causa a coagulopatia em cada pessoa. Seja qual for, ela se manterá a mesma ao longo de toda a vida. Se uma pessoa tem hemofilia grave, os membros de sua família com a coagulopatia também vão ter o mesmo grau de atividade de fator de coagulação porque todos terão a mesma alteração genética.

Como as pessoas adquirem a hemofilia?

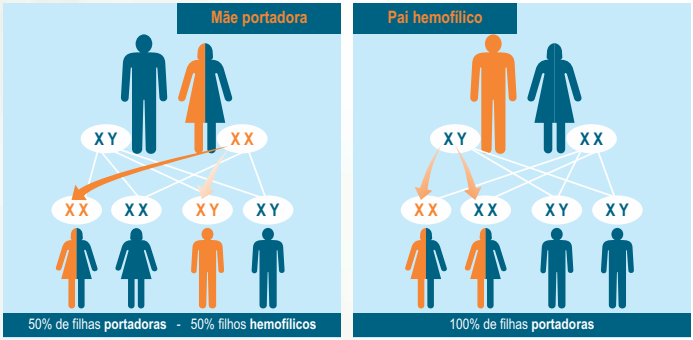
A hemofilia não é contagiosa, pois as pessoas já nascem com ela. A hemofilia é causada por uma alteração genética passada da mãe para o filho. Assim como os filhos herdam dos pais características como a cor dos olhos e cabelos, também podem receber o gene da hemofilia.

As **mulheres que têm o gene da hemofilia** são chamadas de portadoras. Às vezes, elas podem apresentar sinais da hemofilia. Para cada criança nascida de uma mulher portadora, há 50% de chance de que o filho tenha hemofilia e 50% de chance de que a filha seja portadora do gene.

Se um **homem com hemofilia tem um filho com uma mulher que não é portadora** do gene da hemofilia, não há chances de um bebê do sexo masculino nascer com a coagulopatia. Mas, se esse homem tiver filhas, todas elas serão portadoras do gene da hemofilia e poderão transmiti-lo a 50% de seus filhos.

Se **um menino nasce com hemofilia**, apesar de ninguém na família possuir a coagulopatia, é possível que a mutação do gene tenha ocorrido espontaneamente na mãe, avó ou tataravó do bebê, e só agora tenha sido herdada por um membro masculino da família. Essas mutações espontâneas, que surgem em famílias sem histórico prévio de hemofilia, correspondem a 33% dos casos.

As mulheres também podem ter hemofilia, **se o pai possuir o distúrbio da coagulação e a mãe for portadora** do gene da hemofilia, mas esses casos são muito incomuns.



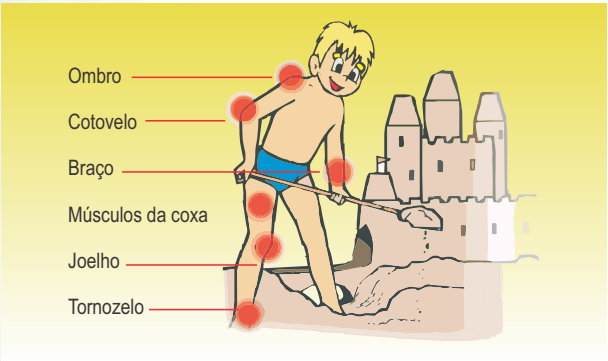
Quais são os sintomas da hemofilia?

Os sintomas da hemofilia A e B são os mesmos e variam em relação ao nível da gravidade. Entre os sintomas mais comuns estão sangramentos em excesso sem causa visível, ou após traumas, principalmente nas articulações e músculos. Quando uma pessoa com hemofilia se machuca, ela sangra por mais tempo. Pequenas lesões ou cortes podem ser controlados com limpeza e compressão local, mas cortes mais profundos precisam ser tratados por um profissional de saúde.

Em casos de hemofilia, é possível que haja:

- Grandes hematomas;
- Manchas roxas frequentes;
- Sangramentos nos músculos e articulações, especialmente joelhos, tornozelos, quadris e cotovelos;
- Sangramentos espontâneos ou por um longo tempo após um ferimento, remoção dentária, cirurgia ou acidente;
- Inchaço e dor intensa no local do sangramento;
- Sangramentos na boca, gengiva e nariz;
- Presença de sangue na urina.

No caso das hemorragias articulares, chamadas de “hemartroses”, há rigidez, inchaço e calor no local, normalmente seguido de dor intensa e dificuldade no uso da articulação ou músculo afetado. Pessoas com hemofilia podem apresentar hemorragias nas articulações ao caminhar ou correr.



Como é feito o diagnóstico da hemofilia?

Muitos sintomas podem auxiliar no diagnóstico da hemofilia: manchas roxas frequentes, hematomas e sangramentos externos; sangramentos espontâneos ou além do normal; crises de dor nas pernas ou braços ou sangramento em excesso após uma lesão ou cirurgia. Como existem outros distúrbios de coagulação, o diagnóstico preciso é feito por meio de exames e acompanhamento médico. O diagnóstico correto, por meio de exames de dosagem dos fatores de coagulação, possibilita um tratamento eficaz que preserva a saúde do paciente, prevenindo situações de risco e sequelas físicas.

Parentes do sexo feminino, como mãe, irmãs e filhas de uma pessoa com hemofilia, devem ser avaliados pela equipe médica que atende o paciente com a coagulopatia para orientar sobre a necessidade de alguma medida preventiva antes de cirurgias ou em caso de sangramento excessivo.

O aconselhamento genético também é muito importante e consiste na discussão com uma equipe de saúde sobre as possibilidades de nascimento de um filho com hemofilia em uma família com histórico familiar de hemofilia. O aconselhamento deve ser feito, preferencialmente, pela mesma equipe responsável pelo tratamento do paciente ou por profissionais indicados pela equipe de saúde.

O que são e como agem os inibidores?

O tratamento mais comum recebido pela maior parte dos pacientes com hemofilia A ou B é a **reposição dos fatores de coagulação VIII (oito)** ou **IX (nove)**, que são elaborados a partir do plasma de doadores de sangue sem hemofilia ou por engenharia genética. Em alguns casos, o sistema imunológico (as defesas) do paciente identifica o fator reposto como um elemento estranho, da mesma forma que reconhece um vírus ou bactéria. Isto leva ao desenvolvimento de anticorpos chamados de inibidores, que agem contra o fator de coagulação.

Os inibidores podem dificultar a atuação dos fatores repostos antes que tenham a chance de funcionar, reduzindo ou anulando seus efeitos. Cerca de 30% das pessoas com hemofilia A grave podem desenvolver inibidores em algum momento da vida. Entre os pacientes com hemofilia B grave, a incidência pode chegar a 4%.

Os inibidores podem ser classificados como:

- **De Alta Resposta**: têm forte intensidade e seus níveis aumentam consideravelmente após o uso repetido dos fatores VIII (oito) ou IX (nove);

- **De Baixa Resposta**: é considerado pouco "agressivo" e pode ser tratado, na maioria das vezes, com um concentrado do fator em doses maiores.

Quantas pessoas têm hemofilia no Brasil e no mundo?

Existem hoje cerca de 400 mil pessoas com hemofilia no mundo, em sua maioria do sexo masculino. No Brasil, são cerca de 17 mil pessoas com hemofilia, von Willebrand ou outras coagulopatias hereditárias, segundo dados da Federação Brasileira de Hemofilia. Estima-se que cerca de 1 em cada 10 mil meninos nasça com o gene da hemofilia A, e 1 em cada 30 mil tenham hemofilia B.

Como anda o tratamento no Brasil?

Embora o tratamento de reposição de fatores VIII (oito) ou IX (nove) possa oferecer ao paciente uma vida perfeitamente normal, somente 25% das pessoas com hemofilia no mundo recebem tratamento adequado e de qualidade.

No Brasil, todos os pacientes têm direito a receber os medicamentos, e o tratamento é gratuito em todo Sistema Único de Saúde (SUS). De 2009 a 2012, o Brasil obteve grandes avanços na aquisição de fatores de coagulação, o que permite a realização do tratamento de profilaxia para todas as pessoas com hemofilia grave, o aumento das doses domiciliares e a implantação do tratamento de Imunotolerância (eliminação do inibidor). Para receber os tratamentos, os pacientes precisam estar registrados em um dos Centros de Tratamento de Hemofilia (CTH) do Brasil, constituindo responsabilidade das pessoas com coagulopatias buscarem o tratamento mais adequado. Sem o tratamento preventivo (profilaxia), muitas das pessoas com hemofilia podem vir a desenvolver deficiências físicas graves.

no tom da vida

Volume 2

Tratamento

Como é feito o tratamento da hemofilia?

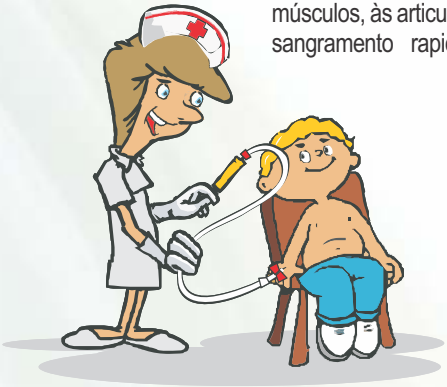
O tratamento da hemofilia se baseia na reposição dos fatores de coagulação deficientes. **Fatores de coagulação** são proteínas presentes no plasma, líquido amarelado que corresponde a 55% do sangue, que participam do processo de formação do coágulo.

Como fazer a reposição do fator?

O ideal é que as pessoas ou familiares com hemofilia sejam treinados por profissionais de saúde para fazer a reposição do fator deficitário por meio da autoaplicação ou aplicação em seu domicílio por um familiar ou outra pessoa treinada. É possível ainda fazer a reposição em um dos Centros de Tratamento de Hemofilia (CTH), Serviços ou Unidades de Hemofilia, assim como nas Unidades Básicas de Saúde (UBS).

Quais são as modalidades de tratamento?

As modalidades de tratamento são definidas pela periodicidade da reposição dos fatores de coagulação e podem ser realizadas de forma **preventiva (profilaxia)** ou **sob demanda**.



O tratamento precoce ajuda a reduzir a dor e o prejuízo aos músculos, às articulações e ao organismo como um todo. Ao tratar o sangramento rapidamente, menos fator de coagulação será necessário para parar o sangramento, reduzindo o dano.

Tratamentos preventivos: podem ser classificados como *profilaxia primária* e *profilaxia secundária*.

1. *Profilaxia primária*: Refere-se ao tratamento de reposição de fatores de coagulação administrado de maneira periódica e sem interrupção, a longo prazo, iniciada antes ou após a ocorrência de uma hemorragia grave e antes dos 3 anos de idade, por período superior a 45 semanas por ano. A profilaxia é recomendada pela Federação Mundial de Hemofilia e pela Organização Mundial de Saúde e, se bem administrada, reduz muito o risco de complicações nas articulações.

2. *Profilaxia secundária*: Pode ser de **longo prazo**, que se refere ao tratamento de reposição de fator de coagulação administrado de maneira periódica e sem interrupção (mais que 45 semanas por ano), iniciada após duas ou mais hemartroses ou após os 3 anos de idade; ou de **curto prazo**, que se refere ao tratamento de reposição administrado de maneira intermitente por tempo determinado, em geral para tratamento de sangramentos frequentes.

Crianças e adolescentes com hemofilia grave, em profilaxia primária ou secundária, devem ser estimulados a manter a profilaxia até alcançar, no mínimo, a idade de 18 anos.

Tratamento sob demanda: quando o fator de coagulação é usado somente na ocorrência de sangramentos. Quanto mais rápida for a administração do fator, menor o risco de ocorrerem complicações, por isso a importância das doses domiciliares.

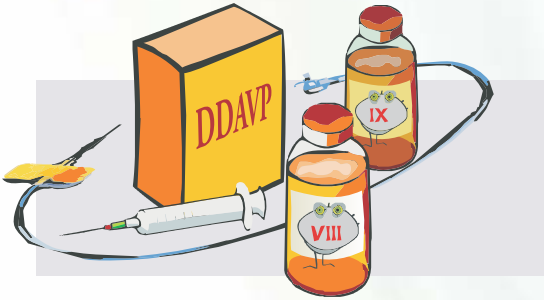
Se estiver em dúvida, trate! Não espere a articulação ficar quente, inchada e dolorida. Qualquer sintoma de dor, inchaço, perda de movimento ou mudança de comportamento, no caso de crianças, podem ser sintomas de hemorragia. Informe-se com seu médico sobre o que fazer em situações de emergência.

Quais os tipos de medicação existentes?

Os produtos (fatores) utilizados para tratamento da hemofilia podem ser **derivados de plasma humano** ou **produzidos em laboratório** por técnicas de engenharia genética.

Devido às novas técnicas de remoção e inativação virais, os produtos derivados de plasma são considerados muito seguros, sem risco de transmissão de doenças como a aids e as hepatites B e C.

Há também os concentrados de fator recombinantes, **desenvolvidos em laboratório**, por engenharia genética. Os concentrados recombinantes são bastante utilizados, pois, além de não apresentarem riscos de contaminação por vírus de doenças como a aids e as hepatites B e C, também são seguros contra eventuais novos vírus, uma vez que não são derivados de seres humanos.



No tratamento de pessoas com hemofilia A leve, pode-se utilizar concentrados de fator de coagulação VIII (oito) ou, como alternativa, um medicamento sintético chamado DDAVP (desmopressina).

Pacientes com inibidores (anticorpos que agem contra o fator de coagulação e podem dificultar a atuação dos fatores repostos antes que estes tenham a chance de funcionar, reduzindo ou anulando seus efeitos) podem ser tratados com outros medicamentos. Eles induzem a coagulação, independentemente da ação dos fatores VIII (oito) ou IX (nove), tais como o fator VII (sete) ativado recombinante ou o concentrado de complexo protrombínico ativado (CPPa), derivado do sangue.

O que é imunotolerância?

A *imunotolerância* consiste na infusão de fator VIII (oito), diversas vezes por semana, por tempo prolongado, com a finalidade de erradicar o inibidor nas pessoas com hemofilia A. A cura pode ocorrer em até 80% dos pacientes tratados. O tratamento pode durar de poucas semanas até vários meses, dependendo de cada caso. A partir da erradicação do inibidor, a pessoa com hemofilia pode voltar a utilizar o fator VIII (oito) de forma profilática. Este tratamento já está disponível no Brasil e é fornecido por meio do Sistema Único de Saúde (SUS).

Quais as consequências da falta de cuidados e tratamento?

A consequência mais comum da falta de tratamento é o desenvolvimento de doença articular grave, que pode limitar a capacidade física para atividades do dia a dia, como caminhar, escovar os cabelos, escovar os dentes, entre outras. O tratamento também é importante para a proteção de sangramentos graves, que podem se tornar uma ameaçar à vida. Além dos problemas imediatos de saúde, a existência de complicações articulares e de sangramentos graves pode trazer grandes prejuízos ao desenvolvimento físico, mental e social dos pacientes, além de impedir que vivam com independência, igualdade e estejam plenamente inseridos na sociedade. A falta do tratamento adequado também ocasiona problemas psicológicos para o paciente e para toda a família.

É possível viver bem com a hemofilia?

Sim. Com o tratamento preventivo, adequado e correto, as pessoas com hemofilia podem ter uma vida pessoal e social plena. É importante que elas se sintam atuantes no meio em que vivem. Isto levará a ganhos psicológicos que irão impactar positivamente no tratamento, estimulando a aderência ao tratamento.

É preciso lembrar que **brincar é a atividade mais importante na vida de uma criança**. Quando está brincando, ela desenvolve suas habilidades sensoriais e seu sistema neurológico, ou seja, a estrutura básica para o aprendizado ao longo de toda a vida. Além disso, as crianças quando brincam aprendem a conviver em sociedade e, mais importante, desenvolvem sua autonomia. Brincar talvez seja uma das únicas ativi-dades, senão a única, onde a criança é autônoma: ela própria define as regras, quando começa, quando termina e como se dará a brincadeira.

A **prática de esportes de baixo impacto é recomendada**, pois ajuda a pessoa com hemofilia a desenvolver músculos fortes e apresenta a possibilidade de explorar novos desafios, além de proporcionar integração social. No caso de crianças, as aulas de educação física devem ser incentivadas, evitando-se atividades de alto impacto. Para saber quais exercícios podem ser realizados, recomenda-se que cada paciente, bem como seus familiares, discuta a questão com uma equipe do Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH), uma vez que nenhum paciente é igual ao outro. Adolescentes podem aderir à prática de musculação para melhorar a força muscular e estabilizar as articulações, mas o treinador deve estar ciente de sua condição para poder adequar o treino proposto à pessoa com hemofilia.

Cuidados e prevenção: o que fazer?

Para evitar as complicações e problemas decorrentes da hemofilia, é preciso estar atento a alguns cuidados:

- Trate preventivamente (profilaxia);
- Trate os sangramentos rapidamente (no caso de tratamento sob demanda);
- Tenha números de emergência sempre à mão;
- Compareça sempre às consultas nas datas marcadas pelo médico e mantenha as vacinas em dia;
- Vá ao dentista pelo menos a cada seis meses;
- Não use medicamentos que tenham ácido acetilsalicílico (AAS, Aspirina etc.). Consulte o médico do Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) em caso de dúvida;
- Não utilize compressas quentes para aliviar dores. Elas dilatam os vasos sanguíneos e podem piorar os sangramentos;
- Tenha certeza de que a escola de seu filho, creche e professores sabem como lidar com sangramentos. As Associações de Pessoas com Hemofilia e os Centros de Tratamento de Hemofilia (CTH) podem ajudar a transmitir as informações necessárias;
- Informe sempre ao profissional de saúde se você tem alguma coagulopatia antes de qualquer procedimento odontológico, cirúrgico ou punção. Isso pode evitar complicações;
- Mantenha seu cadastro no Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) com suas informações e exames atualizados.

Receber o tratamento correto, atendimento apropriado e cuidados especiais são direitos garantidos e condição vital para pessoas com hemofilia. É de responsabilidade da pessoa com hemofilia, bem como de seus familiares, buscar e participar do tratamento corretamente para que este tenha sucesso.

A hemofilia pode alterar a expectativa de vida das pessoas?

O tratamento de coagulopatias evoluiu muito. Hoje, com o tratamento preventivo (profilaxia), as pessoas com hemofilia podem envelhecer com menos ou nenhum problema nas articulações. Em países com pleno acesso ao

tratamento, a expectativa de vida do paciente com hemofilia é semelhante à de qualquer outro cidadão. A expectativa de vida longa, no entanto, depende do tratamento adequado.

Onde procurar apoio físico, emocional e tratamento?

Os Centros de Tratamento de Hemofilia (CTH), Serviços ou Unidades de Hemofilia são especializados em proporcionar tratamento multidisciplinar, ou seja, profissionais de diversas áreas trabalham juntos para proporcionar às pessoas com hemofilia uma melhor qualidade de vida. Os CTH mais completos possuem enfermeiros, hematologistas, fisioterapeutas, psicólogos, assistentes sociais, odontologistas, ortopedistas, nutricionistas, além de fornecer o tratamento disponibilizado pelo Ministério da Saúde.

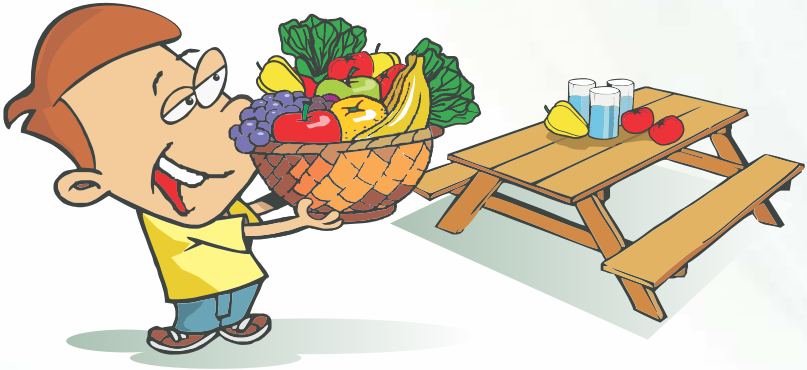
Busque sempre apoio nas entidades ou associações que prestam auxílio a pessoas com coagulopatias. Elas são formadas por pessoas com as mesmas dificuldades e que lutam unidas para melhorar o atendimento, prestar informações e trocar experiências valiosas. Saúde e bem-estar são essenciais a todos, e isso significa aproveitar a vida, ter uma dieta saudável e participar de atividades físicas, inspiradoras e positivas. A hemofilia é parte da vida, mas não precisa dominá-la. Hoje é possível desenvolver todas as potencialidades e aproveitar todas as oportunidades!

HEMOFILIA no tom da vida

Volume 3

Vivendo bem

Como deve ser a alimentação?



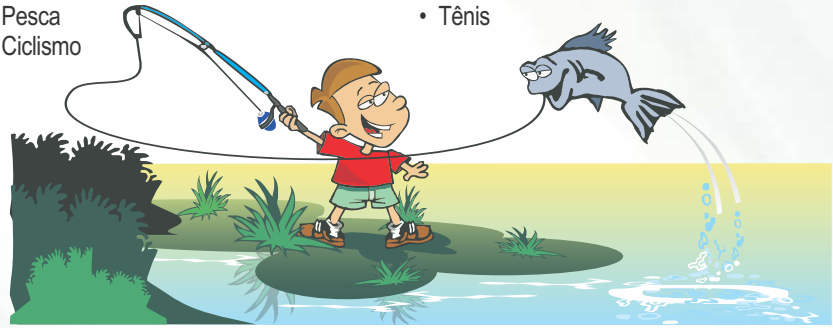
Pessoas com hemofilia não precisam de uma dieta especial, mas devem se alimentar de forma saudável e nutritiva para terem uma vida plenamente ativa e cheia de energia para se exercitar, trabalhar e realizar as atividades do dia-a-dia. Frutas e verduras amarelas e laranjas são fontes de vitamina A, enquanto os vegetais e as verduras verde-escuros são fonte de ferro. Alimentos ricos em fibras mantêm o bom funcionamento do intestino, diminuem o nível de açúcar no sangue (ajudando no tratamento e controle de diabetes) e reduzem os níveis de colesterol. Feijões, frutas e aveia são boas fontes de fibra. Beber água é muito importante. A quantidade vai depender do clima, do nível de atividade física, idade e alimentação. No geral, recomenda-se a ingestão de oito copos de água por dia.

Quais os cuidados com as atividades físicas?

As atividades físicas são recomendadas para pessoas com hemofilia, pois há muitos ganhos. Elas fortalecem os músculos, protegem as articulações e reduzem o risco de sangramentos espontâneos. Um profissional de saúde experiente poderá orientar quanto ao tipo de atividade mais indicada para cada pessoa. A escolha da atividade deve levar em conta o prazer que ela proporciona. Assim será possível praticá-la com frequência, o que contribuirá para o aumento da autoestima da pessoa com hemofilia.

Os esportes recomendados pela Federação Mundial de Hemofilia são:

- Natação
- Golfe
- Tênis de mesa (pingue-pongue)
- Pesca
- Ciclismo
- Dança
- Frescobol
- Musculação
- Tênis



Outras modalidades devem ser evitadas pelo risco de provocarem sangramentos ou dor. São elas:

- Corridas com barreiras
- Karatê
- Basquete
- Judô
- Beisebol
- Saltos (altura, distância ou triplo)
- Polo aquático
- Boxe
- Motociclismo
- Luta livre
- Futebol

A prática de exercícios desenvolve músculos fortes para proteger as suas articulações, ajudando a reduzir os sangramentos espontâneos. A escolha de uma atividade física que lhe proporcione prazer, bem estar e que seja acompanhada por um profissional capacitado é extremamente importante para a prevenção das hemorragias que, quando não tratadas corretamente, resultam em inchaço, inflamação nas articulações, dor intensa e danos musculares e articulares. Caminhar, andar de bicicleta ou subir escadas pode ser um bom começo. Além da sensação de bem-estar, atividades físicas aliviam o estresse, facilitam a socialização, previnem a depressão e diminuem a ansiedade.

Como lidar com o preconceito?

Avanços no tratamento da hemofilia têm possibilitado que as pessoas tenham uma vida plena, estudem, trabalhem, pratiquem atividades físicas, tenham lazer e constituam famílias. Compreender o diagnóstico da hemofilia, ter uma atitude positiva e informar-se sobre a sua condição são essenciais para lidar com o preconceito.

Atualizar seus conhecimentos sobre a hemofilia, tratamentos e cuidados é importante para que se possa buscar o tratamento adequado (preventivo) e ter uma vida integrada à sociedade, exercendo seus direitos e deveres como cidadãos.

Onde procurar ajuda e informações?

Os Centros de Tratamento de Hemofilia (CTH), Serviços ou Unidades de Hemofilia são locais especializados que contam com profissionais de diversas áreas da saúde, capacitados e experientes no diagnóstico e acompanhamento de pessoas com hemofilia.

Existem também associações de pessoas com hemofilia. São entidades que apoiam e possibilitam a troca de experiências valiosas, orientam quanto aos direitos e deveres e ajudam as pessoas na inclusão em programas governamentais de saúde. Elas são formadas por pessoas que lutam unidas na busca do melhor tratamento e vigorosa qualidade de vida.

Crianças e adolescentes com hemofilia podem ter uma vida escolar ativa?

A criança com hemofilia pode e deve frequentar a escola. É importante que os funcionários da instituição tenham toda a informação necessária para que ofereçam à criança ou adolescente toda a atenção necessária e para que os trate sem preconceito. Um membro do Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) pode ir até a escola para explicar a professores e funcionários sobre a hemofilia. Isso ajudará na relação de confiança entre os pais e a instituição de ensino.

Para facilitar o atendimento em casos de emergência, recomenda-se que os responsáveis entreguem uma ficha com informações sobre a condição do aluno à direção da escola. Essa ficha deve conter:

- Números de telefone dos responsáveis;
- Dados sobre o tipo e grau de coagulopatia;
- Nome do hospital de referência com endereço e telefone;
- Nome do médico, enfermeira ou pessoa de referência e telefone;
- Indicações específicas para o tratamento no CTH ou hospital.

Com alguns cuidados básicos porém fundamentais, a criança ou adolescente pode ter uma experiência acadêmica de sucesso, prazerosa, repleta de boas memórias e momentos felizes.

É possível ter uma vida profissional plena?

No fim da adolescência, os jovens começam a pensar sobre qual carreira seguir. Eles precisarão de orientação para decidir sobre profissões que irão satisfazer seus desejos, sem colocá-los em situações de risco.

Graças ao tratamento preventivo, implantado pelo Ministério da Saúde, as pessoas com hemofilia podem ter a medicação em casa e também em seu local de trabalho, facilitando o tratamento sem ter de se ausentar do trabalho ou estudo. Isso faz com que as pessoas com hemofilia tenham as mesmas oportunidades de qualquer cidadão.

É hora do lazer... tudo bem?

Os momentos de lazer são importantes e fazem parte da vida em todos os ciclos, da infância à melhor idade. Escolher atividades prazerosas como andar de bicicleta, caminhar em um local agradável com a família ou amigos, passear com o cachorro, cuidar do jardim, dançar, viajar, entre outras, faz bem ao corpo e à mente.

É importante ajudar as pessoas com hemofilia a terem autonomia, segurança, independência e a evitar riscos desnecessários, sem deixar de viver intensamente. Motivá-las a explorar novos desafios irá ajudá-las a estabelecer objetivos e descobrir as variadas possibilidades de realização pessoal, profissional e afetiva.

É importante que a pessoa com hemofilia se sinta parte atuante da sociedade, conquiste amigos e perceba que pode conviver bem com a hemofilia. No caso das crianças, elas devem ser estimuladas a brincar e a descobrir suas potencialidades e limites, de modo que possam crescer seguras e confiantes para viver em sociedade. Caso tenha dúvidas sobre quais esportes ou atividades de lazer são mais recomendadas, procure informações no Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH).

HEMOFILIA no tom da vida

Volume 4

Fases da vida

1 – Infância

Os primeiros anos da infância são muito importantes para o desenvolvimento das habilidades cognitivas e saúde emocional. As crianças com hemofilia não querem ser vistas como diferentes, mas sim receber o mesmo tratamento que toda criança espera receber.

Dê a ela informações de fácil entendimento sobre a hemofilia e lembre-a de que a administração do fator irá ajudá-la a se sentir melhor para brincar e se divertir. Se, mesmo com o tratamento preventivo (profilaxia), acontecer uma hemorragia, crianças menores podem ter dificuldades para comunicar a ocorrência do sangramento, que nem sempre é visível. Nesses casos, os pais devem estar atentos a pequenos sinais como diminuição do movimento de mãos, braços, pernas e tornozelos ou quando a criança evita usar ou se apoiar em algum desses membros. É importante que os pais estabeleçam limites com equilíbrio, sem superproteções, para que a criança se torne segura e confiante.

A base para a autoestima saudável se forma cedo, e, por meio dos pais e familiares, a criança aprende sobre si mesma e sobre sua condição. Instigar a autoestima em uma criança com hemofilia envolve permitir que ela tome decisões, vivencie as consequências de suas ações e se torne mais independente. À medida que ela cresce, irá aprender com seus próprios erros e desenvolver as habilidades necessárias para se tornar um adulto seguro.

A vida de uma criança é cheia de alegria e descobertas. A hemofilia não deve mudar isso. Com alguns cuidados, a criança com hemofilia pode realizar diversas atividades e viver feliz e de forma plena.

Uma atitude positiva e flexível levará a criança a enfrentar sem medo os obstáculos que irá encontrar até se tornar um adulto.

A importância da infância

O período até os seis primeiros anos de vida das crianças é crucial para suas vidas, pois é o momento onde desenvolvem a infraestrutura psicológica, neurológica e social que poderá ser definidora do restante de suas vidas.

O brincar é a atividade mais importante na vida de uma criança. Quando está brincando, ela trabalha suas habilidades sensoriais e seu sistema neurológico, ou seja, a estrutura básica para o aprendizado ao longo de toda a sua vida.

Ao brincarem, as crianças estão aprendendo a conviver em sociedade e o mais importante: estão desenvolvendo sua autonomia, pois brincar é uma das poucas, senão a única, atividade onde a criança é autônoma, define suas regras, quando começa, quando termina e como se dará a brincadeira.

Gustavo Amora *– Membro da Rede Nacional Primeira Infância*

2 – Adolescência

A experiência escolar é muito importante para o adolescente, pois é onde ele irá estabelecer relações sociais importantes e se definir como indivíduo. Para que a vivência do jovem seja enriquecedora e segura, os pais devem se certificar de que professores e funcionários da escola têm conhecimento suficiente sobre hemofilia, de modo que possam oferecer ao aluno a atenção adequada e principalmente agir com rapidez em casos de emergência. Um profissional do Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) pode ser convidado a ir até a escola para esclarecer as dúvidas dos educadores.

A adolescência é uma fase de mudança, aumento da independência e da responsabilidade. Para a pessoa com hemofilia também é uma oportunidade de saber mais sobre a sua condição. Isso porque o adolescente precisa compreender que amadurecer inclui aceitar suas limitações e superar obstáculos. Nesse momento, contar com o apoio de pessoas próximas é fundamental.

Ter amigos é uma excelente maneira de ganhar estabilidade. É comum nesse período que o jovem se aventure em atividades arriscadas e negligencie sua segurança buscando a aprovação de um colega ou grupo. Os verdadeiros amigos se aceitam incondicionalmente e farão com que a hemofilia pareça uma diferença pequena em um momento em que a preocupação com a autoimagem é constante e as autocríticas, intensas. Momentos de descontração com os amigos, como idas ao shopping e a festas, passeios de bicicleta, jogos de videogame e prática de esportes, são ótimas oportunidades de socialização e aumento da autoconfiança.

Os grupos de apoio e associações de hemofilia são uma ótima ferramenta para ajudar o adolescente a conquistar segurança e autonomia sobre o seu tratamento, possibilitando ainda a troca de experiências entre jovens que vivenciam a mesma situação. Esse ambiente familiar e acolhedor fará com que o adolescente encontre meios de se adaptar, entender melhor a hemofilia e aumentar sua autoestima, facilitando inclusive o relacionamento com o sexo oposto.

Da metade para o fim da adolescência, os jovens começam a pensar em seu futuro profissional e é importante que recebam orientação para que possam escolher uma carreira que satisfaça seus objetivos sem colocar sua saúde e bem-estar em situações de risco.

O apoio oferecido pelos Centros de Tratamento de Hemofilia (CTH), grupos de apoio e associações é fundamental para ajudar aos adolescentes com hemofilia a olhar além de suas limitações físicas, realizar o autocuidado e a entender que, como indivíduos, têm muito a aprender e a contribuir com a sociedade.

3 – Fase adulta

A vida do adulto com hemofilia depende do tipo de tratamento que recebeu durante seu crescimento. De forma geral, ele é alguém que já aprendeu a conviver com sua condição, respeitando seus limites e reconhecendo sintomas de crises hemorrágicas. Ele deve estar consciente, porém, que o tratamento médico é apenas parte do que deve fazer para ter uma boa saúde. É importante fazer exercícios, controlar seu peso para não sobrecarregar as juntas e fazer avaliações regulares no Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH), a fim de detectar alterações nas articulações e músculos que não são percebidas facilmente, prevenindo complicações futuras.

Algumas ações podem contribuir na convivência com a hemofilia, como por exemplo:

- Buscar constantemente informações sobre a hemofilia, tratamentos, direitos e deveres;
- Buscar sempre o melhor tratamento e ser corresponsável pelo mesmo;
- Assim como qualquer pessoa, aceitar-se como alguém capaz de desempenhar com sucesso muitas funções na sociedade;
- Conhecer suas habilidades e limitações e usar esse conhecimento como um meio de superar obstáculos e não uma desculpa para as falhas;
- Agir positivamente, executando tarefas habituais e desenvolvendo atividades de menor risco e dano;
- Sentir-se confiante, compartilhando com familiares e amigos seus sentimentos e experiências em relação ao seu estado de saúde, medos e realizações;
- Sempre ter telefones e endereços dos profissionais, clínicas e centros de atendimento que possam oferecer informações imediatas e atendimento médico quando necessário.

Com a quantidade de fatores de coagulação e os tratamentos disponíveis hoje no Brasil, é possível que a pessoa com hemofilia possa fazer o tratamento profilático e domiciliar e, assim, exercer suas atividades profissionais, acadêmicas e de lazer de forma plena.

4 – Melhor idade

Atualmente, o envelhecimento de pessoas com hemofilia é uma realidade. Isso é possível graças à eficácia dos tratamentos existentes, disponíveis a todas as pessoas com hemofilia independentemente de onde residam. Os efeitos obtidos com a abordagem multidisciplinar, que integra o apoio fisioterapêutico, médico e psicológico, entre outros, oferecidos pelos Centros de Tratamentos de Hemofilia (CTH), são visíveis em pessoas que chegam à terceira idade vivendo bem.

Essas pessoas, assim como quaisquer outras, viajam, dançam, brincam com os netos e se divertem, podendo aproveitar a vida com a alegria e disposição.

5 – Planejando a família

Casais que planejam começar uma família têm todos os motivos para se sentirem felizes e otimistas sobre ter filhos, e para muitas mulheres essa é uma grande realização. Se o casal tem conhecimento de casos de hemofilia no histórico de suas famílias, ele pode decidir sobre ter ou não uma criança que venha a herdar a coagulopatia.

O aconselhamento genético pode ajudar os futuros pais a compreenderem os resultados dos testes e as opções que lhe são oferecidas. É fundamental que o casal tenha informações claras para que possa tomar a decisão de ter filhos com segurança. Em geral, a chance de a mulher

portadora gerar um bebê com hemofilia, ou que seja portador, é de 50% a cada gestação. Existem diversos testes para diagnóstico e detecção de mulheres portadores do gene da hemofilia, assim como especialistas preparados para fornecer todos os tipos de informações necessárias e aconselhamento individual. O Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) pode oferecer diversas informações e apoio.

Se a mulher for portadora, é importante estar preparada caso venha a tomar a decisão de ter filhos:

- Discuta as ações de parto com um hematologista pediátrico do CTH mais próximo;
- Peça detalhes sobre as opções de nascimento e assegure-se de que o obstetra de sua escolha entende o que envolve dar à luz um bebê com hemofilia;
- Procure uma associação de hemofilia ou CTH. Peça ajuda e informe-se;
- Procure um hospital com médicos e enfermeiras experientes no tratamento da hemofilia ou que os mesmos busquem orientação dos profissionais do CTH.

Um diagnóstico de hemofilia pode provocar emoções que variam da aceitação à negação, confusão, raiva, culpa e medo do futuro. Por isso, os primeiros anos de interação com as associações, grupos de pais e centros de tratamento são tão importantes para as famílias. Eles se tornam um local onde se constrói confiança e onde informações indispensáveis sobre a hemofilia e os melhores tratamentos devem ser transmitidas. Por isso, é importante escolher um profissional que esclareça todas as dúvidas e que tenha sensibilidade e habilidade de transmitir as informações claras e com leveza.

Assim, se o casal já sabe que o filho, antes de nascer, tem hemofilia, ele pode se preparar melhor emocionalmente, obter mais informações sobre as opções de nascimento e encontrar uma equipe médica em que confie para ter um parto seguro e proporcionar à criança todo o suporte necessário para viver de forma plena.

HEMOFILIA no tom da vida

Volume 5

Dia a dia

1 – O conforto em casa

A chegada de um bebê; a alegria ao ver o crescimento de uma criança; os caminhos até a adolescência e maturidade serão acompanhados pelo aconchego do lar. Pessoas com hemofilia, assim como as famílias delas, perceberão algo muito interessante: que a casa delas será um lugar de extrema importância para o desenvolvimento de uma vida plena e feliz!

A residência, em muitos casos, é o primeiro local onde acontecerão os diagnósticos e cuidados. Por isso, há a necessidade de se saber como proceder através da busca constante de informações e de treinamentos fornecidos por profissionais da saúde. Os responsáveis pela pessoa com hemofilia (ou ela mesma) devem aprender a reconhecer os sinais de uma hemorragia, bem como buscar informações para que possam realizar a infusão domiciliar, armazenar corretamente os produtos em uso, ter a higiene adequada e descartar apropriadamente os materiais utilizados.

Algumas poucas perguntas podem ser úteis para uma análise: há fornecimento de energia elétrica na residência ou em algum local próximo? Se sim, existe uma geladeira em boas condições de uso para conservar os medicamentos? O lugar escolhido possui um ambiente

limpo? Os responsáveis pelos tratamentos (ou a pessoa com hemofilia) receberam treinamento no processo de infusão? Todos esses questionamentos, em conjunto às providências relatadas acima, trarão autonomia e independência às pessoas com hemofilia e familiares.
Para maiores detalhes e informações, é muito importante o contato com o Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) e com a Associação de Pacientes. Eles existem em todos os estados do Brasil. Profissionais da saúde desses centros poderão fornecer instruções sobre o tratamento em casa.

Os cuidados em casa trazem muita ajuda, pois, além de serem realizados no conforto do lar, acontecem de maneira preventiva e imediata. Eles evitam: sequelas a longo prazo; tratamentos inadequados e tardios; visitas constantes ao hemocentro; faltas às aulas ou ao trabalho. Os cuidados em casa permitirão, entre outras coisas, atividades de lazer, cultura e trabalho, trazendo um sentimento maior de paz e independência.

2 – Passos ensinados na escola

A escola ajuda muito na preparação para uma vida independente e plena. As situações inesperadas e desafiadoras que acontecem no ambiente escolar são muito positivas no amadurecimento da criança. Para que o desenvolvimento da pessoa com hemofilia na escola seja proveitoso, a família deve observar alguns pontos:

a) entrar em contato com o Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) local, ou com a Associação, para saber como eles podem ajudar nessa situação;

b) visitar a escola e procurar marcar uma reunião com os professores e direção antes do início do ano letivo, pois eles devem receber orientações a respeito da hemofilia.

Um ponto importante que dever ser lembrado: colegas, professores e funcionários da escola devem acreditar no que diz uma pessoa com hemofilia: se ela fala que tem um sangramento, realmente, isso deve estar acontecendo, mesmo que não aparentemente. E mais: informar, sempre, sobre quais atividades a pessoa com hemofilia pode participar ou não. Isso deve ser feito através de uma lista simples.

Outra providência essencial é comunicar, também, o telefone do Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) e os nomes dos médicos e enfermeiros que tratam o paciente, além de fornecer os números telefônicos dos pais, para o caso de alguma emergência. O CTH deve ser informado, imediatamente, caso este aluno seja levado a um pronto-socorro, por qualquer motivo.

É importante que a pessoa com hemofilia seja incluída em todas as atividades escolares, inclusive nas atividades físicas, para que possa se desenvolver plenamente, não se sinta diferente das demais e vivencie todas as fases da infância e adolescência para um desenvolvimento integral.

Mais um detalhe: durante a vida escolar, as faltas podem acontecer. Por isso, algumas atitudes devem ser tomadas para lidar com a situação:

a) avisar à escola que, talvez, ocorram algumas faltas;

b) no período das ausências, procurar dar notícias aos professores e pedir, também, atualizações sobre as atividades realizadas;

c) **exigir do Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) o uso do tratamento preventivo para evitar faltas;**

d) **participar ativamente de todas as atividades no ambiente escolar, pois só isso permite o desenvolvimento pleno da pessoa com hemofilia;**

e) **o tratamento preventivo deve ser feito, de preferência, nos mesmos dias das aulas de educação física, se possível, duas ou três vezes por semana.**

Muito pode ser feito para a formação e desenvolvimento da pessoa com hemofilia! O trabalho em equipe (com o Centro de Tratamento de Hemofilia, a Associação e os profissionais da escola) é a chance de um futuro com passos positivos e independentes!

3 – Bom trabalho!

Pessoas com hemofilia, tendo tratamento preventivo e assistência médica adequada, chegam à idade adulta sem problemas; com vida saudável; realizações pessoais e profissionais!

Atualmente, as melhorias nos tratamentos e a possibilidade de tratamento preventivo (profilaxia) têm diminuído as ocorrências e intensidade dos sangramentos. Mesmo assim, trabalhar em um ambiente seguro irá limitar as chances de algum acidente que possa provocar sangramentos. Veja alguns procedimentos que devem ser adotados diariamente:

a) procurar considerar atividades, no local de trabalho, que possam reduzir os riscos de contusões;

b) verificar se há uma Comissão Interna de Prevenção de Acidentes (CIPA) e pessoal qualificado à prestação de primeiros cuidados em caso de emergências;

c) lembrar que pessoas com hemofilia não podem utilizar remédios à base de ácido acetilsalicílico (Aspirina, AAS e muitos outros);

d) informar-se sobre a disponibilidade de um local adequado para guardar medicamentos e se há um recinto privativo para a administração de medicação, quando necessário.

O trabalho traz realização! A pessoa com hemofilia pode, e deve, exercer seu lado profissional de maneira plena e alegre! Sentir-se produtivo é fundamental para uma vida completa e positiva! Então, bom trabalho!

4 – No esporte: fazer a diferença!

É interessante observar que, com a correta preparação e treinamento, exercícios regulares podem diminuir o risco de lesões e sangramentos, pois ajudam a manter músculos e articulações fortes. Os esportes, também, podem auxiliar muito na integração social da pessoa com hemofilia!

Sempre é bom lembrar que qualquer atividade física traz riscos. Por isso, cuidados extras e avaliações dos perigos são, sempre, necessários. Então, é preciso verificar quais são os esportes recomendados e cuidados necessários na prática deles. Esses dados podem ser conseguidos no Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) local ou na Associação Estadual de Hemofilia.

Com orientações e tratamentos adequados, a pessoa com hemofilia poderá encontrar a realização através dos esportes! Participar de jogos; fazer amigos; ser reconhecido por suas jogadas e desempenho! Tudo isso faz a diferença na vida de qualquer um!

Outra dica: preparar-se para qualquer prática esportiva e utilizar, sempre, protetores adequados. Também, é fundamental a realização do tratamento preventivo, que, no caso de ferimentos, evita sangramentos. Caso ocorram ferimentos ou traumas de maior gravidade, é necessário o reforço no tratamento de reposição de fator de coagulação e a busca do profissional da saúde do Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) para uma avaliação.

5 – Vida plena fora de casa!

Pensar em situações fora de casa, normalmente, traz lembranças de vários eventos como, por exemplo: a vida na escola; a rotina no trabalho; atividades de lazer; esportes; viagens ou a fase adulta, na qual muitos vivem sozinhos e distantes da família. Esses fatos estão ligados aos processos de socialização, autonomia e independência da pessoa com hemofilia.

Lidar com barreiras e aprender a enfrentá-las diariamente traz muita maturidade! O dia a dia fora de casa poderá apresentar obstáculos como: lidar com possíveis limitações físicas (caso a pessoa com hemofilia tenha desenvolvido hemartrose em alguma articulação); enfrentar, na escola ou qualquer ambiente, provocações e preconceito. Essas e outras situações fazem parte da interação com a sociedade e, quando superadas, desenvolvem a confiança e independência.

Em qualquer momento, é importante que a pessoa com hemofilia tenha uma profunda noção de sua condição, procurando, sempre, informações e atualizações a respeito da hemofilia e seus tratamentos. Quanto mais conhecimento alguém tem, mais independente e tranquilo ficará.

É interessante, também, frequentar associações de pacientes, pois, assim, há a possibilidade de ampliação do conhecimento, obtenção de novos aprendizados e interação com outras pessoas que apresentam experiências de vida semelhantes. Trocar informações e compartilhar as conquistas com pessoas que passam pelas mesmas situações faz com que a hemofilia deixe de ser uma dificuldade e passe a ser mais um motivo para relacionamentos saudáveis e construtivos. Da mesma maneira, o contato com o Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) e com a Associação de Pacientes permite a busca de informações e orientações que ajudem na autonomia e independência.

Mesmo com todos os desafios presentes, as pessoas com hemofilia podem viver de maneira produtiva e integrada à sociedade. As facilidades e dificuldades aparecerão dentro das diferentes realidades de vida. Por isso, é fundamental que cada um busque seu direito à saúde, sendo responsável pela adesão e continuidade do tratamento, o que permitirá uma vida plena à pessoa com hemofilia.

6 – Viagem? Que tal planejar agora?

Viajar, a serviço ou lazer, é uma grande chance para desfrutar momentos interessantes, agradáveis e isso pode ser muito mais aproveitável com algumas providências que devem ser tomadas pelas pessoas com hemofilia ou os responsáveis pelos cuidados delas:

a) fazer o tratamento profilático antes e durante a viagem para que ela seja tranqüila e possa ser aproveitada em sua totalidade;

b) exigir do Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) o fator de coagulação na quantidade **suficiente para profilaxia durante toda a viagem** e também para o caso de imprevistos;

c) pedir orientações aos profissionais de saúde do Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) e da Associação, pois eles podem ajudar na preparação e, também, indicação sobre providências relacionadas a documentações e medicamentos, principalmente nos casos de viagens de avião e ao exterior;

d) procurar saber onde se localizam os Centros de Tratamento de Hemofilia (CTHs) da região visitada. Também, informar-se sobre a melhor maneira de transportar medicamentos e a forma correta de armazená-los;

e) para viagens nacionais e internacionais, considerar a necessidade de um seguro;

f) informar companheiros de viagem sobre o que fazer para ajudar em caso de emergência;

g) levar um cartão de identificação com informações como: fator Rh, grupo sanguíneo, tipo de hemofilia, além de telefones para contato e, entre estes, os números telefônicos do seu CTH e do seu médico.

h) ter um estojo de primeiros socorros completo (com itens indicados pelos profissionais do Centro de Tratamento de Hemofilia).

Então, planejar já uma viagem é uma ótima ideia! Viajar é uma maravilhosa maneira de conhecer pessoas; entrar em contato com diferentes costumes e culturas; fazer amigos; ter novas experiências; amadurecer e viver plenamente!

HEMOFILIA no tom da vida

Volume 6

Buscando apoio

1 – Apoio na hora certa!

Nada melhor do que sentir, a cada momento da vida, o apoio e dedicação de quem se importa conosco. Então, há uma boa notícia para as pessoas com hemofilia e as famílias delas: existem profissionais e centros técnicos preparados e dispostos a trazer apoio eficaz e constante! Há grupos de profissionais da saúde nos **Centros de Tratamento de Hemofilia (CTHs)** em todos os estados do Brasil. Eles ajudarão e farão parte do desenvolvimento pleno da pessoa com hemofilia!

Nos CTHs existem equipes de profissionais da saúde especialistas em hemofilia. Eles são um apoio muito importante, pois, além de realizarem tratamentos emergenciais, podem oferecer um suporte a longo prazo com orientações; cirurgias; fisioterapias; atendimentos psicológicos; realização de treinamentos de infusão [para pessoas com hemofilia, familiares, cuidadores, Programa de Saúde da Família (PSF) e Unidades Básicas de Saúde (UBSs)] e distribuição de fatores de coagulação para:

a) realização das profilaxias primária e secundaria de longa duração. Profilaxia é um tratamento preventivo contra hemartroses e outras ocorrências hemorrágicas. Consiste na reposição, de uma a três vezes por semana, de concentrado de fator de coagulação deficiente, mesmo que não aconteçam sangramentos;

b) imunotolerância: é o tratamento oferecido a pacientes com hemofilia A congênita que desenvolveram inibidores (anticorpos) contra o fator VIII. Ao ser aplicado o fator, o organismo o interpreta como estranho e produz anticorpos contra ele. A imunotolerância consiste na infusão de fator VIII, várias vezes por semana, por um longo tempo, com o objetivo de eliminar os anticorpos;

c) tratamento de demanda: distribuição da dose domiciliar (DD). A DD tem como objetivo o fornecimento de frascos de concentrados de fator de coagulação para pessoas com hemofilia. Esse material é levado para a casa (ou a um local de permanência habitual) e utilizado em casos de hemorragias para facilitar a vida dos pacientes e familiares e diminuir suas idas ao CTHs e ,em outros casos, até que aconteça o atendimento médico.

Esses tratamentos foram implantados pelo Ministério da Saúde para promover autonomia, independência e qualidade de vida. É um direito de todas as pessoas com hemofilia e dever dos CTHs de disponibilizá-los.

Os Centros de Tratamento podem ter profissionais de diferentes áreas, ou seja, uma equipe multidisciplinar. Mas, mesmo que não possuam um determinado especialista, os Centros de Tratamento de Hemofilia serão capazes de orientar e capacitar um profissional da saúde de fora do CTH (um dentista, por exemplo) para que esteja apto a tratar pessoas com hemofilia ou outras coagulopatias.

Também, é importante lembrar que os CTHs fornecem treinamentos e capacitações para pessoas com hemofilia ou com outras coagulopatias, familiares, cuidadores e profissionais da saúde, educando-os e qualificando-os em ralação aos melhores tratamentos que devem ser oferecidos.

Os Centros de Tratamento de Hemofilia estão em todos os estados do Brasil. Os profissionais da saúde que lá atuam, formam um grupo qualificado que deve proporcionar conforto, orientações, cuidados médicos, acolhimento. Esses especialistas devem ter um objetivo muito especial: tratar de uma forma a dar independência e autonomia para todas as pessoas com hemofilia, ou outras coaugulopatias, para que tenham vida plena.

2 – Associação traz ajuda!

Em vários momentos da vida, necessitamos de apoio e orientações de profissionais com experiência e capacidade. Então, vale lembrar que a pessoa com hemofilia conta com mais uma grande ajuda: as **Associações Estaduais de Hemofilia!** O trabalho dessas entidades traz um apoio fundamental para desenvolver a autonomia e potencialidade da pessoa com hemofilia ou outras coagulopatias.

As Associações são locais que trazem ajuda e têm o objetivo de assegurar as melhores políticas de saúde. Essas entidades, também, são capazes de identificar e compreender as necessidades dos indivíduos com coagulopatias.

Através de informações e históricos de tratamentos fornecidos, as Associações Estaduais têm condições de buscar mais aprimoramento nas políticas de atendimento, exigindo dos órgãos públicos o tratamento integral e multidisciplinar.

Ao mesmo tempo, as Associações trabalham, de forma contínua, na busca de soluções que aprimorem, cada vez mais, os tratamentos e o acesso a medicamentos. Por isso, por exemplo, cobram do poder público o constante fornecimento, através do SUS, dos fatores de coagulação para todos que deles necessitem.

Também, é importante citar que as Associações Estaduais levam informações diretamente às pessoas que lidam com coagulopatias hereditárias no dia a dia. Familiares, cuidadores, profissionais da saúde e as pessoas com hemofilia, ou outras coagulopatias, têm a oportunidade, com a ajuda das Associações Estaduais de Hemofilia, de conhecer mais sobre as coagulopatias e seus tratamentos.

As Associações têm o papel, também, de cadastrar, educar e orientar as pessoas com coagulopatias a buscarem o melhor tratamento. Isso é feito a partir de informações sobre a legislação e as políticas públicas em vigor.

Além disso, o indivíduo com coagulopatia é alertado sobre seus deveres como, por exemplo: a importância de seguir o tratamento proposto de maneira séria e responsável; comparecer a

consultas, avaliações anuais nos centros de referência; procurar, cada vez mais, o conhecimento sobre coagulopatias e os tratamentos oferecidos, mantendo contato, de maneira constante, com as equipes multidisciplinares dos centros de tratamento e associações.
Quase todos os estados brasileiros possuem Associações. Por isso, é a hora de informar-se sobre a localização e horários de atendimento da entidade mais próxima e, a partir daí, conseguir mais orientações.

A pessoa com hemofilia que frequenta uma Associação Estadual tem a chance de aprender muito sobre a hemofilia e, ao mesmo tempo, a oportunidade de conhecer outros indivíduos que passam pelas mesmas situações. Fazer novos amigos, ensinar e aprender são ótimas maneiras de ter independência e realização!

3 – Emergências: o que fazer?

Normalmente, quando a pessoa com hemofilia sofre arranhões ou pequenos cortes, os tratamentos são realizados com procedimentos habituais de primeiros cuidados. Mas traumatismos, fraturas, cortes profundos ou sangramentos internos, em locais como músculos e articulações, precisam de cuidados com fator de coagulação.

Então, é muito importante que as pessoas com hemofilia, e as famílias delas, saibam o momento exato de procurar um tratamento médico. Para isso, devem reconhecer situações que podem indicar emergências. Veja alguns exemplos:

a) sentir um sangramento fora do comum;
b) notar pouca sensibilidade nos braços ou pernas;
c) sofrer uma forte contusão na cabeça ou abdômen;
d) perceber a presença de sangue na urina, nas fezes, em vômitos ou escarros;
e) sentir uma dor de cabeça diferente ou fora do comum, com a presença de tontura e/ou alterações na visão.

Em casos de emergências, veja o que pode ser feito:

a) utilizar, imediatamente, a dose domiciliar (DD) de fator que tiver em casa e entrar em contato, pessoalmente ou via telefone, com o Centro de Tratamento de Hemofilia mais próximo para uma primeira assistência;
b) se não for possível o atendimento imediato em um CTH, buscar um pronto-socorro local, sempre levando o contato telefônico do médico do seu CTH;

c) como a hemofilia é uma condição rara, alguns médicos e equipes hospitalares talvez não tenham o conhecimento apropriado sobre o assunto. Então, solicite que eles entrem em contato com o Centro de Tratamento de Hemofilia o mais rápido possível, já que os sangramentos internos, mesmo não sendo visíveis, devem ser tratados imediatamente devido a sua gravidade;
d) nem todos os hospitais têm medicamentos para o tratamento da hemofilia, então, o Centro de Tratamento de Hemofilia deve enviar a medicação correta até o local onde está acontecendo o atendimento;
e) para agilizar o atendimento, leve consigo as doses domiciliares de fatores de coagulação, juntamente com o atestado do médico que deve constar o tipo de coagulopatia, grau e quantidade de fator necessária para tratamento de uma hemorragia grave.

Para lidar com situações de emergência, algumas medidas preventivas podem ser muito úteis:

a) antes que algo aconteça, é bom buscar orientação do CTH sobre os horários de funcionamento dele e, caso não seja de 24 horas, quais são os locais de referência para atender pessoas com coagulopatias nas urgências/emergências;
b) ter em mãos, sempre, um cartão de identificação com os seguintes dados: fator Rh, grupo sanguíneo, tipo de hemofilia, além de telefones para contato com familiares, com o Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) e com o médico responsável pelo tratamento. Esse tipo de identificação pode ajudar muito, principalmente, quando acontece um acidente que provoque um desmaio ou a impossibilidade de falar e se mover.

Observação: é prudente ter cópias do cartão de identificação e as manter em diferentes locais como: residência, escritório, carro, mala de viagem etc.;

A qualquer momento da vida, emergências podem aparecer. Por isso, é válido lembrar que saber como agir em determinadas situações traz segurança e independência. Então, há a necessidade da pessoa com hemofilia, ou

outras coagulopatias, e familiares terem um profundo conhecimento a respeito de sua coagulopatia. Dessa maneira, poderão entender como proceder em diferentes circunstâncias e reconhecer momentos de emergência.

4 – Assuntos que a família e os amigos devem saber.

No decorrer da vida, a pessoa com hemofilia terá experiências de socialização em casa, na escola, no emprego, em viagens e diversos outros eventos. Essas situações são muito importantes para o desenvolvimento pessoal de qualquer um, pois encorajam a independência e fortalecem a autoestima positiva! Aparece, dentro dessas ações, mais um detalhe: ter a maturidade de falar abertamente a respeito da hemofilia, quando quiser e a quem quiser.

Quando a pessoa com hemofilia é criança, os pais, ou responsáveis por ela, serão os encarregados em avisar, orientar e dar esclarecimentos sobre hemofilia a professores, babás, pais de colegas, vizinhos, dentistas, médicos, amigos etc. Pessoas que, diariamente, terão mais contato com a criança portadora de hemofilia devem ter conhecimento sobre o assunto e o que fazer em casos de sangramentos. Também, precisam saber como encontrar os pais, ou responsáveis pela criança, rapidamente, em casos emergenciais.

A qualquer momento da vida, é sempre bom que amigos mais próximos, parceiros e demais membros da família saibam sobre a situação da pessoa com hemofilia. Eles podem ajudar em momentos difíceis, principalmente, se tiverem um bom conhecimento sobre hemofilia e outras coagulopatias.

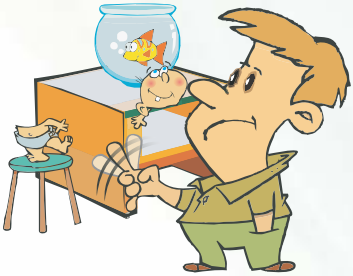
Por outro lado, a hemofilia e outras coagulopatias são assuntos que poucos conhecem. Por isso, há muita fantasia e mitos a respeito. Então, não é difícil que reações negativas apareçam, mas, no final, isso pode ser algo positivo, pois é a chance de falar sobre o assunto de maneira clara! Porém, em alguns momentos, pode surgir uma dúvida: esta é a hora certa para uma conversa sobre a hemofilia? Então, algumas dicas podem ajudar:

a) tentar analisar qual será o impacto que a notícia dará e se vale a pena que uma determinada pessoa saiba sobre ela;
b) aprender sobre hemofilia e, assim, ser capaz de explicá-la com clareza;
c) perceber que a sua atitude em relação à hemofilia irá influenciar a maneira como outras pessoas receberão e compreenderão a situação;
d) escolher o melhor local e hora para falar sobre o assunto;
e) passar informações atualizadas sobre os tratamentos preventivos hoje existentes que possibilitam que a pessoa com hemofilia possa ter uma vida plena, sem sequelas, podendo, como qualquer outro, brincar, estudar, trabalhar, praticar atividades físicas e ter lazer.

A falta de conhecimento leva qualquer um a caminhos de preconceito e insegurança. Então, quanto mais pessoas buscarem e receberem esclarecimentos sobre um determinado assunto, melhor!

5 – A importância do apoio familiar.

A família é o alicerce na vida de qualquer um e essa base deve estar presente em todos os momentos, inclusive quando do diagnóstico de hemofilia. A presença da família é algo importantíssimo para a superação de obstáculos, mas, também, para comemorar as vitórias e superações na vida da pessoa com hemofilia!



Na fase de crescimento, a criança com hemofilia irá aprender com erros e acertos. Dessa maneira, conseguirá habilidades para lidar com a vida adulta. O lar, normalmente, é o primeiro local onde qualquer pessoa tem suas experiências iniciais de socialização. Então, é muito importante que esse ambiente incentive a autoconfiança; dê afeto, mas, ao mesmo tempo, regras e limites claros. Assim, a pessoa com hemofilia aprenderá a se desenvolver, conhecendo suas possibilidades e, também, até onde pode chegar.

Seguindo o mesmo raciocínio, a família deve evitar a superproteção, porque isso pode levar a pessoa com hemofilia à dependência. Não se deve incentivar a passividade e, muito menos, estabelecer vários bloqueios, vigiando cada passo. É melhor colocar limites adequados sem proteção exagerada. Se alguém é protegido ao extremo, provavelmente, não conseguirá maturidade para tomar as próprias decisões. A família não deve enxergar somente a hemofilia, mas, também, as várias qualidades, habilidades e potencial que a pessoa com hemofilia pode desenvolver para que seja bem sucedida pessoal, social e profissionalmente.

Outro item importante a considerar: quanto mais conhecimento alguém tem sobre um assunto, mais tranquilo e seguro ficará. Então, é necessário pesquisar e buscar informações sobre a hemofilia de forma contínua, já que os avanços no tratamento são freqüentes. A família deve ter empenho nisso e também incentivar a pessoa com hemofilia a agir da mesma maneira. Se todos trabalharem assim, a sensação de confiança será constante e o estímulo para seguir na realização dos tratamentos necessários estará, sempre, presente.
Por falar em estímulo, uma ótima ideia é o constante contato com Centros de Tratamento de Hemofilia, Associações e outras famílias de pessoas com hemofilia, pois, assim, há a oportunidade de atualização e troca de experiências, o que é muito positivo!

Acreditar, acreditar sempre! As famílias devem, a todo instante, entender uma realidade: a pessoa com hemofilia pode, e deve, viver de maneira plena, alegre, ativa e independente! Então, deixá-la experimentar a vida, com liberdade, autoestima e disciplina, é o melhor presente que se pode dar!

Referências

• CARAPEBA, R. P.; THOMAS, S. Convivendo com a hemofilia – Manual de bolso. Federação Brasileira de Hemofilia.
• MULDER, K. Exercícios para pessoas com hemofilia. Federação Mundial de Hemofilia, 2006.
• ASSOCIACIÓN ANDALUZA DE HEMOFILIA. Guía de Hemofilia em El Ambito Escolar.
• HEMORIO – INSTITUTO ESTADUAL DE HEMATOLOGIA ARTHUR DE SIQUEIRA CAVALCANTI. Hemofilia – Orientações básicas aos pacientes e familiares.
• CASSIS, F. R. M. Y. Cuidados psicossociais para as pessoas com Hemofilia. Federação Mundial de Hemofilia, 2007.
• BARROS, N.D.V.M.; RIBEIRO, V.C.P. Hemofilia: o difícil processo de aceitação e autocuidado na adolescência.
• KELLEY, L.A.; NARVÁEZ, A.L. Criando uma criança com hemofilia na América Latina.
• MINISTÉRIO DA SAÚDE – SECRETARIA DE ATENÇÃO À SAÚDE. *Hemofilia – Cartilha para o professor.*
• HAEMOPHILIA FOUNDATION AUSTRALIA. *Living with mild haemophilia: a guide;* 2011.

Páginas visitadas:
• www.nhs.uk
• www.wfh.org
• www.hemofiliabrasil.org.br
• http://www.nlm.nih.gov/
• www.aphemofilicos.pt
• http://www.haemophilia.org.au/
• www.mayoclinic.com
• www.jobaccess.gov.au/advice/disability/pages/haemophilia.aspx

Sites Úteis

Federação Brasileira de Hemofilia

• www.hemofiliabrasil.org.br

Federação Mundial de Hemofilia

• www.wfh.org

Revisão

Federação Brasileira de Hemofilia e Dr. Erich de Paula - *médico hematologista da Unidade de Hemofilia (IHTC) do Hemocentro da UNICAMP.*

Material composto por:

Volume 1: **O que é Hemofilia**

Volume 2: **Hemofilia - Tratamento**

Volume 3: **Hemofilia - Vivendo bem**

Volume 4: **Hemofilia - Fases da vida**

Volume 5: **Hemofilia - Dia a dia**

Volume 6: **Hemofilia - Buscando apoio**

FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA

www.hemofiliabrasil.org.br
comunicacao@hemofiliabrasil.org.br
secretaria@hemofiliabrasil.org.br

Apoio:
Shire
novo nordisk®