JAFF

ISSN 2525-7323
www.jaff.org.br

JORNAL DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA E FARMACOECONOMIA

Revista trimestral de acesso livre que publica trabalhos revisados por pares

VOLUME I, SUPLEMENTO I | JANEIRO 2023

ARTIGOS ORIGINAIS

Dificuldades na atenção ao paciente hemofílico - Relato de Caso
Elaine Maria Borges Mancilha, Renata Russo, Olivia Rodrigues Lage, Renata de Oliveira Costa, Rosângela Maria Santos, Giuseppina Maria Patavino

Pesquisa sobre o Perfil do Paciente com Hemofilia A no Brasil
Mariana Battazza

Um novo horizonte no tratamento da Hemofilia
Sandra Sibele L V de Figueiredo

Paciente em Uso de Emicizumabe - Uma História de Superação e Sucesso
Edilma Silva Casaretto

Os desafios da Criança com dificuldade de acesso Venoso e o uso de emicizumabe
Elaine Cristina Posener Araújo

Sangramento zero em hemofílico com grave perfil hemorrágico na fase de indução de emicizumabe: Relato de caso
Ieda Solange Pinto

PROJETO SCORE: Survey on Covid-19 Resilience
Gianluca Sottilotta, Mariana Battazza, Dora Messina, Andrea Buzzi

Avanços na hemofilia, um ano de emicizumabe no SUS
Marcela Ganzella Sisdelli



INAFF Instituto Nacional de Assistência Farmacêutica e Farmacoeconomia

Pharma access

EDIÇÃO ESPECIAL

Jornal de Assistência Farmacêutica e Farmacoeconomia
Revista de Atención Farmacéutica y Farmacoeconomía
Journal of Pharmaceutical Care and Pharmacoeconomics
Revista trimestral de acesso livre que publica trabalhos revisados por pares
Una revista trimestral de libre acceso que publica trabajos revisados por pares
A quarterly peer-reviewed open-access journal
ISSN (versão online): 2525-7323
ISSN (versão impressa): 2525-5010
Janeiro 2023, Volume 1, Suplemento 1 | January 2023, Volum 1, Supplement 1



INAFF
Instituto Nacional de Assistência Farmacêutica e Farmacoeconomia
Salvador, BA, Brasil



PharmaAccess
Alameda Salvador, 1057 – Cond. Salvador Business – Torre Europa
Sala 308 – CEP 41820-790 – Salvador – BA

Editor institucional
Instituto Nacional de Assistência Farmacêutica e Farmacoeconomia
Secretaria: Rua Alceu Amoroso Lima, 786 - Caminho das Árvores
41820.770 Salvador, BA - Brasil
Telefone: + 55 (71) 3283-8029 | Site: www.jaff.org.br | e-mail: contato@jaff.org.br

CORPO EDITORIAL

Editor chefe
Lindemberg Assunção Costa
Departamento do Medicamento, da Faculdade de Farmácia da Universidade Federal da Bahia (UFBA) / INAFF. Salvador, BA

Editor científico
Pablo de Moura Santos
Departamento do Medicamento, da Faculdade de Farmácia da Universidade Federal da Bahia (UFBA) / INAFF. Salvador, BA

Assistente editorial
Juliana F. Fernandes Machado
INAFF. Salvador, BA.

CONSELHO EDITORIAL

Alexander Itria
Departamento de Saúde Coletiva da Universidade Federal de Goiás (UFG). Goiânia, GO.

Ángel Sanz Granda
Consultor de Farmacoeconomia. Madri, Espanha.

Charleston Ribeiro Pinto
Associação dos Cursos de Pós-Graduação em Medicina e Saúde (ACPgMS) / Curso de Farmácia da Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia (UESB). Jequié, BA. / INAFF. Salvador, BA.

Denizar Vianna Araújo
Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ). Rio de Janeiro, RJ.

Djanilson Barbosa dos Santos
Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Recôncavo da Bahia (UFRB). Santo Antônio de Jesus, BA.

Gerson Antônio Pianetti
Faculdade de Farmácia da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG). Belo Horizonte, MG.

Giácomo Balbinotto Neto
Faculdade de Ciências Econômicas da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Porto Alegre, RS.

Gisélia Santana Souza
Faculdade de Farmácia da Universidade Federal da Bahia (UFBA). Salvador, BA.

Ivonete Batista de Araújo
Hospital Universitário Onofre Lopes, da Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN). Natal, RN.

João Pereira
Escola Nacional de Saúde Pública, Universidade Nova de Lisboa (ENSP/ UNL). Lisboa, Portugal.

John M. Kessler
Faculdade de Farmácia da Universidade da Carolina do Norte / Second Story Health, LLC. Carrboro, NC, Estados Unidos da América do Norte.

José Miguel do Nascimento Jr.
Diretor Presidente da empresa JM Consultoria Farmacêutica. Florianópolis, SC.

Lisiane da Silveira Ev
Escola de Farmácia da Universidade Federal de Ouro Preto (UFOP). Ouro Preto, MG.

Lúcia Costa Beisl Noblat
Faculdade de Farmácia da Universidade Federal da Bahia (UFBA). Salvador, BA.

Luciane Cruz Lopes
Faculdade de Ciências Farmacêuticas da Universidade Federal da Bahia. Salvador, BA.

Marcelo Eidi Nita
Fundação Instituto de Pesquisas Econômicas (FIPE). São Paulo, SP.

Márcio Galvão Guimarães de Oliveira
Instituto Multidisciplinar em Saúde da Universidade Federal da Bahia (IMS/ UFBA). Vitória da Conquista, BA.

Mareni Rocha Farias
Departamento de Ciências Farmacêuticas Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC). Florianópolis, SC.

Mário Borges Rosa
Instituto para Práticas Seguras no Uso de Medicamentos (ISMP-Brasil) da Fundação Hospitalar do Estado de Minas Gerais (FHEMIG). Belo Horizonte, MG.

Mauro Castro
Hospital de Clínicas de Porto Alegre da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS). Porto Alegre, RS.

Noberto Rech
Faculdade de Farmácia da Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC). Florianópolis, SC.

Pablo Moura Santos
Faculdade de Farmácia, Universidade Federal da Bahia. Salvador, BA. / INAFF. Salvador, BA.

Paulo Sérgio Dourado Arrais
Departamento de Farmácia da Universidade Federal do Ceará (UFC). Fortaleza, CE.

Regina de Jesus Santos
Laboratório de Tecnologia Farmacêutica (TECFAR), da Faculdade de Farmácia, da Universidade Federal da Bahia (UFBA). Salvador, BA.

Sílvia Storpirtis
Departamento de Farmácia, Faculdade de Ciências Farmacêuticas da Universidade de São Paulo. São Paulo, SP.

JAFF

ISSN 2525-5010

www.jaff.org.br

JORNAL DE ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA E FARMACOECONOMIA

Revista trimestral de acesso livre que publica trabalhos revisados por pares

JANEIRO 2023, VOL. 1, SUPLEMENTO 1 | JANUARY 2023, VOL. 1, SUPPLEMENT 1

ARTIGOS ORIGINAIS

Dificuldades na atenção ao paciente hemofílico – Relato de Caso
Elaine Maria Borges Mancilha, Renata Russo, Olivia Rodrigues Lage, Renata de Oliveira Costa, Rosângela Maria Santos, Giuseppina Maria Patavino 4

Pesquisa sobre o Perfil do Paciente com Hemofilia A no Brasil
Research oon the Profile of the Patients with Hemophilia A in Brazil
Mariana Battazza 7

Um novo horizonte no tratamento da hemofilia
Sandra Sibele L. V. de Figueiredo 10

Paciente em Uso de Emicizumabe – Uma história de superação e sucesso
Edilma Silva Casaretto 12

Os desafios da Criança com dificuldade de acesso Venoso e o uso de emicizumabe.
Elaine Cristina Posener Araújo 13

Sangramento zero em hemofílico com grave perfil hemorrágico na fase de indução de emicizumabe: Relato de caso
Ieda Solange Pinto 15

Projeto Score: Survey on Covid-19 Resilience
Gianluca Sottilotta, Mariana Battazza, Dora Messina, Andrea Buzzi 19

Avanços na hemofilia, um ano de emicizumabe no SUS
Marcela Ganzella Sisdelli 21

Dificuldades na atenção ao paciente hemofílico – Relato de Caso

Elaine Maria Borges Mancilha
Hospital Guilherme Álvaro – Doutora

Renata Russo
Clínica Médica Ana Rosa

Olivia Rodrigues Lage
Hospital Guilherme Álvaro – Mestre

Renata de Oliveira Costa
Hospital Guilherme Álvaro – Doutora

Rosângela Maria Santos
Hospital Guilherme Álvaro

Giuseppina Maria Patavino
Hospital Guilherme Álvaro – Doutora

Introdução

Hemofilia A é uma condição hereditária rara e está associada a mutações no gene que codifica o F VIII, localizado na porção 2.8 do braço longo do cromossomo X. Esta mutação ocasiona dano na hemostasia secundária, que leva a sangramentos espontâneos ou pós trauma/cirúrgicos. Segundo consenso da International Society of Thrombosis and Haemostasis recomenda-se classificar os pacientes como: a) graves, aqueles que possuem F VIII:C inferior a 1% do normal ou < 0.01 IU/ml; b) moderados, aqueles que possuem F VIII:C entre 1%-5% do normal ou 0.01 - 0.05 IU/ ml e c) leve, aqueles que possuem F VIII:C > 5%- 0.05. O tratamento inclui a profilaxia medicamentosa com fator VIII purificado e mais recentemente com anticorpo monoclonal. Todos fornecidos pela Hemorrede através do controle informatizado pela plataforma WebCoagulopatia. **Objetivo:** Descrever a história de um caso de hemofilia A grave, com abandono do acompanhamento especializado. Atendido inicialmente hospitais periféricos, sem expertise em hemofilia, com posterior admissão em hospital de referência em hemofilia, com complicações subsequentes em unidade de terapia intensiva. Com enfoque no suporte do Governo do Estado de São Paulo através da Hemorrede. **Relato:** Paciente do sexo masculino, 46 anos, profissional de saúde, natural do Paraná, procedente da Baixada Santista.

Paciente com hemofilia A, grave, F VIII:C=0,1%, sem seguimento ambulatorial, última consulta em outubro de 2018 e não fazia uso de profilaxia medicamentosa contra sangramentos. Em 13/04/22 após se automedicar com Diclofenaco Sódico por 5 dias, apresentou quadro de tontura e prostração acompanhado de fezes escurecidas. Procurou atendimento médico no hospital Irmã Dulce em Praia Grande -SP, onde recebeu 2 concentrados de hemácias e 7 unidades de crioprecipitado em 19/04/22. Recebeu alta e retornou em 25/04/22 com nova piora do quadro de melena.

Transferido para Hospital Guilherme Álvaro, referência em hemofilia na Baixada Santista, com anemia grave (hemoglobina=4,3g/dL) secundária a hemorragia digestiva (melena). No dia 29/04/22 introduzido fator VIII recombinante 3500UI de 12/12H, já em leito de UTI. Ainda havia necessidade de via de acesso mais calibroso pela quantidade fatores e transfusão necessários. Foi tentado passagem de acesso central cervical direita porém procedimento foi suspenso por ter sido observado hematoma volumoso em região cervical direita pós tentativa de punção. Devido a necessidade de acesso calibroso, em momento posterior, passado cateter em veia femoral. No dia 30/04/22 evoluiu com quadro de insuficiência respiratória por hipóxia e parada cardiorrespiratória, sendo necessária intubação orotraqueal.

Manteve-se em grave estado geral, com sangramento recorrente em trato gastrointestinal e trombose em sistema nervoso central, seguida de hemorragia subdural. Durante esta internação, provavelmente decorrente dos múltiplos sangramentos, associado a infusão de plasma em serviços não especializados , paciente desenvolveu inibidor em alta titulação. Exame do paciente realizado em 09/05/2022 evidenciou 0,1% de fator VIII por método coagulométrico e presença de inibidor com a titulação de 128 Unidades de Bethesda/mililitro. Desta forma, usou-se para este paciente fator VIII, complexo protrombínico parcialmente ativado, fator VII ativado (**Tabela2**) além de hemocomponentes (total de 162 bolsas de hemocomponentes - **Tabela 1**) até seu óbito em 12/06/22.

Discussão

Estatísticas atuais mostram que há 10.984 mil pacientes com hemofilia A no Brasil, cadastrados no sistema Hemovida- Web Coagulopatia; sendo o país com a terceira maior população de hemofilia A do mundo, de acordo com a Federação Mundial de Hemofilia (WFH).[3] O Hospital Guilherme Álvaro é referência da Baixada Santista e Vale do Ribeira- SP, para 101 pacientes com Hemofilia A.

Os hemofílicos tem acesso regular a consultas médicas especializadas, a profilaxia medicamentosa com uso de fator VIII, tratamento de imunotolerância e mais recentemente uso de anticorpo monoclonal; além de cuidados de rede multiprofissional. No entanto, por ser uma doença crônica a perda de seguimento é frequente, mesmo na população com fácil acesso aos serviços de saúde e com consciência sobre a doença, como o paciente relatado que era Agente de saúde. Essa perda de seguimento é constatada também em outros centros do Brasil, como explicitado por *Nunes A. et. al* em que de 36 hemofílicos cadastrados no Hospital das Clínicas FMRP/USP, apenas 23 pacientes estavam em acompanhamento regular; o que reflete a realidade de nosso centro, que mesmo oferecendo tratamento especializado apresenta perda de seguimento como o caso relatado, que não comparecia ao ambulatório desde 2018 e não fazia uso de profilaxia de sangramento.[4]

Conclusão

Deve ser ressaltada a importância de equipe multidisciplinar com expertise na patologia de base visando minimizar as intercorrências secundárias a procedimentos usualmente necessários em unidades de terapia intensiva, bem como , fazer uso racional de fatores de coagulação e hemocomponentes. Também é imperativo prevenir complicações relacionadas a infusão dos derivados do sangue tal como ocorreu neste caso a presença de inibidor em alta titulação que impediu a hemostasia adequada do paciente. O apoio da Hemorrede é necessário para a manutenção de estoques adequados para suprimento de cada instituição, bem como o remanejamento de fatores para melhor assistência a casos críticos e excepcionais como este.

Dados Imunohematológicos

Tipagem ABO/RH: O+
PAI
PAI positivo 14/05/22
Anticorpos: Anti-Dia/Anti-E/Anti-Lua/ Anti-K/ Anti-Lua/Anti-Dia
Antígenos identificados: D+, C+c-E-e+ Cw- K-Lua-Dia-

Tabela 1. Hemocomponentes utilizados durante a internação.

Hemocomponentes	Quantidade Por unidade
Concentrado de hemácias	8
Concentrado de hemácias irradiadas	14
Concentrado de Plaquetas irradiadas	8
Crioprecipitado	62
Plasma fresco congelado	70

Tabela 2. Hemoderivados utilizados durante a internação.

Hemoderivados	Quantidade de frascos
Complexo Protrombínico Parcial ativado	8
Fator VII	794
Fator VIII	133

Referências

1. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Manual de hemofilia / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – 2. ed., 1. reimpr. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015. 80 p. : il.
2. VS Blanchette, et al. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. Journal of Thrombosis and Haemostasis, Oxford, v. 12, n. 11, p. 1935-1939, 2014.
3. World Federation of Hemophilia. Report on the Annual Global Survey 2020. Disponível em: https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-2045.pdf- acessado em 19/07/2022
4. A.A. Nunes, S. Blenda, C. Rodrigues, et al., Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatório de hematologia. Rev Bras Hematol Hemoter. 31 (6), 2009.https://doi.org/10.1590/S1516-84842009005000085- acessado em 19/07/22

Pesquisa sobre o Perfil do Paciente com Hemofilia A no Brasil

Research oon the Profile of the Patients with Hemophilia A in Brazil

Mariana Battazza
Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia - ABRAPHEM

Resumo: Com objetivo de conhecer o perfil dos pacientes com hemofilia A no Brasil, a ABRAPHEM realizou uma pesquisa online com 19 perguntas, que foi respondida por 84 pacientes com hemofilia A, ao longo de 1 mês. Faixa etária: 34% entre 1-10 anos; 18% entre 11-17 anos -18% entre 18-29 anos e 30% com 30 anos ou mais. A doença se manifesta de forma grave em 80% dos que responderam a pesquisa e 81% obteve o diagnóstico com até 2 anos de idade. 86% encontra-se em tratamento profilático e 49% dos entrevistados pratica algum tipo de atividade física. Em relação à dor, 29% afirma sentir dor todos os dias sendo que 70% destes tomam medicamento para dor pelo menos 1 vez por semana. 48% não sentem dor ou a sentem raramente e não utilizam medicamentos para dor. A mesma proporção, de 48% dos entrevistados, não utiliza e não utilizou qualquer auxilio de locomoção nos últimos 6 meses. 71% dos entrevistados não recebem auxílios governamentais. A pesquisa traz dados importantes como o alto percentual de pacientes em profilaxia e o diagnóstico precoce, mas o percentual de pacientes que relata sentir dor diariamente ou de 1 a 3 vezes por semana é muito significativo e indica que medidas para manejo desta dor ou para resolução da causa da dor precisam ser avaliadas e implementadas o mais rápido possível.

Introdução

O tratamento da hemofilia no Brasil passou do padrão sob demanda para o profilático há 10 anos e, desde então, não foram feitas pesquisas para avaliar a eficácia deste tratamento e a qualidade de vida destes pacientes. Esta análise utilizou questões simples sobre hábitos de vida e o quotidiano dos pacientes para obter um panorama sobre a ação deste tratamento na vida prática dos mesmos.

Objetivos

O objetivo da Pesquisa foi conhecer um pouco sobre o perfil dos pacientes com hemofilia A no Brasil.

Métodos

Foi realizada uma pesquisa online com 19 perguntas, entre 31 de março e 02 de maio de 2022. Os dados foram coletados por meio de 4 perguntas sobre características demográficas e 15 perguntas sobre os hábitos de vida e condições físicas relacionadas à hemofilia. A pesquisa foi divulgada pelos canais de comunicação da ABRAPHEM e preenchida pelo cuidador dos pacientes até 18 anos e pelo próprio paciente quando acima desta idade.

Resultados

84 pacientes* com hemofilia A responderam ao questionário. Faixa etária: 34% de 1-10, 18% 11-17, 18% 18-29 e 30% com 30 anos ou mais. Em 80% dos que responderam a pesquisa, a doença se manifesta de forma grave e 75% não têm inibidor. 81%, obteve o diagnóstico com até 2 anos de idade e 86% encontra-se em tratamento profilático. Basicamente a metade dos pacientes entrevistados, 51%, pratica algum tipo de atividade física. 29% dos entrevistados afirmam sentir dor todos os dias. Destes, 70% tomam medicamento para dor pelo menos 1 vez por semana.48% não sentem dor ou a sentem raramente e não utilizam medicamentos. 48% dos entrevistados não utiliza e não utilizou qualquer auxílio de locomoção nos últimos 6 meses e 71% dos pacientes não receberem auxílios governamentais

Discussão

No que diz respeito à atividade física, 'andar de bicicleta' é a atividade preferida, mencionada por 41% dos entrevistados. Em segundo lugar está a 'caminhada' com 30% das menções. 'Natação, hidroginástica e atividades realizadas em piscina' dividem a terceira posição com a prática de esportes como futebol, vôlei, handebol e basquete, com 28%. Há também quem prefira 'musculação, treino funcional ou treino aeróbico', citado por 26% dos entrevistados.13% afirmaram que raramente praticam atividades físicas e 36% negam praticar qualquer tipo de atividade física.

No que diz respeito à dor e ao uso de medicamentos para dor, é possível que mais de 29% destes pacientes sintam dor diariamente porque grande parte dos que têm hemofilia grave têm artropatia hemofílica e acabam não relatando a dor porque se acostumam com ela ou a subestimam.

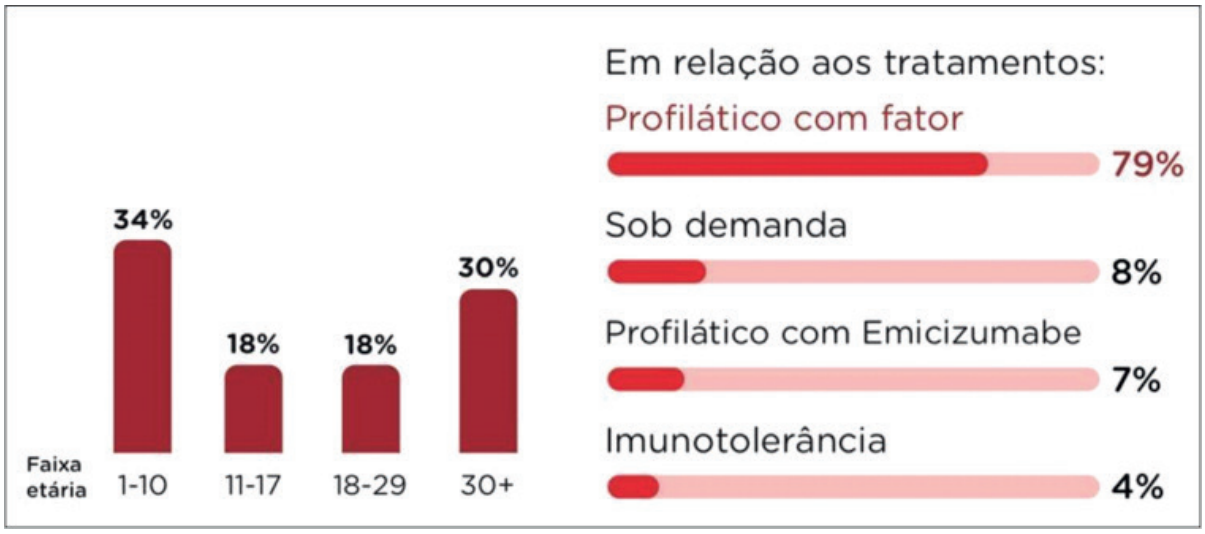
Quanto ao uso de auxílio para locomoção é importante considerar que cada paciente pode utilizar mais de um tipo de auxílio em função da mesma condição.

Dentre os entrevistados, 71% não recebem auxílio governamental. Isso não quer dizer que eles não precisem, mas que a maioria que busca não consegue obtê-los.

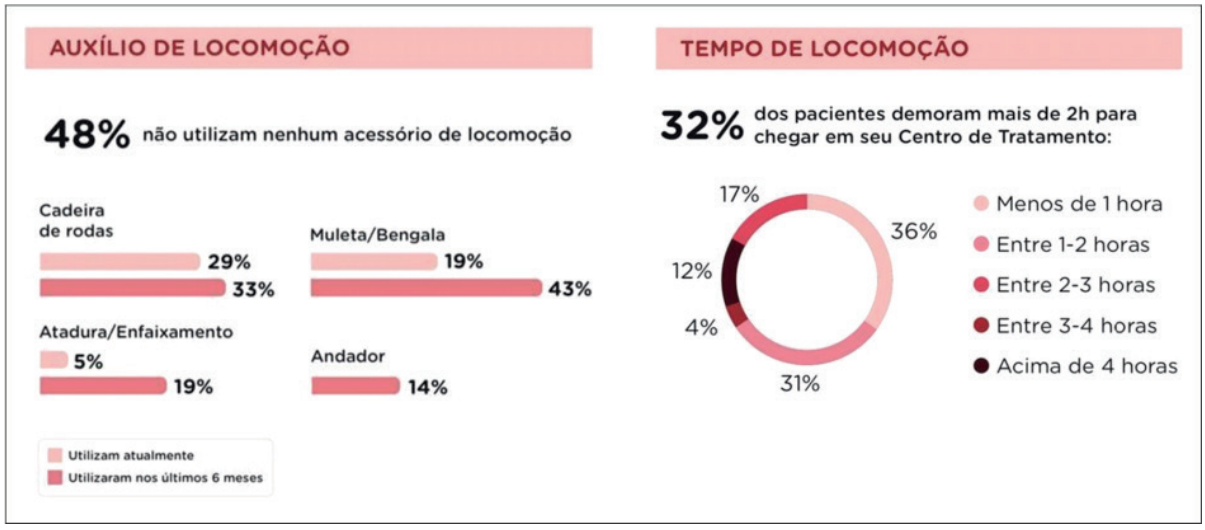
Chegar ao Centro de tratamento pode ser bem cansativo e levar mais de 2 horas para 33% dos pacientes. Enquanto 31% gastam de 1 a 2 horas para se deslocar, apenas 37% conseguem chegar em menos de 1 hora.O fato da grande maioria dos pacientes levar mais de 1 hora para chegar ao Centro de Tratamento, demonstra a importância que eles tenham acesso a um quantitativo de 2 ou 3 meses de tratamento para que essa distância não impacte em sua qualidade de vida.

Conclusão

A pesquisa traz dados importantes e animadores como o alto percentual de pacientes em profilaxia e o diagnóstico precoce, mas o percentual de pacientes que relata sentir dor diariamente ou de 1 a 3 vezes por semana bastante muito significativo e indica que medidas para manejo desta dor ou para resolução da causa da dor precisam ser avaliadas e implementadas o mais rápido possível.



Fonte: Tabulação das respostas de 84 pacientes ao questionário criado para a Pesquisa sobre o Perfil do Paciente com Hemofilia A no Brasil.



Fonte: Tabulação das respostas de 84 pacientes ao questionário criado para a Pesquisa sobre o Perfil do Paciente com Hemofilia A no Brasil.

Referências

1. Manual de Hemofilia / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015.
2. Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil 2020
3. Brasil. Lei No 10.205 de 21 de março de 2001.
4. Caracterização das Deficiências: orientações do Ministério da Saúde para fins de cumprimento do Artigo 93 da Lei 8.213/91.
5. Brasil. Ministério da Saúde. Conselho Nacional de Saúde. Para entender o controle social na saúde. Brasília: Ministério da Saúde, 2013.

Um novo horizonte no tratamento da hemofilia

Sandra Sibele 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 congenitas 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 radiosinoviortese 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 alopécia, 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…

Paciente em Uso de Emicizumabe – Uma história de superação e sucesso

Edilma Silva Casaretto
Pós-graduação em saúde Pública e Especialização em saúde da Família Enfermeira Coagulopatias Hereditárias do Hemocentro da Paraíba

Introdução

Hemofilia A é considerada uma patologia rara com gravidade e manifestação clínica variável, cujo tratamento e prevenção de sangramentos estão evoluindo desde a implementação da Profilaxia. Descrição do caso paciente sexo masculino DN 24/09/12, diagnosticado portador de hemofilia a grave em 2013. Em decorrência da gravidade, as intercorrências mais frequentes eram hemartroses e hematomas. Em 2014 o paciente precisou ser internado com Hematoma de Psoas e detectou-se inibidor de alto título positivo. A equipe médica iniciou o protocolo de Imunotolerância , seguindo o protocolo instituído pelo MS , por mais de 33 meses, com falha terapêutica , persistindo os relatos de hemartroses. Novamente a equipe médica definiu pela inclusão do paciente no novo protocolo de imunotolerância e protocolo de Emicizumabe. Em novembro de 2021, foi feita a primeira aplicação de Emicizumabe, seguida de doses de 105 mg a cada duas semanas. A profilaxia com Emicizumabe trouxe novos horizontes, ampliou a sociabilidade e a frequência nas atividades escolares/esportivas, a família descreve um sentimento de superação e o orgulho na realização do sonho da criança em praticar um esporte. Orgulho que se entende para toda a equipe multidisciplinar do Hemoíba, ao receber o comunicado de um paciente portador de HA grave, medalhista estadual em Judô pelo estado da Paraíba. Conclusão Estudos comprovam que concentrações plasmáticas mínimas sustentadas do Emicizumabe proporcionam uma profilaxia eficaz, reduz intercorrências, privações e absenteísmo na escola, resultando em adesão ao tratamento e Qualidade de Vida para o paciente e seus familiares. Após 14 meses de uso do medicamento, o paciente não apresenta nenhum tipo de sangramento.

Os desafios da Criança com dificuldade de acesso Venoso e o uso de emicizumabe

Elaine Cristina Posener Araújo
Enfermeira referência para Coagulopatias Hereditárias da Hemorrede Estadual de Sergipe
Bacharel em Enfermagem pela UFS/ 2003.1 (Universidade Federal de Sergipe)
Enfermeira do ambulatório de coagulopatia do Hemose desde 2013

Aracaju/SE - Brasil
email: elaineposener@hotmail.com

Introdução

A hemofilia seja ela A ou B é classificada como uma doença rara, geralmente é hereditária, ligada ao cromossomo X e por isso sua prevalência se manifesta em sua maioria nosexo masculino. É uma doença hemorrágica, ou seja, que impede a coagulação do sangue de forma efetiva e sua gravidade é classificada através da quantificação do percentual de fator ativo; dependendo da gravidade da doença o paciente hemofílico pode apresentar sangramento tanto pós trauma como espontâneos em qualquer lugar do corpo, sendo o mais comum o sangramento intra-articular e muscular. Essa propensão a sangramentos afeta muito a qualidade de vida do paciente juntamente com sua família. A cada dia vem surgindo mais estudos para introdução de novas terapias de tratamento para que o paciente tenha uma qualidade e expectativa de vida maior e melhor, sem tantos percalços na convivência com a doença.

Objetivo

Relatar a realidade da qualidade de vida de uma criança hemofílica A grave, com grande de dificuldade de acesso venoso periférico, apresentando hemartroses de repetição, risco de sangramento de SNC e que passou a ser tratada com uma nova terapia profilática SC.

Material e métodos

História clínica do paciente, colhida da genitora, do médico tratador e do acompanhamento do paciente no ambulatório de coagulopatia, seja na ida do paciente ao ambulatório bem como os registros em prontuário.

Descrição do caso

RN do sexo masculino, 3Kg, 19 dias de nascido, comparece ao ambulatório de coagulopatia do hemocentro para consulta com hematologista pediátrico, apresentando hematoma de grande extensão em MMSS. A genitora durante a gestação apresentou resultado positivo para toxoplasmose e na alta da maternidade o RN precisou ser submetido a coleta de amostras de sangue para avaliar se houve transmissão ao bebê, a partir das diversas tentativasde punção venosa periférica, o RN apresentou hematoma de grande extensão. Já na primeira consulta, suspeita de hemo-

filia, pelo quadro do paciente e pelo fato do irmão da genitora ser hemofílico A moderado e a mesma não passou essa informação para os profissionais de saúde na maternidade. Médico solicitou administração de fator VIIIr e dosagens de exames comprobatórios para hemofilia. Já na primeira aplicação de fator, foi difícil conseguir acesso venoso periférico; mesmo utilizando cateter para RN (scalp nº 27), a equipe de enfermagem conversou com o médico assistente e relatou a dificuldade de AVP. Após 11 dias da primeira consulta, a criança retorna com resultados positivos para hemofilia A grave sem inibidor (FVIII 0,3%), já apresentando hematomas pelo corpo. Realizado cadastro no hemocentro e iniciou profilaxia primária com FVIIIr, 1x/semana. Durante todas as aplicações semanais de FVIIIr, a dificuldade de acesso gerava estresse para a criança, para seus genitores e uma frustração para a equipe, pois sempre era acometido de várias tentativas de punção para conseguir infundir a dose prescrita,e por diversas ocasiões não era aplicada a dosagem prescrita, devido inacessibilidade de veia. A partir desses episódios foi entregue à genitora relatório do caso para a família, para aquisição de uma nova terapia de tratamento para hemofilia A, com via de administração SC. Durante o período de espera da nova terapia de tratamento, a criança apresentou hemartroses de repetição em MMSS, edema de grande extensão em coxa devido à administração de medicação IM em um serviço de urgência, corte em quirodáctilo, trauma em face e fronte devido queda da cama, hematoma em nádegas devido a queda da própria altura ao tentar deambular. Continuava apresentando as mesmas condições de dificuldade de acesso venoso, criança muito chorosa e assustada assim que adentrava no hemocentro. Durante todo esse período, a criança não desenvolveu inibidor. Após 1 ano e 3 meses, a criança iniciou seu tratamento com emicizumabe (SC); o início do tratamento se deu em agosto de 2020, seguindo todo o protocolo das 4 doses semanais da "dose de ataque" e posteriormente permaneceu com as doses quinzenais de manutenção. Todas as aplicações, seja de FVIIIr ou emicizumabe, foram feitas pela equipe do hemocentro. A partir das doses de manutenção a criança não apresentou nenhuma intercorrência, seja ela hemartrose, hematoma, dores articulares. Apresentou um episódio de sangramento em mucosa bucal devido trauma e foi tratado com uma dose de agente de *by-pass* FVIIr ativado. De agosto de 2020 a março de 2022, a criança fez uso das doses de emicizumabe, que foram enviadas ao hemocentro. A partir daí, não houve mais envio de novas doses por parte da secretaria de saúde, passando a criança a retornar seu tratamento para FVIIIr via endovenosa, retornando todas as mazelas que até então não mais apresentava: equimoses, hematomas, hemartroses, estresse devido punções venosas dificultosas. De maio de 2022 até início de outubro de 2022, fez uso de FVIIIr. Em 06/10/22, a criança comparece ao hemocentro com uma hemartrose grave com refratariedade ao uso do FVIIIr, edema generalizado em MSE, fácies de dor e aumento de temperatura local. Foi administrada medicação analgésica, encaminhado a serviço de urgência para exames de imagem, solicitado dosagem de fator e de inibidor e nesse mesmo dia chegaram novas doses de emicizumabe. Antes da criança se dirigir ao serviço de urgência, foi feita aplicação da dose usual de emicizumabe; como ela estava ainda dentro das 20 semanas de suspensão das doses de manutenção, não foi necessário reiniciar o tratamento com as doses de ataque. A genitora relatou ao médico tratador do hemocentro e mostrou através de fotos enviadas a equipe que 6h após a aplicação da nova dose de emicizumabe, o edema havia praticamente "sumido". Diante de todo esse relato da saga desse paciente, não há como negar a eficácia do emicizumabe para o tratamento da hemofilia A em especial para as crianças. A qualidade de vida experienciada pelo paciente e por essa família, trazida pela medicação é conquista também para a equipe de saúde. Na visão da autora, que acompanhou toda a saga dessa criança desde o primeiro dia que chegou ao hemocentro, "confesso que, quando fui administrar a primeira dose de emicizumabe, a felicidade em proporcionar um futuro diferenteao paciente e a gratidão não cabiam em mim".

Sangramento zero em hemofílico com grave perfil hemorrágico na fase de indução de emicizumabe: Relato de caso

Ieda Solange Pinto, MD 1
Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará- Fundação HEMOPA

Resumo: A hemofilia A é uma coagulopatia hereditária causada pela diminuição da atividade coagulante do FVIII, cuja complicação de tratamento mais importante é o desenvolvimento de aloanticorpos neutralizantes contra o FVIII.(1). Até bem pouco tempo, o tratamento desses pacientes com inibidor era feito com os agentes de bypass, que não são tão eficazes quanto os concentrados de FVIII, sendo que a única forma de erradicação desses inibidores é a Indução de Imunotolerância (ITI). (2). A partir de 2021, foi aprovado no Brasil o uso do Emicizumabe, um anticorpo monoclonal que consegue ativar a cascata da coagulação mesmo sem a presença do FVIII, para pacientes com hemofilia A e inibidor contra o FVIII que apresentaram falha no tratamento de Imunotolerância. Apresentamos o caso de um paciente com hemofilia A grave, com perfil de sangramento muito grave, que apresentou recorrência de inibidor após sucesso na ITI e iniciou tratamento profilático com Emicizumabe, tendo sido a primeira pessoa a receber esse medicamento no Hemocentro do Pará, tendo apresentado resposta surpreendentemente rápida.

Abstract: Hemophilia A is an inherited bleeding disorder caused by a deficiency in the clotting protein factor VIII (FVIII). Inhibitor development is the burden treatment complication seen in patients with hemophilia since these antibodies inactivate FVIII. Until recently, patients were treated with bypassing agents, that are not as effective as FVIII replacement. The only proven method for eradication is immune tolerance induction (ITI). Since the year of 2021, Emicizumabe, a bispecific monoclonal antibody factor VIII mimetic was approved in Brazil to patients with inhibitors who had failed ITI. Now we present a case report of a hemophilia A patient, with a severe bleeding phenotype, who had inhibitor recurrence after successful ITI, who was the first person to be treated with Emicizumabe on the Hemophilia Treatment Center (HTC) in the state of Pará, whose quick response surprised us.

Introdução

A Hemofilia A é uma coagulopatia hereditária causada por mutações no gene F8, causando diminuição na atividade coagulante do FVIII. Essa diminuição na hemostasia leva à ocorrência de sangramentos, pós-traumáticos ou espontâneos, dependendo da gravidade da patologia. O tratamento sempre foi baseado na reposição regular de FVIII, plasmático ou recombinante, tanto para prevenir sangramentos (tratamento profilático), como para tratar episódios hemorrágicos (tratamento sob demanda). Nos dias de hoje, a principal complicação do tratamento é a ocorrência de inibidores contra o FVIII.[1] Inibidores são aloanticorpos da classe IgG que neutralizam a atividade coagulante do FVIII e se desenvolvem após tratamento com concentrado de FVIII, ocorrendo em cerca de 30% dos hemofílicos do tipo A grave. A presença de inibidores aumenta a ocorrência dos episódios hemorrágicos, que podem ser de difícil controle. Esses inibidores são classificados como de alto título (>5 Unidades Bethesda-UB) ou baixo título (<5 UB)[2]

A única opção de tratamento para erradicação do inibidor é a Indução de Imunotolerância (ITI), que consiste na infusão frequente de altas doses de FVIII. Apesar de existirem diversos protocolos de tratamento, o percentual de sucesso é alto, pois cerca de 70% dos pacientes conseguem eliminar o inibidor. Porém, o tratamento é longo e dispendioso e frequentemente necessita de implantação de cateter venoso central que possibilite infusões de frequência até diária, o que pode comprometer a adesão dos pacientes e o desfecho favorável. Essa terapia pode ser associada ao uso dos chamados agentes de by-pass (Complexo Protombínico Parcialmente Ativado – CCPA – e FVII ativado recombinante), profilaticamente ou sob demanda[2; 3].

Em agosto de 2021, o Emicizumabe, um novo medicamento não baseado na reposição de fator, foi incorporado ao SUS. Trata-se de um anticorpo monoclonal bi-específico, que mimetiza a ação do FVIII, promovendo a ativação da cascata de coagulação e consequente geração de trombina, mesmo na ausência daquele fator. Dessa forma, um novo horizonte foi aberto no tratamento dos pacientes com inibidor, uma vez que esse medicamento não tem homologia estrutural com o FVIII, não sendo, portanto, afetado pelos anticorpos anti-FVIII. Outra vantagem do Emicizumabe é sua infusão subcutânea, cuja frequência pode ser semana ou quinzenal, oferecendo maior conforto ao paciente.[4,5,6]. A seguir apresentaremos o caso de um paciente de 18 anos, com hemofilia A grave e inibidor de alto título, que foi o primeiro paciente tratado com Emicizumabe no Hemocentro do Pará.

Caso Clínico Paciente de 18 anos de idade, hemofílico A grave (FVIII < 0,5%) em tratamento com concentrado de FVIII desde os 14 meses de vida, apresentando perfil grave de sangramento, com articulação alvo em joelho esquerdo (E) e cotovelo E, 2 episódios de hematoma de íleopsoas, dois episódios de sangramento em sistema nervoso central (SNC) e hemotórax, dentre outros, já tendo realizado várias sessões de radiosinovectomia. A taxa de sangramento anual era de 7 episódios nos 12 meses anteriores ao desenvolvimento de inibidor. Aos 14 anos de idade, desenvolveu inibidor de alto título (30 UB), após mais de 150 dias de exposição ao FVIII. Foi submetido a ITI de acordo com o Protocolo Brasileiro para Indução de imunotolerância[3], com dose de 50 Unidades Internacionais (UI) /kg de peso de FVIII recombinante (rFVIII) 3 vezes por semana, associado a profilaxia com Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado-CCPA, igualmente na frequência de 3 vezes por semana. Após 18 meses de ITI, o inibidor foi erradicado, tendo a curva de recuperação e a meia vida do FVIII apresentado níveis normais, compatível com sucesso total da ITI. O paciente voltou ao tratamento profilático com rFVIII com boa resposta, porém, após 20 meses do final da ITI, houve recorrência do inibidor, novamente de alto título (9,5 UB). A partir de então, os sangramentos espontâneos se tornaram muito frequentes e de difícil controle, com hemartroses de repetição nas articulações dos joelhos e na articulação do cotovelo Earticulação alvo. A resposta aos agentes de by-pass era menos satisfatória, mesmo estando em profilaxia com esses agentes, chegando a apresentar 8 sangramentos no período de 3 meses. Foi decidido pela equipe do Hemocentro do Pará – HEMOPA a mudança de tratamento para Emicizumabe, visto que o referido medicamento já havia sido incorporado ao SUS, com estudos demonstrando alta eficácia em pacientes com inibidor contra FVIII, além da comodidade de infusão subcutânea- SC. Após aprovação pelo Ministério da Saúde-MS, foi iniciado o tratamento com dose de ataque de 3 mg/ kg de peso a cada 7 dias, por via SC, durante 4

semanas. Essas infusões foram realizadas no HEMOPA, seguidas de treinamento do paciente para auto infusão. Após a indução, paciente foi reavaliado no ambulatório do Hemocentro, não referindo nenhuma queixa. Ele negava episódios de sangramento articular ou qualquer outro durante as primeiras 4 semanas do emicizumabe, assim como não referia edema articular ou reação adversa ao tratamento. Foi realizada ultrassonografia da articulação do cotovelo E, uma das articulações alvo, que não revelou sangramento. Iniciou dose de manutenção em domicílio, 3 mg/kg de peso a cada 15 dias, com reavaliação mensal.

Atualmente, o paciente se encontra no 4º mês de tratamento, sem referir nenhum episódio de sangramento desde o início do Emicizumabe, sem apresentar reação adversa, tendo reiniciado tratamento fisioterápico em braço e perna E, estando inclusive em trâmite para obter a Carteira Nacional de Habilitação. Estamos aguardando que o paciente complete 1 ano de tratamento para realizar uma nova avaliação do Hemophilia Joint Health Score-HJHS, ferramenta que avalia a saúde articular, para obter dados da evolução no sistema musculoesquelético. Discussão e Conclusão Diversos estudos já demonstraram piora na saúde articular e na qualidade de vida dos pacientes hemofílicos com inibidor, uma vez que os agentes de bypass utilizados na profilaxia e tratamento dos episódios hemorrágicos não apresentam resposta tão eficaz quanto àquela obtida com o FVIII[7,8].

Por outro lado, os estudos clínicos de fase 3 HAVEN 5 e STASEY demonstraram controle eficaz dos sangramentos, articulares ou não, em pacientes com hemofilia A e inibidor em tratamento profilático com emicizumabe, assim como o medicamento se mostrou seguro, com poucos relatos de eventos adversos[10,11]. Diversos outros artigos também foram publicados, inclusive de vida real, com resultados semelhantes àqueles apresentados nos estudos clínicos, muitos demonstrando sangramento zero em percentuais superiores a 50%[12,13,14]. No entanto, essas publicações não detalham o perfil hemorrágico dos pacientes, para que se faça um comparativo com o caso aqui apresentado. No caso em tela, o paciente já havia apresentado, por duas vezes, os episódios hemorrágicos considerados mais graves na hemofilia, que são o sangramento em SNC e sangramento em íleopsoas, além de hemartroses recorrentes, apesar de se encontrar em profilaxia com agentes de by-pass. Surpreendeu a rápida resposta apresentada pelo paciente, ainda na fase de ataque da droga, sem relatar nenhum episódio hemorrágico articular ou de qualquer outro tipo, haja visto o perfil de hemorragias graves do mesmo. Estamos cientes de que ainda é cedo para se tirar conclusões, mas a resposta apresentada até agora e os dados da literatura sugerem uma evolução favorável para um caso de difícil controle.

Referências

1. Dimichele D. Inhibitors: resolving diagnostic and therapeutic dilemmas. Haemophilia. (2002) 8:280–7. doi: 10.1046/j.1365-2516.2002.00626.
2. Merlin S. and Follenzi A. Escape or Fight: Inhibitors in Hemophilia A. Front. Immunol. 11:476. doi: 10.3389/fimmu.2020.00476.
3. Brasil. Imunotolerância: protocolo de uso de indução de imunotolerância para pacientes com hemofilia A e inibidor/ Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015.
4. Shima M, Hanabusa H, Taki M et al. Factor VIII–Mimetic Function of Humanized Bispecific Antibody in Hemophilia A. N Engl J Med 2016;374:2044–53
5. Uchida N, Sambe T, Yoneyama K et al. A first-in-human phase 1 study of ACE910, a novel factor VIII-mimetic bispecific antibody, in healthy subjects. Blood 2016;127:1633–41
6. Brasil. Portaria conjunta Nº 15 de 26 de agosto de 2021. Aprova o protocolo de uso de emicizumabe por pessoas com hemofilia A e inibidores do FVIII refratários ao tratamento de imunotolerância. Diário Oficial da União. Edição 164, Seção 1, pg 158. Ministério da Saúde.
7. Morfini M, Haya S, Tagariello G, et al. European study on orthopaedic status of haemophilia patients with inhibitors. Haemophilia. 2007;13:606-612.
8. Ljung R, Auerswald G, Benson G et al. Inhibitors in haemophilia A and B: Management of bleeds, inhibitor eradication and strategies for difficult-to-treat patients. Eur J Haematol. 2019 Feb; 102(2): 111–122.

9. Warren B, Chan A, Manco-Johnson M et al. Emicizumab initiation and bleeding outcomes in people with hemophilia A with and without inhibitors: A single-center report. Res Pract Thromb Haemost. 2021 Aug 3;5(5): e12571. doi: 10.1002/rth2.12571.
10. Yang R, Wang S, Wang X et al. Prophylactic emicizumab for hemophilia A in the Asia-Pacific region: A randomized study (HAVEN 5). Res Pract Thromb Haemost. 2022;6: e12670. 1 of 12https://doi.org/ 10.1002/ rth2.12670.
11. Jiménez-Yuste V, Peyvandi F, Klamroth R et al. Safety and efficacy of long-term emicizumab prophylaxis in hemophilia A with factor VIII inhibitors: A phase 3b, multicenter, single-arm study. Res Pract Thromb Haemost. 2022 Nov 14;6(8):e12837. doi: 10.1002/rth2.12837.
12. Le Quellec S. Clinical Evidence and Safety Profile of Emicizumab for the Management of Children with Hemophilia A. Drug Des Devel Ther. 2020 Feb 3;14:469-481. doi: 10.2147/DDDT.S167731.
13. Mahlangu J, Iorio A and Kenet G. Emicizumab state-of-the-art update. Haemophilia. 2022 May; 28(Suppl 4): 103-110
14. Camelo RM, Medeiros TC, Albuquerque DGV, Álvarez-Teodoro J. Twelve months of emicizumab prophylaxis in a severe hemophilia A man with inhibitor who failed immune tolerance induction: effectiveness, economic, and safety outcomes. hematol transfus cell ther.2021.doi.org/10.1016/j.htct.2021.02.01

Projeto Score: Survey on Covid-19 Resilience

Gianluca Sottilotta
Centro Emofilia - Servizio Emostasi e Trombosi, Réggio Calabria, Itália

Mariana Battazza
Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia(ABRAPHEM), São Paulo, Brasil

Dora Messina
AIMeF, Catania, Itália

Andrea Buzzi
Fondazione Paracelso, Milano, Itália.

Resumo: Com objetivo de avaliar as emoções e comportamentos dos adultos brasileiros com hemofilia durante o 1º ano da pandemia, a ABRAPHEM realizou uma pesquisa online com 17 perguntas de características demográficas e clínicas, a qual foi respondida por 40 pessoas com hemofilia no período de março a abril de 2021.Sendo 35% de 18 a 30 anos, 50% entre 31 e 50 anos e 15% entre 51 e 70 anos. Destes,34 respondentes possuem hemofilia A e 6 possuem hemofilia B. De toda esta amostra, 87,5% relatou estar em tratamento de profilaxia, enquanto 12,5% trata apenas sob demanda.Apesar da maioria dos respondentes reconhecer que esta pandemia teria repercussões psicológicas, 60% afirmaram não precisar de apoio na área da saúde mental. Para 31% dos pacientes a informação fornecida pelos Centros de Hemofilia (CTH) foi suficiente, enquanto 9% dos respondentes solicitaram apoio e ajuda psicológica.Quanto ao relacionamento com o CTH: 61% relatou que nada mudou, 12,2% relatou melhora no relacionamento, enquanto 12,2% relatou dificuldades no relacionamento em função do medo de possível contágio.Com relação ao gerenciamento do controle de sangramentos e das consultas programadas,53,7% declararam não ter sido afetados pela pandemia, enquanto 24,4% relataram que tanto rotina quanto emergência foram alterados. Para 19,5% apesar da suspensão das consultas, os atendimentos de urgência e planos de tratamento foram oferecidos regularmente.

Objetivos

O objetivo do Projeto SCORE (Survey on Covid-19 Resilience) foi avaliar as emoções e comportamentos dos adultos brasileiros com hemofilia durante o 1º ano da pandemia.

Materiais e Métodos

Foi realizada uma pesquisa online com 17 perguntas, de março a abril de 2021. Os dados foram coletados por meio de 5 perguntas sobre características demográficas e clínicas e 12 perguntas sobre as preocupações e medos um ano após o início da pandemia de covid-19.

Discussão

Em relação às emoções e sentimentos, para: 53,7%, as informações fornecidas pelo governo e pela mídia criaram confusão e sensação de incerteza. Para 31,7%, as notícias traziam ainda mais medo e, para 19,5%, as informações geravam estado de tensão. 17,1% dos pacientes relataram se sentir tranquilos e confiantes.

Sobre o apoio psicológico: Apesar da maioria reconhecer que esta pandemia teria repercussões psicológicas, 60% afirmaram não precisar de apoio na área da saúde mental. Para 31% dos pacientes a informação fornecida pelos Centros de Hemofilia (CTH) foi suficiente, enquanto 9% dos respondentes solicitaram apoio e ajuda psicológica.

Quanto ao relacionamento com o CTH: 61% relatou que nada mudou, 12,2% relatou melhora no relacionamento, enquanto 12,2% relatou dificuldades no relacionamento em função do medo de possível contágio.

Com relação ao gerenciamento do controle de sangramentos e das consultas programadas, 53,7% declararam não ter sido afetados pela pandemia, enquanto 24,4% relataram que tanto rotina quanto emergência foram alterados. Para 19,5% apesar da suspensão das consultas, os atendimentos de urgência e planos de tratamento foram oferecidos regularmente.

Resultados

40 pessoas com hemofilia responderam ao questionário, sendo 35% de 18 a 30 anos, 50% entre 31 e 50 anos e 15% entre 51 e 70 anos. 34 respondentes possuem hemofilia A e 6 possuem hemofilia B. De toda esta amostra, 87,5% relatou estar em tratamento de profilaxia, enquanto 12,5% trata apenas sob demanda.

Conclusão

Nossa pesquisa destacou a adaptabilidade dos pacientes durante a pandemia e mostrou que a disponibilidade da equipe do CTH, neste momento, mesmo à distância, garantiu a continuidade das relações e do tratamento.

Avanços na hemofilia, um ano de emicizumabe no SUS

Marcela Ganzella Sisdelli
Gerente de Enfermagem
Fundação Hemocentro de Ribeirão Preto

As novas terapias não substitutivas, como o emicizumabe, têm transformado o manejo clínico das pessoas com hemofilia A com e sem inibidor. No Brasil, é disponibilizado para pessoas com inibidores que falharam à indução de imunotolerância.

Objetivo

Compartilhar conhecimento no manejo de um paciente em uso profilático de emicizumabe com necessidade cirúrgica. Método: Homem, 29 anos, com hemofilia A grave e inibidor que após um acidente automobilístico passou por cirurgias ortopédicas de grande porte.

Resultados

Paciente politraumatizado: fratura fechada do úmero e escápula direita, em osso nasal, décimo primeiro arco costal e fratura exposta do fêmur distal esquerdo. Foi submetido à instalação de fixador externo transarticular no membro inferior esquerdo. Oito dias após a instalação do fixador, foi feita a osteossíntese de fratura diafisaria e osteossíntese do fêmur distal esquerdo. O manejo perioperatório da coagulação inclui infusão do Fator VIIr. Não se observou aumento dos sangramentos cirúrgicos comparados a indivíduos sem coagulopatias.

Paciente recebeu alta hospitalar após doze dias com orientação de seguimentos multidisciplinares (ortopedia, hematologia, enfermagem e fisioterapia) e retornos se sangramentos ou sinais de infecção nas feridas operatórias. Nove dias após as cirurgias, o paciente retorna com sangramento pela ferida operatória do úmero e queda da hemoglobina (5,2dl/g). Na reabordagem cirúrgica evidenciou se lesão vascular (causa do sangramento). Após oito dias de internação, o paciente recebeu alta hospitalar.

Conclusões

A profilaxia com emicizumabe neste paciente foi determinante para garantir sua sobrevivencia num acidente desta gravidade e ser submetido às cirurgias com sangramento habitual.

Esta edição teve o apoio científico da Farmacêutica Roche

Este suplemento destina-se a publicação de resumos de trabalhos científicos, relatos de caso e artigos originais que tratam de questões específicas ou tópicos relacionados.

O conteúdo desta edição especial é de responsabilidade exclusiva dos autores dos artigos publicados. As opiniões expressas em seus textos, podem não refletir necessariamente a opinião científica ou política do Jornal de Assistência Farmacêutica e do Instituto Nacional de Assistência Farmacêutica e Farmacoeconomia. A exatidão, adequação e procedência das referências bibliográficas são de responsabilidade exclusiva dos autores, não refletindo necessariamente a posição do Conselho Editorial do JAFF.

A menção de empresas específicas ou produtos de determinados fabricantes não implica que sejam endossados ou recomendados em detrimento de outros de natureza semelhante.

Versão online:

www.jaff.org.br

Receba a tabela de conteúdo por e-mail.
Registre usando o código QR.

Uma **nova revista** para **novos tempos.**



www.jaff.org.br

Realização:


INAFF
INSTITUTO NACIONAL DE ASSISTÊNCIA
FARMACÊUTICA E FARMACOECONOMIA


Pharma
access