

Um novo horizonte no tratamento da hemofilia

Sandra Sibebe L V de Figueiredo

Hematologista e Hemoterapeuta,
Responsável técnica pelo Hemocentro
da Paraíba. MEMBRO ABHH,
Responsável Técnica pelo Hemocentro
da Paraíba, gestora estadual do
programa de coagulopatias congênitas
do MS, professora de disciplina de
hematologia FCM – ex-professora do
curso de medicina UFCG – Especialista
em área de Hemostasia e Trombose

Descrição do caso

Paciente do sexo feminino, 30 anos, 32 kg, portadora da Síndrome de Melnick-Needles, também conhecida como osteodisplasia, foi encaminhada ao Hemocentro da Paraíba, em 2010, por apresentar hemartroses de repetição, desde a primeira infância, em joelhos e cotovelos, além da TTPa alargado, corrigido com teste da mistura. A dosagem do Fator VIII realizada foi de 10%, sendo cadastrada no Web Coagulopatias como portadora de Hemofilia A. Já apresentava, à época do diagnóstico, osteopenia importante. Paciente sempre apresentou péssimo acesso venoso, o que impedia de se fazer um regime de profilaxia, fazendo apenas tratamento sob demanda com Fator VIII EV, que se mostrava bastante eficaz quando infundido. Paciente fez radiosinoviotese com ítrio em joelhos e cotovelos, mas hemartroses retornavam, sempre bastante dolorosas, impactando a qualidade de vida. Após 03 anos de acompanhamento, a paciente apresentou inibidor de alto título, persistente, até os dias atuais, sempre acima de 300 UB. A possibilidade de se fazer imunotolerância foi considerada em 2014, porém, devido ao péssimo acesso venoso, não houve possibilidade de ser instituída, sendo também descartada possibilidade de acesso venoso central, que poderia pôr em risco a vida da paciente. Dessa maneira, a mesma fazia apenas uso de agentes bypass, sob demanda, optando-se preferencialmente pelo Fator VIIa, devido ao menor volume. A paciente apresentou necessidade de cadeira de rodas para locomoção, apresentando quadro de depressão, estresse acentuado e alopecia, pensando várias vezes em tirar a própria vida. Optamos então pela terapia com emicizumabe, SC, semanalmente. Desde então, a vida da paciente apresentou uma melhora acentuada nas hemartroses, não mais necessitando de ajuda para se locomover, levando uma vida completamente normal e sem sofrimentos. Abaixo, descreve-se o relato (autorizado) da paciente: “Como eu era antes do emicizumabe? Praticamente eu não tinha vida, apenas existia. Vivia com medo de fazer um simples movimento e sangrar, de me apoiar nos cotovelos para levantar da cama ou de subir degraus. Andava muito pouco, tanto pelo trauma de ter hemartroses, como pelas dores incapacitantes das sequelas já adquiridas. Tenho 03 articulações com sinovite - cotovelo esquerdo, tornozelo e joelho direito. Por conta das sequelas, ando mancando, mas seja mancando ou não, já é uma dádiva poder andar! Eu tinha hemartrose quase toda semana, foram incontáveis noites sem dormir por causa das dores terríveis. Fiquei sem andar várias vezes, com os joelhos e tornozelos inchados, sem aguentar colocar o pé no chão. Fiquei dias sem sair da cama e sem conseguir ver a luz do sol. Tudo piorou depois que desenvolvi o tão temido inibidor. Os sangramentos ficaram bem intensos e difíceis de serem controlados. O fator não funcionava mais. Meu maior pesadelo era de ficar paralizada, dependente de cadeira de rodas, sempre dependendo de alguém para tudo. Fiquei tão desesperada e debilitada

emocionalmente que pensei em desistir de tudo, inclusive da vida. Sempre que ia fazer a medicação, era uma tortura, pois minhas veias são péssimas. Minha vida estava um perfeito desastre, minha lucidez ficou por um fio. Eu me revoltei, chorei, perdi todos os cabelos. Briguei com família, amigos e inúmeras vezes com minha médica, e graças a ela não desisti de viver, pois ela sempre me pedia calma e dizia que tudo ia melhorar. E não é que ela tinha razão? Pois é, depois do emicizumabe, tirando as sequelas já adquiridas no passado, estou na minha melhor fase, radiante de alegria! Sinto-me segura, leve, confiante, independente e livre. Livre das dores dos inchaços, dos sangramentos. Estou num caso de amor pela minha qualidade de vida, pela minha liberdade, autonomia e plenitude. Agora, posso andar sem medo de sangrar, posso me apoiar nos cotovelos, subir escadas, dançar... enfim, posso viver com mais dignidade. Estou recuperando minha sanidade, meus movimentos, minha paz. Consegui recuperar meus cabelos. Apesar de perder quase tudo, sempre é possível recuperar, com muita luta, persistência e fé, porque a fé torna tudo suportável. Consegui a vida plena que tanto queria e invejava nas pessoas consideradas saudáveis. Obrigada a Deus por me transmitir tanta força, me colocar de pé todos os dias e mostrar os infinitos motivos para continuar sempre firme. Obrigada à minha médica por não ter desistido de mim. Agradeço pela insistência, paciência e iniciativa para conseguir o emicizumabe. Obrigada à minha enfermeira preferida por todo o cuidado em me treinar para fazer a profilaxia sozinha e com muita segurança. Obrigada aos cientistas que desenvolveram esse medicamento com tanta sabedoria, que me salvou dos sangramentos, das sequelas do inibidor, das limitações. Obrigada a todos que torceram e torcem por mim. Sim, eu sou só gratidão...