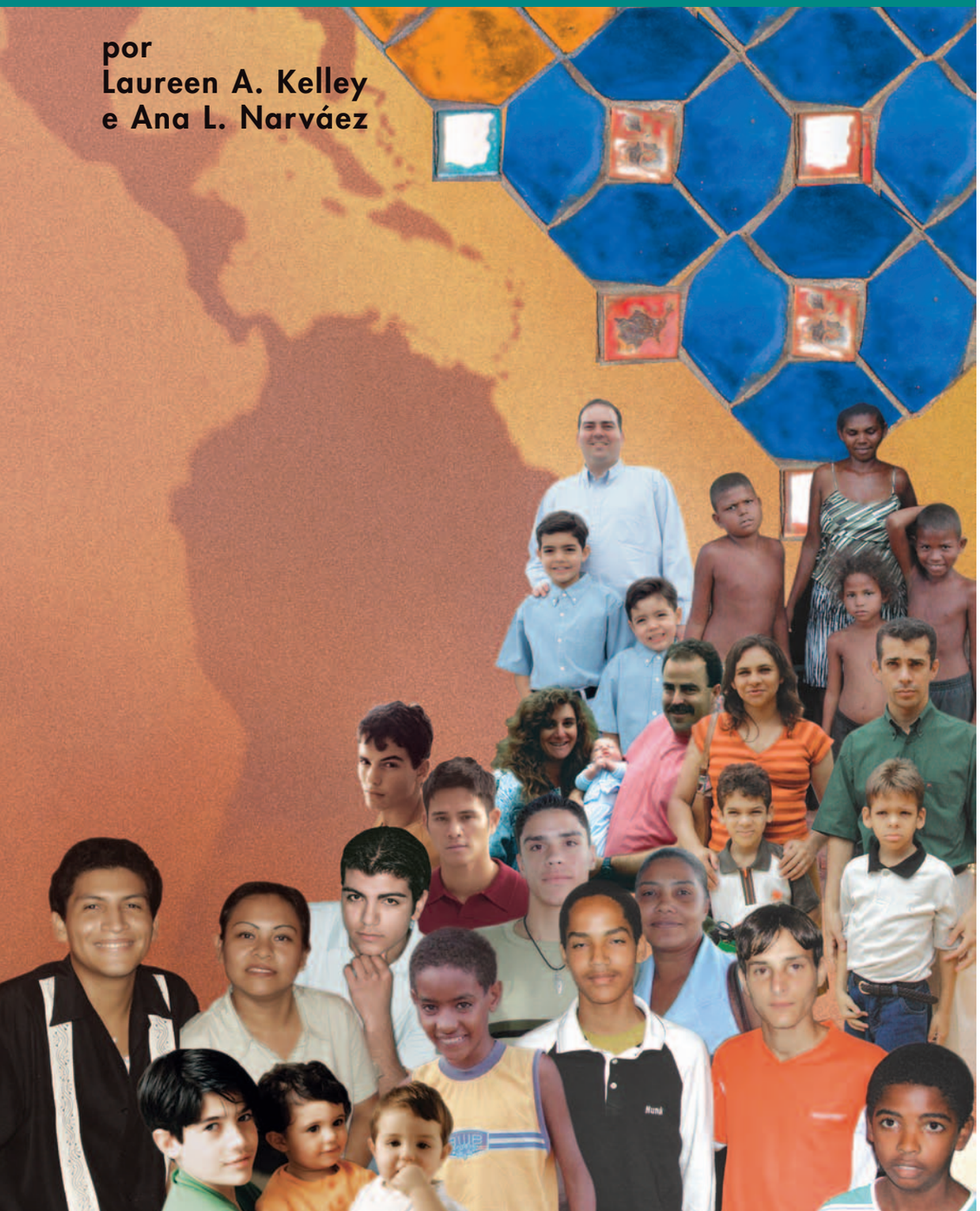
Criando uma Criança com Hemofilia na América Latina

por
Laureen A. Kelley
e Ana L. Narváez



"Isso é o que é importante para criar uma criança com hemofilia: aproveitar cada momento, buscar apenas as coisas importantes, reconhecer que a vida é frágil, levantar das quedas, defender nossos direitos, olhar para a vida... através dos olhos da criança que sofre, reconhecer que a melhor coisa que podia ter nos acontecido é ter uma criança com hemofilia."

María Belén Robert,
mãe de uma criança com hemofilia

$16.95 (US)

Prezado leitor, este livro foi escrito por uma pessoa que convive com a hemofilia. As visões e informações sobre o tratamento da hemofilia, os usos dos produtos e outras questões médicas representam, somente, as visões da autora. Este livro deve ser usado como um dentre muitos recursos que você pode ler para saber mais sobre a doença e sobre o tratamento da hemofilia. É importante que você sempre consulte um médico, hematologista ou outro profissional de saúde que saiba como você deve tratar sua hemofilia ou a hemofilia do seu filho.

© 2006, Baxter BioScience

Prefácio

Nos Estados Unidos é comum para os pacientes e suas famílias procurar independentemente por informações sobre suas condições médicas, ir atrás dos melhores médicos e hospitais, incentivar o desenvolvimento e a melhoria de medicamentos e fazer lobby para ter acesso irrestrito a cuidados médicos. Os pacientes sentem-se livres para desafiar seus médicos, para desafiar suas seguradoras, para desafiar o status quo. Famílias ativistas são grandemente responsáveis pelo alto nível de disponibilidade e excelência atuais do tratamento da hemofilia.

Laureen Kelley vem dessa tradição. Ela tem sido uma defensora excepcionalmente capaz, que combina o fervor de uma mãe devotada com o imenso talento de comunicadora e organizadora. Seus materiais educacionais para as famílias afetadas pela hemofilia nos Estados Unidos são maravilhosos. Seus guias para famílias que enfrentam um sistema de assistência à saúde, geralmente obstrucionista, são reanimadores. Suas conquistas no cenário internacional têm sido extraordinárias. Ela inspirou e instruiu muitas sociedades novas de hemofilia em países em desenvolvimento e canalizou uma quantidade incrível de cuidados para elas.

Não existe uma pessoa mais apropriada do que ela para se dirigir às famílias na América Latina. Ela explica a hemofilia e seu tratamento a elas em uma linguagem simples e direta. Mais importante, ela reforça a coragem delas de questionar a hierarquia da área de saúde e de solicitar melhorias. Sua abordagem não é estridente. Ela é amiga e justa, além de dar crédito a conquistas existentes.

Ana Narváez tem feito campanhas compassiva e efetivamente para o tratamento da hemofilia na Nicarágua. Ela também ajudou pessoas que não falam espanhol, inclusive a mim, em suas aventuras pela América Latina. Sou grata não apenas por sua pesquisa e tradução excelentes, mas também por sua bondade e generosidade.

Os costumes da América Latina adotam a expansão da assistência à saúde. A caridade é um imperativo cultural. Cortesia, piedade e generosidade são apreciadas. O amor materno é idealizado. É apropriado que este livro, que oferece inspiração e direção, venha de uma mãe.

Acima da entrada da nova Catedral de Nossa Senhora, Rainha dos Anjos, em Los Angeles, há uma estátua que é a representação mais expressiva de Maria que eu já

vi. Seu rosto lembra o das pessoas indígenas. Ela é uma mulher forte, com uma trança grossa e longa, com seus braços musculosos e suas mãos ásperas estendidas em nossa direção. Para mim, ela representa o amor com força, tão característico da mãe latina. É certo e bom que mães e pais sigam os ensinamentos de Laurie e Ana, lutando bravamente por melhores cuidados para seus filhos. Fazendo isso, eles estarão ao lado dos anjos.

Carol K. Kasper, Médica
Professora Emérita do Medicine
University of Southern California
Orthopaedic Hospital
(Hospital Ortopédico da Universidade de Southern Califórnia),
Los Angeles, CA 90007
2005

Agradecimentos

Ana e eu gostaríamos de oferecer nossa profunda gratidão a todos que ajudaram a criar este livro. Nos três anos de sua elaboração, este livro se tornou um verdadeiro trabalho de amor. Nosso primeiro agradecimento vai para James Yang, Diretor-Sênior de Assuntos de Marketing e Científicos da BioScience Japan, que foi o primeiro a pensar na necessidade deste livro e que nos convidou para ajudar a criá-lo. Também desejamos agradecer à sua equipe: Gustavo Allievi, Gerente de Produto da Baxter Argentina; Lidia Aguilar, Mercadotecnia de Negócios da Baxter México; Olivia Oriol, Gerente de Produto da Baxter Venezuela; e Dr. Juan Moncada, Gerente de Marketing da BioScience, América do Sul e Caribe. Obrigada por sua assistência especializada e por sua dedicação sincera.

Também gostaríamos de agradecer às seguintes equipes médicas e equipes de fundações de hemofilia que nos ajudaram a localizar os pacientes para entrevistas, que nos convidaram para suas clínicas e consultórios e que nos forneceram informações sobre o tratamento da hemofilia em seus países:

Argentina

Buenos Aires

Fundación de la Hemofilia (Fundação da Hemofilia)

Dr. Miguel Candela, hematologista

Lic. Diana Careri, assistente social

Esc. Eduardo Díaz, membro do conselho

Lic. Irene G. Fuchs, psicóloga

Lic. Silvina Graña, psicóloga

Dr. Carlos Safadi Márquez, membro do conselho

Dra. Noemí Graciela Moretti, psiquiatra, cinestesiologista

Prof. Carlos Núñez, Diretor do Centro de Actividades Educativas Camino (Centro de Atividades Educativas "Camino")

Patricia Ochoa, Fundadora da Associación Argentina de Familiares y Pacientes con Hemofilia (Associação Argentina de Familiares e Pacientes com Hemofilia)

Dra. Miryam Parreira, dentista

Héctor Beccar Varela, ex-Diretor-Executivo

A equipe da Fundación de la Hemofilia (Fundação da Hemofilia)

A equipe do Hotel Conquistador, Buenos Aires

Córdoba

Filial de Córdoba, Fundación de la Hemofilia (Filial de Córdoba, Fundação da Hemofilia)

Osmar Marino, Presidente

María Andrea Robert, Secretária

María Belén Robert, Vice-Presidente

A equipe da Filial de Córdoba

Sanatorio Mayo (Clínica Mayo)

Dr. Héctor Bepre, hematologista

Dr. Raúl Bordone, hematologista

Ministério da Saúde

Dra. María Cristina Evequoz, Diretora-Geral do Departamento de Saúde

Brasil

Brasília

Hospital de Apoio

Dra. Jussara Oliveira de Almeida, hematologista-coordenadora

Júlio César de Paula, enfermeiro-coordenador

Railson J. Silva Santos, administrador

Qualidade de Vida

Selene Oliveira Santa Cruz, coordenadora de projeto

Cuiabá

Associação dos Hemofílicos do Mato Grosso do Sul

María Moraes Paula Aymorê, Presidente

Dra. María de Nazareth Petrucelli

Fernanda Cristina Santos Silva, nutricionista

Dra. Sylvia Thomas, hematologista, Presidente da Federação Brasileira de Hemofilia; mãe do Eduardo, que tem hemofilia A

Edimilson Antonio Silva Duarte, assistente e motorista

São Paulo

Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo – CHESP

Maria Cecília Magalhães Pinto, Presidente

A equipe do CHESP

Hospital Brigadeiro, Unidade de Hemofilia

Dra. Nivia Maria Foschi, hematologista

Dr. Ernani C. Teixeira, hematologista

Fundação Pró-Sangue Hemocentro de São Paulo

Frederica Cassis, psicóloga

Dr. Elbio D'Amico, hematologista

Universidade Federal de São Paulo, Serviço de Hemofilia

Dra. Sandra Vallin Antunes, hematologista

Barbara Santana Marques de Aquino, psicóloga

Ozéias Bezerra, motorista

São Luis

Associação Maranhense de Hemofílicos

Dr. Jouglas Bezerra, Jr., ex-Presidente da Federação Brasileira de Hemofilia

Luis Alex Oliveira Gonçalves

Luiz Guilherme Torres de Azevedo, psicólogo

Hemomar

Dra. Ligia Gonçalves, hematologista

México

Monterrey

Asociación de Hemofilia Miguel de Cervantes Saavedra
(Associação de Hemofilia "Miguel de Cervantes Saavedra")

Celia Garza

Alejandrina González, Presidente

Lic. Talía Rodríguez de Ramos

Cidade do México

Federación Mexicana de Hemofilia
(Federação Mexicana de Hemofilia)

Arq. Martha Monteros, Presidente

Hemofilia XXI, A.C.

Lic. Juan Carlos Flores, Presidente

Dra. María Antonieta Vélez Ruedas, Hospital General Regional de Zona 1 (Hospital Geral Regional da Zona 1)

Puebla

Hemos de Puebla

L.A.E. Francisco Javier Herrada Silva, Presidente

Michoacán

Lic. Mauricio Adalid e família

Nicarágua

Manágua

Programa de Hemofilia, Cruz Roja Nicaragüense (Cruz Vermelha Nicaragüense)

Dra. René Berríos, hematologista, Diretor do Banco de Sangue

Dra. Margine Gutiérrez Téllez

Lic. Luis Tinoco, técnico de laboratório

Asociación Nicaragüense de Hemofilia (Associação Nicaragüense de Hemofilia)

Lic. Julia Bustamante, Vice-Presidente

Uruguai

Montevideo

Asociación de Hemofilicos del Uruguay (Associação de Hemofílicos do Uruguai)

A equipe da Asociación de Hemofilicos del Uruguay (Associação de Hemofílicos do Uruguai)

Venezuela

Caracas

Centro Nacional de Hemofilia

Dra. Apsara Boadas, hematologista

Dra. Norma de Bosch, hematologista, Diretora

Minerva Noemí Zabala d'Elia, psicóloga

Asociación Venezolana para la Hemofilia (Associação Venezuelana para a Hemofilia)

Antonia Garrido, Presidente

César Garrido, administrador

A equipe da Asociación Venezolana para la Hemofilia

Agradecemos à equipe da ENA Global Medical Communications, uma empresa que presta serviços completos de comunicação sobre assistência à saúde, que vem oferecendo educação para a comunidade hemofílica há mais de dez anos.

Claro, este livro não teria sido possível sem o privilégio de conviver com mais de 100 famílias de toda a América Latina no transcorrer de um período de cinco semanas. Ana e eu fomos tocadas pela resistência, perseverança e fé dessas famílias. Mais de uma vez, fomos levadas às lágrimas por um pai que relatou o sofrimento de seu filho com lágrimas em seus próprios olhos, por uma mãe solteira que luta para encontrar dignidade e tem esperança em meio à pobreza e à violência doméstico e por jovens adolescentes que compartilham livremente suas esperanças e medos. Não importando o país, o idioma ou o nível socioeconômico, uma das características unificadoras de todas as famílias é a devoção sincera a seus filhos com hemofilia.

Finalmente, gostaríamos de agradecer a nossas famílias por seu apoio. Eu, Laurie, gostaria de agradecer a meu marido, Kevin, que defende nosso trabalho no mundo em desenvolvimento, à medida que tentamos trazer recursos educacionais e alívio médico. Com seu aval, posso viajar e trabalhar em muitos países. Também agradeço a meus filhos, Tommy, de 18 anos, que tem hemofilia, Tara, de 15, e Mary, de 12 anos, que sabem que têm sorte por viverem em um país com abundância de fator. Somos gratas a Deus por Suas bençãos e esperamos continuar compartilhando dessas bençãos doando medicamentos e oferecendo recursos educacionais no futuro.

Eu, Ana, gostaria de agradecer a meus pais, Rodolfo e Cecilia, cujo apoio constante foi imprescindível para possibilitar a minha participação, e a meus filhos Roberto e Diego por sua compreensão, amor e encorajamento. Também sou grata pelo privilégio de ter conhecido tantas pessoas cuja amizade eu agora valorizo. E, certamente, agradeço a Deus, que está sempre presente, carinhosamente guiando a minha vida.

Enquanto você lê este livro, seja grato a cada uma das pessoas que teve a coragem de abrir seu coração e seu lar e compartilhar sua história, para que você possa aprender com elas e criar um futuro melhor para seu filho com hemofilia.

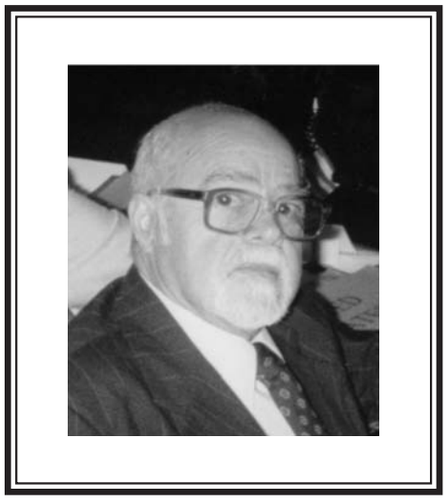
Em memória de Douglas Piquinela Gómez,

Presidente da Asociación de Hemofílicos del Uruguay

(Associação de Hemofílicos do Uruguai),

pessoa com hemofilia,

cavalheiro e amigo admirado.



4 de abril de 1924 – 23 de outubro de 2004

Sumário

Prefácio ii
Agradecimentos iv
Capítulo 1 As Muitas Faces da Hemofilia na América Latina 1
Capítulo 2 Enfrentando o Diagnóstico 6
Capítulo 3 Como Pais e Mães Enfrentam Diferentemente 22
Capítulo 4 O que é Hemofilia? 35
Capítulo 5 Tipos de Sangramento 55
Capítulo 6 A Parceria entre o Médico e os Pais 68
Capítulo 7 O Primeiro Ano 85
Capítulo 8 Como a Hemofilia é Tratada 101
Capítulo 9 Hemofilia em Casa 115
Capítulo 10 Hemofilia na Escola 129
Capítulo 11 Promovendo a Auto-estima Saudável 145
Capítulo 12 Colônias de Férias e Esportes 164
Capítulo 13 Decidindo Ter Filhos 179
Capítulo 14 Superando as Circunstâncias Estressantes 191
Capítulo 15 Irmãos: Seus Filhos Sem Hemofilia 209
Capítulo 16 Complicações Médicas 225
Capítulo 17 O Sistema de Saúde do Seu País 248
Capítulo 18 Adolescentes: Preparando Seu Filho para a Idade Adulta 265
Capítulo 19 Fé e Hemofilia 281
Apêndices
A. Carta do Pronto-Socorro 295
B. Quadro de Dosagem de Fator 296
C. Fontes 297
Glossário 299

CAPÍTULO UM 1

As Muitas Faces da Hemofilia na América Latina

A manhã está linda e ensolarada em Buenos Aires, na Argentina. Um garoto de dez anos sai para jogar futebol na rua com seus amigos. Ele está sorrindo e calça um bom par de tênis. Seus amigos o cumprimentam como a todos os outros garotos, e eles se dividem em times. Ele é um bom jogador e raramente perde uma chance de jogar. Às vezes ele falta ao jogo. Algumas vezes, ele tem um sangramento. Ele tem hemofilia. Mas isso normalmente não é um obstáculo para ele, porque ele recebe tratamento três vezes por semana para prevenir-se contra os sangramentos. Seus pais não se preocupam muito com o alto custo do medicamento. Eles não são ricos, mas são profissionais que trabalham e têm seguro-saúde. A vida de seu garotinho é quase igual à vida de qualquer outro garoto argentino.

Na mesma tarde em São Paulo, no Brasil, outro menino assiste de sua janela enquanto a garotada da vizinhança joga futebol. Eles acenam para ele e ele acena de volta. Ele não pode jogar com eles hoje. Às vezes ele joga – e é um bom jogador! Hoje ele tem um sangramento e está descansando. Sua mãe coloca gelo em sua perna e lê uma história para ele. Ele esteve na clínica onde seu médico lhe deu uma **infusão**[1] do **concentrado de fator**. Ele viu outras pessoas com hemofilia na clínica, que também estavam recebendo medicação. Todos no Brasil que precisam de fator para hemofilia podem conseguí-lo. Sua perna logo ficará boa.

Na mesma noite em Manágua, na Nicarágua, um rapaz com hemofilia está deitado na cama de um hospital. Ele fará uma cirurgia no dia seguinte. Seu rim está doente e precisa ser removido. Ele se preocupa com sua esposa e sua filha de quatro anos, com todos os meses que ele perdeu de trabalho. Ele se preocupa principalmente em sobreviver à cirurgia. Tudo o se refere à hemofilia na Nicarágua tem a ver com sobrevivência. Não existe medicamento disponível no país. Esse homem teve que implorar a todos que conhecia para conseguir medicamento doado de outros países. Ele ainda terá que implorar muito mais enquanto viver esse

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

martírio, já que não tem como pagar pela cirurgia. Disseram-lhe para esperar mais seis meses para fazer uma cirurgia gratuita em um hospital público, mas ele acredita que até lá já teria morrido. Ele foi estimulado pelos amigos e colegas de outros países a ir a um hospital particular, o que é muito caro. Ele ganha US$120 por mês e a cirurgia custará aproximadamente US$10.000. Como pagará por tudo isso? Haverá medicamento suficiente? Isso fará com que ele pare de sangrar? O fantasma da lembrança de seu tio que morreu de um sangramento descontrolado porque não havia medicamento suficiente vem para assombrá-lo. O rapaz passou aquela noite rezando.

Diversidade da América Latina

Essas são as verdadeiras faces da hemofilia na América Latina. A mesma diversidade que caracteriza a América Latina está presente na vida dos hemofílicos, que sobrevivem, enfrentam, vivem e prosperam de maneiras diversas. Algumas famílias com hemofilia são lavradores cultivando a plantação, os grãos, e cuidando do gado em áreas remotas de seus países, a despeito do trabalho físico árduo que isso requer. Algumas famílias fazem cerâmica e artesanato para vender nos mercados das grandes cidades. Outros vendem verduras de porta em porta. Muitas dessas famílias vivem com baixos rendimentos e sem luxo – sem carro, sem eletrodomésticos, sem telefone e às vezes sem eletricidade. Às vezes é difícil freqüentar a escola ou encontrar uma clínica médica próxima.

Outras famílias vivem um estilo de vida diferente. Elas moram nas cidades ou próximo a elas e têm empregos profissionais, trabalhando como bancários, empresários, professores e funcionários públicos. Têm acesso a transporte coletivo, conveniências modernas, comunicação fácil, escolas para seus filhos e grandes centros médicos.

Muito poucos vivem uma vida privilegiada como cidadãos ricos. Às vezes moram em casas grandes com uma equipe contratada para cuidar de seus jardins, preparar suas refeições e limpar suas casas. Às vezes seus filhos freqüentam escolas particulares e se consultam em hospitais particulares quando precisam de cuidados médicos.

Independentemente do estilo de vida da família, o tratamento da hemofilia geralmente depende muito do sistema de saúde nacional. Na América Latina, uma criança com hemofilia pode receber diferentes tratamentos para a hemofilia dependendo do país em que vive. Enquanto que em um país, o nível de tratamento de uma criança pode ser preventivo, o que faz com que ela raramente ou nunca tenha sangramentos, em

outros países, ela pode receber apenas tratamento de emergência para parar o sangramento depois que ele ocorre. Em muitos países, não há nenhum medicamento disponível para tratar o sangramento de uma criança. Dentro de um mesmo país, o tratamento médico de uma criança pode variar drasticamente. Pode depender de a família morar perto das cidades ou nos subúrbios, de ser alfabetizada ou analfabeta, de estar empregada ou desempregada.

Rompendo com a Cultura da Dependência

Às vezes, pode ser um desafio para a família média da América Latina agir, defender direitos e vontades e agir independentemente de médicos, do governo e de suas próprias famílias. Isso pode ser chamado de "cultura da dependência". Algumas famílias não acreditam que tenham poder para mudar nada em suas vidas e podem se tornar vítimas da vida.

Essa cultura da dependência vem, talvez, da instabilidade histórica, política ou econômica em alguns países, onde tem sido praticamente impossível realizar mudanças pessoais. Como você pode planejar seu futuro quando o futuro muda a cada dia com desastres naturais, reviravoltas econômicas ou repressão política?

Outras pessoas pensam que a pobreza é o motivo para o sentimento de desamparo; pessoas empobrecidas simplesmente não têm recursos. Mas um médico na Argentina sente que o motivo não é esse. "É a cultura social, e não necessariamente a pobreza, que importa. As famílias não planejam o futuro e essa é a cultura". Essa tendência à dependência pode ser fatal quando envolve uma família com uma criança que tenha um distúrbio do sangue. "As famílias querem tratamento agora", disse o médico. "Em vez disso, deveriam pensar que isso pode acontecer novamente e que deveriam se educar. Mas elas querem apenas parar o sangramento e ir para casa".

Mais que o tratamento, os médicos e as organizações de hemofilia na América Latina querem educar os pais e torná-los ativos em seus cuidados com seus filhos. Isso significa que como pai ou mãe você não pode ser dependente; você tem que ser corajoso e agir. Agir pode ser tão simples quanto educar a si mesmo sobre hemofilia: lendo, aprendendo como administrar o tratamento ou buscando e encontrando-se com outras famílias com hemofilia. Ou pode ser tão complexo quanto fazer perguntas para autoridades – equipe do hospital e governo – sobre a falta de tratamento, organizando um plano e reunindo-se.

Unidade da América Latina

A hemofilia é um distúrbio raro de coagulação do sangue, geralmente herdado e que normalmente afeta somente homens. Independentemente do país, a hemofilia ataca com uma freqüência previsível todas as etnias, raças e grupos religiosos. Podemos ser norte-americanos, mexicanos, venezuelanos ou brasileiros, mas nosso sangue é o mesmo. Todos precisamos de certas proteínas em nosso sangue para fazê-lo coagular adequadamente. Nosso ente querido com hemofilia nasceu sem uma dessas proteínas do sangue. Sem ela, um machucado, um corte, um acidente ou às vezes apenas uma caminhada ou jogo normais podem causar um sangramento que não pára.

A América Latina é uma região bonita, rica em recursos naturais, cultura e história e cheia de pessoas afetuosas. A comunidade de hemofilia da América Latina está entre as mais generosas, protetoras e bondosas do mundo. Ana e eu conhecemos bem essa comunidade; conhecemos muitas famílias afetadas pela hemofilia e muitas pessoas e organizações médicas dedicadas a ajudar àqueles com hemofilia.

Ana vive com as realidades diárias de hemofilia, pobreza e falta de tratamento em seu trabalho com a comunidade de hemofilia nicaragüense. Eu viajei por nove países na América Latina, todos muito diferentes. Estivemos nos países mais pobres e nos mais ricos. Passamos tempo nas casas dos mais carentes, ouvindo suas histórias, aconselhando-os, abraçando os pais e brincando com as crianças. E visitamos alguns dos mais privilegiados, admirando seu sucesso e respondendo às suas perguntas. Todas as histórias são diferentes. Todas são especiais. Todas merecem ser relatadas.

Da Venezuela ao México, da República Dominicana ao Brasil, quanta diferença no território, na cultura e nas pessoas! E ainda assim, uma coisa une todas as famílias na América Latina – o amor por seus filhos com hemofilia. As famílias querem encontrar o melhor tratamento, dadas as circunstâncias, e ajudar seus filhos a viver uma vida que tenha importância, uma vida que possa realizar seus talentos, sonhos e potenciais. Não importa de que país da América Latina você seja, não importa o nível de tratamento que você receba, por favor, saiba que como pai ou mãe, você é o responsável e o protetor de seu filho. Você é a sua primeira linha de defesa e precisa se armar para lutar não apenas contra a hemofilia, mas também contra a ignorância. Arme-se com educação sobre a hemofilia. Este livro pode ser seu professor. Leia um pouquinho todos os dias. Tente entender as informações e, então, aplique-as à sua vida diária.

E inspire-se na fé e perseverança tremendas que tantos pais e pacientes mostram em suas histórias. Você conhecerá a Mara da Argentina, cujo filho com hemofilia, Gabriel, também tem paralisia cerebral e está para sempre preso a uma cadeira de rodas, mas que o vê como um tesouro que lhe foi presenteado pelo céu; Maria e Roberto do Brasil, que criaram, com sucesso e agradecidos, três rapazes com hemofilia e mais cinco crianças sem hemofilia, a despeito da pobreza e da falta de tratamento médico; e Fendi, da República Dominicana, que superou os sangramentos, conseguiu entrar para a faculdade, encontra tempo para ser voluntário em sua fundação nacional de hemofilia e está sempre sorrindo. Essas são as faces da hemofilia na América Latina. Essas são pessoas que querem que você leia suas histórias, aprenda com elas e continue com esperança para o futuro.

CAPÍTULO DOIS

Enfrentando o Diagnóstico

Quando Orlando, com dez meses de idade, cortou sua gengiva e sangrou, sua mãe Gabriela, uma jornalista de Ecatepac, no México, levou-o ao hospital. Era estranho; suas gengivas não paravam de sangrar. Os exames de sangue no início não indicaram nada incomum e os médicos queriam mandá-la para casa. Mas Gabriela se recusou a acreditar que não havia nada errado. Continuou fazendo perguntas e o levou a outros médicos.

Uma noite, enquanto esperava por outros exames, assistiu a um programa de televisão sobre hemofilia. Estava interessada, mas não ficou pensando muito no assunto naquele momento. Alguns dias depois chegaram notícias que mudaram sua vida para sempre. "Quando eles me falaram sobre o diagnóstico de hemofilia do meu filho, eu senti como se… um balde de água fria tivesse sido jogado sobre mim", ela recorda. "Estava muito assustada. Sofri muito. Não existe histórico de hemofilia na família. Mesmo quando eles fizeram a **circuncisão**[1,2] com cinco meses de idade, ele não teve um sangramento".

Gabriela vivenciou o que muitos pais de crianças com hemofilia experimentam: choque, medo e descrença. Talvez você também seja a mãe ou o pai de um bebê recém-nascido, recentemente diagnosticado com hemofilia. Quando você olha para seu filho, que pode parecer tão perfeito do lado de fora, você pode indagar: "Que distúrbio é esse? De onde vem? Como vou criar meu filho?".

Na verdade, você pode sentir muitas emoções diferentes e poderosas. Alguns dos nossos sentimentos podem ser positivos: você é tão feliz por ter um filho! Alguns sentimentos serão negativos: você está triste e assustado porque o seu filho tem um problema médico. Você pode ter dito: "Não nos importamos se o nosso bebê é um menino ou uma menina, desde que o bebê seja saudável!". Contudo, com o diagnóstico de hemofilia, a imagem de um bebê perfeito se quebra como um espelho que parte. O diagnóstico pode traumatizar a família inteira e criar um estado de crise.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.
[2]Circuncisão é a remoção cirúrgica do prepúcio (a pele que cobre o pênis). Este procedimento é normalmente executado depois do nascimento por motivos de saúde ou religiosos. É o procedimento cirúrgico mais comum nos Estados Unidos e é também executado em jovens judeus e mulçumanos. Apesar de não ser comumente realizado na América Latina, algumas famílias o solicitam. É uma forma comum de alguns pais descobrirem que seu filho tem um distúrbio do sangue.

O repentino fluxo de emoções liberadas quando você descobre que o seu filho tem hemofilia pode, na verdade, ajudá-lo a lidar com o diagnóstico. Pode ajudá-lo a mudar da crença de que todas as crianças deveriam nascer saudáveis – que nada poderia possivelmente dar errado com o seu filho – para uma nova realidade, onde o seu lindo filho tem um distúrbio permanente do sangue.

> *Quando o médico nos disse que hemofilia era um distúrbio de coagulação do sangue, achamos que fosse muito fácil de resolver. Pedimos a ele para trocar imediatamente todo o sangue do Angel! Claro, levou algum tempo para que entendêssemos que era um distúrbio genético – Francisco, pai do Angel, de 4 anos, do México.*

Nossos sentimentos tumultuados podem vir da compreensão de que hemofilia é algo que não podemos controlar. Como adultos, esperamos ter algum controle sobre nossas vidas – nossa casa, nossa fonte de renda, nossa habilidade de criar os filhos. Como pais, nos sentimos responsáveis por oferecer uma vida estável e segura aos nossos filhos. Hemofilia é algo que nós não planejamos ou esperamos e parece desafiar nossa habilidade como pais.

Lidar com o diagnóstico de hemofilia pode ser um momento difícil; pode até ser um momento de trevas. Tente ser paciente consigo, com seu cônjuge ou parceiro e com os membros da família. Este é um período transitório. Você está trabalhando duro para entender e aceitar a realidade de viver com hemofilia, e isso leva algum tempo.

Sentimentos Iniciais Comuns

Quando os pais descobrem que seu filho tem hemofilia, é normal para eles ter emoções intensas e experimentar muitos sentimentos diferentes. Cada pai ou mãe pode expressar esses sentimentos de forma diferente. Um pode chorar constantemente, outro pode socar a parede e outro ainda pode fingir que nada está errado. Alguns podem sentir um tremendo senso de perda ou até se sentir como a vítima de um crime. A coisa de maior valor, o senso de segurança sobre a saúde de seus bebês, lhes foi roubado. Os pais podem sentir que, da mesma forma que lhes foi dada essa criança preciosa, eles podem facilmente perdê-la.

Como pai ou mãe, você tem direito a todos os seus sentimentos: tristeza, raiva, negação ou medo. Você terminará superando esses sentimentos. Enquanto isso, você pode lidar melhor com o problema quando identifica exatamente o que está sentindo.

Use os termos abaixo para dar nome aos seus sentimentos. Quais destes você já vivenciou?

Estágios de Angústia

Choque

O choque é normalmente o primeiro estágio no caminho da aceitação. Você pode experimentar um torpor emocional quando descobrir que o seu filho tem hemofilia; na verdade, pode não ter nenhuma reação à notícia. Você vive sua rotina diária sem mudanças visíveis no comportamento. Esse torpor o protege do trauma de ouvir que seu filho tem hemofilia. Ao invés de se sentir prostrado ou depressivo, o que pode deixá-lo tão imobilizado que você não consegue tomar contar do bebê, você continua a cuidar dele, a preparar o jantar ou a ter vida social de forma superficial. Você ainda funciona, mas não sente nada. Não é incomum ou errado ficar em choque; é uma reação normal!

Negação

Por fim, o corpo e as emoções se ajustam e o choque desaparece. Agora as pessoas estão lhe dizendo que o seu filho tem hemofilia e que pode precisar de exames de sangue, mas você discorda: não tem nada de errado com o seu bebê! Quando você está na *negação*, acha que o diagnóstico está errado. Talvez os médicos estejam errados ou ocorreu um erro no laboratório. A negação é um mecanismo de defesa psicológico poderoso que, novamente, o ajuda a enfrentar e lhe dá um controle temporário sobre a sua vida. A negação cria quase uma barreira invisível à nossa volta e empurra os problemas para fora da barreira. Com o problema "lá fora", não temos que lidar com ele. A negação nos ajuda a ter um tempo para parar, voltarmo-nos para nossas necessidades do dia-a-dia, alimentar e dar banho no bebê e ajustarmo-nos à notícia devastadora em um ritmo com o qual podemos lidar.

> *Eu senti como se o mundo estivesse caindo em cima de mim. Eu não podia acreditar e não queria acreditar. – Media, mãe do Marco, de 6 anos, da Argentina*

A negação pode ser ainda mais forte se seu filho for diagnosticado com uma idade mais avançada. Quando uma criança de sete anos é diagnosticada, você pode indagar: "Por que ela não mostrou esses sintomas antes? Talvez o médico esteja errado". A negação pode ocorrer até quando se sabe que existe hemofilia na família e quando a mãe sabe que ela é uma **portadora**.

> *"A sua raiva é uma reação normal de enfrentamento, uma abertura para a frustração que você sente por sua incapacidade de fazer a hemofilia desaparecer."*

Raiva

Quando a negação passar, você pode entrar no terceiro estágio, *a raiva*. Você pode pensar: "Por que isso tinha que acontecer com nosso bebê? Não é justo que ele tenha que sofrer!". Você se sente enganado de ter um bebê perfeitamente saudável, como todo mundo (ou pelo menos era o que você pensava!). Sua raiva pode ser direcionada para algo, como Deus, a Mãe Natureza ou o destino, ou para alguém, até mesmo o seu cônjuge!

> *Eu tinha tanta raiva que até deixei de acreditar em Deus. Eu simplesmente não queria acreditar que meu filho tivesse isso! Era sério demais. Perdi minha fé por um tempo. Quando comecei a aprender sobre hemofilia, me acalmei. Agora me sinto tranqüila com relação a ela. Passei a acreditar novamente. Comecei pedindo a Deus para, por favor, me dar a aceitação e agora agradeço a Deus porque meu filho está vivo. – Lúcia, mãe do Danielo, de 7 anos, do Brasil*

A raiva pode nascer dos seus sentimentos de frustração por não poder controlar o curso dos eventos. A hemofilia está aqui para ficar. A sua raiva é uma reação normal de enfrentamento, uma abertura para a frustração que você sente devido à sua incapacidade de fazer a hemofilia desaparecer. Parabéns! Ter raiva significa que você começou a aceitar a hemofilia como parte da sua vida. Use-a como um

sinal de aceitação e como uma sugestão de que você pode precisar falar com alguém que possa ajudar.

Angústia

Quando você aceita que o seu filho tem um distúrbio do sangue para a vida toda, você pode sentir tristeza e *angústia*. Por que sofrimento? Como o pai do Javier, do México, colocou: "O desejo número um é que nossos filhos sejam perfeitamente saudáveis". Você está lamentando a perda de um sonho, o sonho de um filho saudável ou "perfeito". Você perceberá com o tempo que a hemofilia não significa que seu filho não seja saudável. Você também pode lamentar pela dor que ele sentiu recentemente, talvez pela agulha de um exame de sangue ou por um sangramento do joelho. Você pode chorar, desejar ser abraçado ou confortado ou ter dificuldades para encontrar felicidade nas coisas que antes o faziam feliz. Tristeza é normal quando o ajuda a aceitar o diagnóstico e expressar seus sentimentos de perda.[3] Tristeza mal resolvida, no entanto, pode virar depressão e interferir com o funcionamento diário.

> *Sentimos como se nossas vidas tivessem terminado. Começamos a chorar e acreditamos que não havia mais futuro para nós. A depressão se tornou tão forte que até pensei em cometer suicídio. Pensei que a melhor coisa a fazer seria desaparecer da vida do meu marido para que ele pudesse recomeçar com outra mulher e ser feliz. – Anônimo, do México*

Culpa

À medida que os pais aprendem a aceitar o diagnóstico da hemofilia, eles podem tentar culpar algo ou alguém. Infelizmente, quando ouvem que seu filho tem um distúrbio genético os pais – especialmente as mães – podem se culpar e sentir um enorme senso de *culpa*. Como na maioria dos casos de hemofilia a mãe transmite o distúrbio para o filho, uma mãe portadora pode se sentir responsável por passar para frente este **gene** "ruim" mesmo sabendo que ela não pode controlar a transmissão da hemofilia.

> *Senti-me mal porque as mães são as portadoras e me senti culpada. Eu sei que não dei isso para ele, mas me sinto assim. – Susanna, mãe do Ivan, de 3 anos, da Argentina*

[3]Sentimentos profundos de tristeza, perda da alegria e inabilidade de funcionar normalmente por um período maior que duas semanas podem ser sinais de depressão clínica. Se você ou seu ente querido experimentam isso, procure um orientador (como, por exemplo, um assistente social ou um terapeuta) que possa ajudá-los a aprender como superar esses sentimentos imobilizantes.

O sentimento de culpa é uma reação normal dos pais. As expectativas são tão altas quando um bebê nasce, que você não consegue não se sentir culpado. Mesmo que a ocorrência de hemofilia não possa ser controlada geneticamente. Você pode controlar a cor dos olhos do seu filho? A cor do cabelo? Qual será a sua altura? Claro que não! É verdade, seu filho pode ter hemofilia por causa do seu gene, mas você não escolheu ser uma portadora e passar esse distúrbio para seu filho. Nada que você fez durante a gestação – muito álcool, estresse ou cigarro – causou isso. O que você está sentindo é normal, mas o que você está sentindo não é *real*. Seja a vontade de Deus, como acreditam alguns, ou somente o resultado de uma pequena **mutação genética**, explicável pelos princípios científicos, seu filho tem hemofilia por razões além do seu controle. Não se culpe.

Aceitação

Finalmente, os pais aprendem a aceitar que seu filho tem um distúrbio crônico do sangue. Aqueles que tiveram pais ou irmãos com hemofilia podem atingir esse estágio de aceitação mais rápido. Os sentimentos profundos podem persistir, talvez por anos, mas a aceitação ajuda os pais a começar a agir em direção a um cuidado melhor para seus filhos. Crianças com hemofilia precisam que seus pais aceitem o distúrbio e ajam, para que elas possam ter a melhor vida possível, não importando as circunstâncias. A aceitação da hemofilia de um pai significa que a criança irá aceitá-la, com suas limitações, mas também com suas vastas possibilidades.

> *Meu irmão também tem hemofilia. Senti-me muito triste quando reconheci o hematoma[4] no meu bebê como um sintoma de hemofilia. Quando eles confirmaram o diagnóstico, não foi uma grande surpresa porque, bem lá no fundo, nós já sabíamos. – Luisa, mãe do Sérgio, de 14 anos, da Nicarágua*

[4]Um sangramento do tecido; contusão.

Aceitando o Diagnóstico

"Lucas é o primeiro com hemofilia em nossa família. Foi uma surpresa porque eu não sabia nada sobre hemofilia. Foi descoberta quando ele tinha 4 meses de idade; eles o vacinaram no bumbum e ficou inflamado. Ele teve que ser hospitalizado. Achei que este episódio não era normal. Então me lembrei de ver manchas roxas na lateral do corpo dele.

"Estava sob muita pressão com relação à vacinação. Os médicos me diziam que eu tinha batido no meu filho. Chorei, dizendo a eles que nunca havia batido no meu filho. O pediatra disse, 'Você pode me contar. Ficará entre nós'.

"Mais tarde, quando as manchas roxas apareceram, decidi ir a outro médico, e ele me disse que o Lucas tinha falta de vitamina C e tinha fragilidade capilar. 'Não se preocupe, daremos a ele algumas vitaminas', ele disse. Ele pediu alguns exames de sangue, que voltaram anormais. Ele me chamou e disse, 'É um pouco mais sério do que pensei. Vou lhe mandar para um **hematologista**'.

"No momento em que a hematologista viu as manchas roxas, ela disse que poderia ser hemofilia. Perguntei a ela, 'O que é hemofilia?'. Ela disse gentilmente, 'Vamos fazer os exames primeiro e se eles forem positivos, explicaremos'.

"Eles me enviaram para São Paulo para os exames. Quando recebemos os resultados, meu marido os abriu. Ele estava ansioso. Lembro-me que ele me chamou e me disse para ficar calma; os resultados eram positivos, menos de 1%.

"Decidimos estudar. Meu marido já tinha dois diplomas mas decidiu ter um diploma em hematologia porque ele realmente queria curar o filho dele. Você espera que seu filho seja saudável e nós tivemos um menino perfeito e saudável, mas sete meses depois descobrimos que ele tinha hemofilia. É complicado para as pessoas até você realmente começar a pensar 'isso é real' e você tem que encarar". – *Josilei, mãe do Lucas, de 10 anos, do Brasil*

Mudando Seu Enfoque

A questão do controle é a maior razão pela qual os pais podem negar a hemofilia ou sentir raiva ou frustração. Uma das melhores formas de ajudar a reconquistar o sentimento de controle é mudar o enfoque. Existem coisas na vida que você pode controlar e coisas que você não pode. Tente focalizar naquelas que você pode controlar, não no que não pode ser mudado.

A hemofilia do seu filho é um exemplo de algo que não pode ser mudado. Examine seus pensamentos. Que tipo de perguntas você faz sobre hemofilia? Você pergunta: "Por que meu filho tem hemofilia?". Não existe resposta! Se você faz perguntas como essa, pode encontrar respostas negativas, como por exemplo: "Devo merecer isso", "Estou sendo punido" ou "Minha esposa deu isso para o meu filho".

> *Minha primeira reação foi: "POR QUÊ?". Senti-me como se estivesse em um quarto escuro. Pensei que meu filho poderia morrer a qualquer momento. Precisávamos de informação. – Esperanza, mãe do Jesús, de 13 anos, do México*

Ao contrário, tente fazer perguntas que começam com "Como?". Por exemplo: "Como posso aprender mais sobre hemofilia?" ou "Como posso encontrar pessoas para apoio?". O primeiro tipo de pergunta reforça os sentimentos negativos. O segundo leva a ação. E ação leva a respostas e soluções.

> *Existem toneladas de coisas que poderiam estar erradas. Pare de pensar e indagar por quê, por quê, por quê. Você tem que procurar por respostas, não problemas! – Mara, mãe do Gabriel, de 6 anos, da Argentina*

Com a prática, os pais podem treinar a si mesmos para focalizar as coisas positivas que lhes darão forças e um novo senso de controle. Como é possível um pai que está lutando para sobreviver e que tem uma criança com hemofilia às vezes parecer mais feliz, mais positivo e mais cheio de forças do que um pai rico com acesso aos medicamentos? É tudo uma questão de enfoque e atitude. Evite ficar paralisado no passado, na opinião de outras pessoas ou nas coisas horríveis que podem acontecer, que na verdade talvez nunca aconteçam! Não focalize na única coisa errada com o seu filho. Concentre-se nos milhões de coisas *certas* com seu filho! Concentre seu foco em suas habilidades como um bom pai ou mãe e no que você pode fazer agora para tornar a vida melhor.

O Centro de Tratamento da Hemofilia

Outra forma de superar e aceitar o diagnóstico é consultar um médico ou uma enfermeira compassivos, que saibam algo sobre hemofilia, talvez alguém que tenha outros paciente com hemofilia. Um bom médico, que sabe pouco ou nada sobre hemofilia, pode ser um médico ruim para uma criança com esse problema.

> *Meu marido estava muito triste porque ele pensou que nosso filho fosse morrer. Por sorte, encontramos uma enfermeira que nos confortou e nos ajudou a entender a hemofilia. Com o tempo, começamos a nos acalmar. – Dalis, mãe do Roddy, de 15 anos, da Venezuela*

O ideal seria que seu filho fosse tratado em um ***centro de tratamento da hemofilia (CTH)****. Um CTH é normalmente um hospital ou parte de um hospital com uma equipe dedicada de médicos especialistas em hemofilia.*[5] *Eles podem responder às suas perguntas e diminuir suas ansiedades. O enfoque não é somente no tratamento de ferimentos ou sangramentos, mas em oferecer cuidado a longo prazo, aconselhamento genético e familiar, cirurgia, psicologia, educação, fisioterapia e fornecimento de* **fator de coagulação** *específico para pacientes com hemofilia. São Paulo, no Brasil, uma cidade de 15 milhões de habitantes, tem três centros de tratamento dentro de grandes hospitais. Todos os tipos de serviços para hemofilia são oferecidos e as crianças são bem tratadas. Em Brasília, a capital, o CTH tem uma grande área de brincadeiras para as crianças, uma piscina terapêutica externa e uma sala de fisioterapia bem equipada. Isso além de todos os serviços médicos regulares oferecidos aos pacientes. Em Buenos Aires, na Argentina, a própria fundação de hemofilia oferece tratamento multidisciplinar e tratamento integrado para os pacientes, com salas de tratamento localizadas na sede.*

[5]Uma lista detalhada dos membros da equipe e seus papéis é oferecida no Capítulo 6.

A realidade é, no entanto, que existem muito poucos CTHs na América Latina. Eles estão normalmente disponíveis nas capitais, mas uma grande parte das famílias com hemofilia vive em áreas rurais. Essas áreas não têm nenhuma instalação médica. Na Nicarágua, as famílias são encaminhadas para a Cruz Vermelha Nicaragüense na capital Manágua, onde elas recebem tanta ajuda quanto a equipe consegue dar. O que pode ou não incluir o **concentrado de fator**, uma vez que o país depende totalmente de doações. Dependendo do país e da cidade, o tratamento da hemofilia pode variar de muito bom até inadequado.

> *O tratamento completo não consiste apenas na aplicação do fator. Normalmente as famílias têm problemas emocionais para aceitar o diagnóstico. É essencial ter apoio psicológico em um CTH. O apoio emocional de que os pacientes e suas famílias precisam não pode ser fornecido apenas pela equipe médica. – Minerva Noemí Zabala d'Elia, psicóloga, Centro Nacional de Hemofilia, Venezuela*

Por isso é tão importante encontrar um médico compassivo que seja competente com relação à hemofilia. Você terá muitas perguntas e tem o direito de fazer todas elas. Você receberá muita informação, mas não espere entender tudo de uma vez. Leva um bom tempo para se sentir confortável com a nova linguagem da hemofilia.

> *Nossa vida começou a ter significado novamente quando nos registramos em nosso centro de tratamento. Os hematologistas nos deram confiança. Fizeram-nos valorizar a vida. Junto com o pessoal do banco de sangue e os psiquiatras, formamos em verdadeiro time. Eles nos deram as informações e nos ajudaram a conseguir tratamento. – María Elena, mãe do Luigi, de 17 anos, do México*

Quanto mais você aprende, mais equipado você fica para controlar suas emoções. No entanto, um médico informado que não tem carinho e compaixão não acalmará seus medos. Um diagnóstico ou informação sobre hemofilia dado de uma forma clínica e fria, sem preocupação com os sentimentos, pode fazer com que você se sinta pior e com mais medo! É aí que você precisa encontrar outras fontes de apoio.

> *Senti-me triste com o diagnóstico e queríamos que os médicos nos dissessem mais. Apesar de estarmos muito tristes, eles nos disseram com brutalidade, sem delicadeza. Eles não nos deram nenhuma informação para levar para casa. – Virinia, mãe do Will, de 7 anos, da Venezuela*

> *O diagnóstico teve um grande impacto sobre nós. Tivemos que esperar quatro dias para obter os resultados. O pediatra que estava cuidando do bebê não estava bem informado e nos assustou muito com o prognóstico. Ele não tinha informação adequada. Graças a Deus eles nos contaram sobre a Fundação da Hemofilia, onde encontramos um pouco de esperança e informação suficiente. – Liliana, mãe do Alan, de 13 anos, da Argentina*

"Quanto mais você aprende, mais equipado você fica para controlar suas emoções."

Organizações Nacionais e Grupos de Apoio

Mesmo profissionais médicos não têm todas as respostas e informações de que precisamos para criar nosso filho com hemofilia. Pergunte ao seu médico se existe uma organização nacional de hemofilia.[6] Contate-a. A equipe pode fornecer informações por escrito, um boletim informativo, uma pessoa para falar com você que seja informada sobre como ser pais de crianças com hemofilia e ajudar a obter o **fator**. A sua organização pode estar bem estabelecida, como aquelas na Venezuela, Brasil e Argentina, ou pode ser nova e em desenvolvimento. Se você não conseguir as informações de que precisa na sua própria organização, escreva para outras organizações na América Latina para obter ajuda.

> *No início fiquei desesperado. Sentimo-nos mais calmos apenas quando chegamos à Fundação. Quando consegui a informação, me senti bem logo de cara. Fomos para as reuniões de pais e começamos a aprender. – Eduardo, pai do Javier, de 5 anos, da Argentina*

Além da sua organização nacional, algumas das melhores informações do dia-a-dia que você receberá podem ser obtidas de outros pais. Sua organização nacional pode já ter um grupo de apoio estabelecido que se encontra regularmente, como o da República Dominicana, que se reúne todo mês. Pode, também, haver grupos informais organizados pelos pais. Você pode querer começar o seu próprio grupo. Pode pedir para deixar seu nome e número de telefone com o seu centro de tratamento para que pais interessados possam contatá-lo. Se o seu hospital não tem um centro de tratamento e você não mora perto de outras famílias, você pode encontrar grupos de apoio geral em igrejas ou organizações de serviço.

> *Senti-me tão culpada! Mas depois que comecei a me encontrar com outros pais, não me senti mais culpada. Conheci outras mães e filhos e então outras pessoas que tinham os mesmos problemas. – Edinoran, mãe do Rafael, de 12 anos e do Marcello, de 9, do Brasil*

Grupos de apoio desempenham uma importante função. Eles podem ajudá-lo a encontrar famílias parecidas com a sua, que estão encarando os mesmos problemas que você. Pais de crianças mais velhas oferecerão conselhos sobre o que esperar em diferentes idades e dicas práticas para prevenir contra machucados. Você encontrará pessoas que o ouvirão quando você desabafar sua

[6]Consulte o Apêndice C.

raiva, suas preocupações e frustrações e que compartilharão suas preocupações mais profundas. Acima de tudo, você verá que não está sozinho.

Muitas famílias estão enfrentando sentimentos difíceis, lutando com suas preocupações médicas e precisando de informações e companheirismo. Existem famílias mais experientes que sentiram o que você está sentindo agora. Eles podem lhe dizer como aprenderam a enfrentar. Conhecendo outras famílias, você se sentirá parte de uma comunidade maior com pessoas que o compreendam. Você pode se sentir mais confortado e cuidado. Começará a sentir-se mais positivo e sob controle.

Obtenha Conhecimento e Ganhe Autonomia

Não importa de que país você é ou se existe ou não um centro de tratamento na sua área, sempre existe bastante material de leitura gratuito sobre hemofilia e grande parte está em espanhol.[7] Consulte a lista de recursos no Apêndice C. Pode haver livros, revistas e vídeos para crianças e pais, disponíveis em seu país. Se possível, escreva, ligue, envie um fax ou um e-mail para receber informações sobre uma variedade de tópicos relacionados à hemofilia. Você pode levar essas informações para sua enfermeira ou hematologista para discuti-las com eles, ter suas perguntas respondidas ou até instruí-los!

> *Depois de 12 anos, eu aceitei e entendi o diagnóstico. Passei por muitos estágios, sempre expressei o que sentia, mas nunca fiquei paralisada. Escrevi, li, encontrei informações, viajei, briguei com o sistema de seguro social e até briguei com os médicos. Hoje o Pablo está recebendo profilaxia com concentrados recombinantes e não tem nenhum dano de articulações. – María, mãe do Pablo, de 12 anos, da Argentina*

Peça para ser colocado na mala direta da sua organização nacional para eventos sociais e boletins informativos futuros. Eles também podem ter uma biblioteca com livros e vídeos. O segredo é *agir* para fazer acontecer. Ninguém pode fazer isso por você. Você tem que buscar a informação. Você tem que perguntar: "Que materiais educacionais você tem para mim, que sou pai ou mãe de uma criança com hemofilia? Como posso consegui-los?".

[7]No momento em que este livro foi escrito, não existia muita informação em português falado no Brasil.

Senti-me muito mal; senti como se fosse alguma punição. Não era o que estava esperando para o meu filho. Por que ele não podia ser como os outros bebês? Quando aprendi mais sobre hemofilia, me senti mais calmo. – Carlos, pai do Bryan, de 2 anos, da Venezuela

No mundo em desenvolvimento, a alfabetização pode ser um desafio para muitas pessoas. Existem muitas pessoas que não sabem ler ou sabem ler só um pouquinho. Isso significa que será difícil, mas não impossível, ler as várias publicações disponíveis. Não deixe que isso impeça os membros da sua comunidade de obter acessar às publicações. Forme um grupo de apoio para se encontrar com as famílias, onde materiais sejam lidos para elas. Use figuras para ajudar a educar. A World Federation of Hemophilia (WFH – Federação Mundial de Hemofilia) tem uma pasta chamada *Hemofilia em Figuras*,[8] uma ferramenta útil de que a equipe médica pode se valer para ensinar as famílias sobre a hemofilia.

Quando você está mais informado sobre hemofilia, pode se preparar melhor. Quando você está mais preparado, tomará decisões melhores. Quando toma decisões melhores, sentirá um forte senso de controle. Com um forte senso de controle, você se sentirá menos triste, menos chateado e mais positivo. Pode se transformar em um forte apoio para seu filho, alguém que pode informar aos médicos, enfermeiras e parentes sobre aquilo de que ele precisa e quando. Como resultado, seu filho receberá o melhor tratamento disponível da pessoa que mais o ama – você.

[8]Disponível para profissionais de saúde e organizações de hemofilia; também disponível em formato PDF no site na Web da World Federation of Hemophilia (WFH – Federação Mundial de Hemofilia), no site www.wfh.org.

Enfrentando o Diagnóstico

Resumo

- Você não está sozinho.
- Você tem permissão para sentir as emoções que está sentindo.
- Identifique seus sentimentos.
- Você pode sentir choque, negação, raiva, depressão ou culpa.
- Essas emoções são normais e podem ajudá-lo a aceitar o diagnóstico.
- Dê a você mesmo permissão para sentir.
- Reserve um tempo para trabalhar suas emoções, talvez com psicoterapia, workshops ou grupos de apoio.
- Focalize no que você pode controlar, não no que você não pode mudar.
- Aprenda tudo o que puder sobre hemofilia.
- Encontre apoio em um centro de tratamento, na sua organização de hemofilia ou com outros pais.
- Ame seu filho sem se importar com mais nada.

CAPÍTULO TRÊS

Como Pais e Mães Enfrentam Diferentemente

Se você é um pai ou uma mãe de uma criança com hemofilia, a hemofilia aproximou você do seu cônjuge ou causou problemas no seu relacionamento? Você está preocupado com a forma como seu parceiro está agindo ou se sentindo? A hemofilia é uma grande fonte de estresse e homens e mulheres enfrentam o estresse de maneiras diferentes. Mas existem formas de superar o estresse e até de se aproximar durante esse período desafiante.

Como todas as pessoas, pais e mães têm muitos sentimentos profundos e às vezes turbulentos. Ambos, pais e mães, precisam de apoio emocional, mesmo que seja apenas alguém que os escute. Alguns casais buscam apoio um no outro e o encontram:

> *Felizmente, meu marido é amável e compreensível. Ele nunca mostrou reprovação ou me rejeitou. Ele tem me apoiado sempre. – Patricia, mãe do Miguel, de 20 anos e do Isaac, de 16, do México*

Outros acham que seus cônjuges pioram o problema culpando, ignorando ou até deixando a família. Uma mulher nos disse que seu marido a deixou porque ele "não podia aceitar que seu filho fosse doente". Por que algumas pessoas escolhem esse caminho? Como podemos ajudar nosso parceiro ou cônjuge a aceitar o diagnóstico e tornar-se um membro da família que dá mais apoio?

Por que Homens e Mulheres Enfrentam Diferentemente?

Não é incomum para pais e mães ter reações muito diferentes ao diagnóstico de seu filho. Na verdade, isso é normal. Um pai pode chorar muito, enquanto outro pode se sentir deprimido e calado. Um pai pode parecer indiferente e retraído, enquanto outro pode falar e procurar outros para obter ajuda. Apesar de cada pessoa reagir de uma forma única, homens e mulheres tendem a seguir certos

padrões quando reagem ao estresse. Entender esses padrões pode ajudar os pais a lidar melhor com o comportamento de seu parceiro e a aprender maneiras de ajudá-lo a enfrentar o problema.

Homens e mulheres tendem a valorizar coisas diferentes em seus relacionamentos. Em geral, as mulheres valorizam a comunicação, falar e compartilhar com os outros, explorar os sentimentos e buscar ou oferecer apoio emocional. Elas confiam nos outros. As mulheres tendem a ser as pessoas que provêm cuidados na sociedade, como enfermeiras, professoras e provedoras de assistência às crianças.

Por natureza, os homens querem consertar coisas e preferem fazer isso independentemente, o que reforça uma auto-imagem de competência e controle. Eles gostam de ser solucionadores de problemas e tomadores de decisões, e não gostam de parecer dependentes dos outros. Homens geralmente têm posições de controle na sociedade, como políticos, policiais e empresários.

Na cultura da América Latina, a sociedade valoriza muito o homem ser fisicamente forte, competente e poderoso em casa e na comunidade. Existe também uma expectativa de que as crianças do sexo masculino sejam fisicamente bem formadas, ativas e competentes. Esses são atributos positivos, mas existe um lado negativo nessas expectativas.

> *O pai tem mais dificuldade para aceitar a hemofilia e costuma evitar o problema. A mãe começa primeiro a trabalhar com o médico e as enfermeiras, a equipe abrangente. O pai normalmente pensa: "Eu não sou um hemofílico, então como isso pode ser possível? Eu sou um cara saudável. Meu pai e meu avô são saudáveis". – Júlio César de Paula, enfermeiro coordenador do Hospital de Apoio, no Brasil*

O lado negativo dessas expectativas é que, independentemente do país, pais e mães tendem a esperar que as mães cuidem da casa e de todas as tarefas relacionadas aos filhos, mesmo que um filho com condições médicas crônicas precise de ambos os pais nessa função. As mães às vezes vitimizam a si mesmas esperando que os pais fiquem distantes e passivos e, dessa forma, reforçam esse comportamento compensando-o excessivamente e culpando seus parceiros.

Se pais e mães não entendem como seus parceiros enfrentam o estresse, eles normalmente experimentam tensão, ressentimento e conflitos. Uma mãe pode não entender que o diagnóstico de hemofilia pode roubar de um homem seu sentimento de competência; esse distúrbio novo e aterrorizante é algo que ele não pode consertar. Um pai pode ficar retraído por um tempo para pôr em ordem seus sentimentos e buscar soluções independentemente. A mãe pode então se sentir ferida e ressentida. Ela pode sentir que ele não está simplesmente retraído para buscar uma solução, mas negando apoio emocional a ela, na hora em que ela mais precisa dele. Esse tipo de reação de um para com o outro pode piorar a situação no momento em que o bebê com hemofilia mais precisa de seus pais.

A Reação Típica da Mãe

Quando sob estresse, como aquele produzido pelo diagnóstico de hemofilia, as mães normalmente respondem emocionalmente. Como as mulheres tendem a valorizar a comunicação e o apoio, as mães podem dar vazão às suas emoções chorando abertamente, falando sobre hemofilia com os outros ou se preocupando excessivamente. A atenção que elas recebem as conforta. Elas também tendem a se enredar em um problema. Podem se perguntar: "Por que eu?", como se elas tivessem feito algo para merecer esse estresse, ou sentir-se culpadas por transmitir hemofilia geneticamente, como se elas tivessem, pessoalmente, causado o distúrbio.

> *O primeiro impacto foi a depressão profunda. Eu costumava chorar o dia inteiro. Meu marido ficou muito forte e calmo. Isso me ajudou muito. – Talía, mãe do Pedro, de 16 anos, do México*

O que um pai tem que fazer para entender a reação de uma mãe? O diagnóstico pode deixar uma mãe se sentindo isolada, que falhou como mulher e diferente das outras mães. Ela pode precisar buscar conforto em conversas. Ela quer alguém para ouvi-la, e ouvir é a melhor forma de mostrar compromisso e amor. Ela não precisa saber de fatos sobre a hemofilia ou que lhe dêem uma solução para fazê-la se sentir melhor.

O melhor que um pai pode fazer é ficar com sua esposa, mostrar a ela que ela é valorizada ouvindo o que ela tem a dizer, sem julgamento ou criticismo. Um pai pode tranqüilizar uma mãe simplesmente segurando a sua mão, sorrindo e dizendo: "Eu sei, entendo". Isso é muito confortante. Quanto mais ela for confortada, melhor ela se sentirá e melhor ela tratará a si mesma e a seu parceiro.

A Reação Típica do Pai

Daniel, um argentino de 28 anos com hemofilia, diz: "Os pais também ficam preocupados, mas sua maneira de lidar com o problema é diferente". Muitos homens querem resolver os problemas, mas hemofilia é algo que um pai não pode consertar. Um pai pode se sentir confuso e atordoado pelo diagnóstico. Ele pode ficar retraído emocionalmente, pelo menos por algum tempo. Por exemplo, ele pode ficar mais tempo no trabalho do que com a família, preocupar-se com esportes, TV ou hobbies, ficar mais tempo fora de casa ou parecer não ter nenhuma emoção. Um homem também pode ficar emocionalmente retraído quando se concentra mais nos fatos médicos do que nos sentimentos. Ele também pode minimizar a importância do diagnóstico com um comentário do tipo: "Hemofilia não é nada".

> *Perdi dois anos da minha vida em depressão profunda. Meu marido não entendeu o que estava acontecendo e decidiu isolar-se. – Gabriela, mãe do Orlando, de 7 anos, do México*

> *Nós dois nos sentimos muito tristes, mas não podíamos dizer isso um ao outro. Meu marido dedicou toda sua energia a programas esportivos e eu me dediquei 24 horas ao bebê, portanto nosso relacionamento sofreu muito durante os primeiros meses. – Liliana, mãe do Alan, de 13 anos, da Argentina*

O que uma mãe precisa saber sobre um pai que se retrai emocionalmente? O diagnóstico pode levar um pai a sentir como se tivesse perdido sua competência e posição de chefe do lar. Ele precisa de tempo para pôr seus sentimentos em ordem. Dê a ele algum espaço para pensar, para resolver. Não suponha que ele é insensível. Respeite suas opiniões e deixe que ele se envolva na criação e nos cuidados com a criança, se é isso que ele quer. De tempos em tempos, pergunte como ele se sente.

> *O médico me disse o que estava acontecendo, mas eu não senti o impacto. Eu guardo todos os problemas para mim, mas não sei como lidar com isso. Se minha esposa estiver tendo um problema e eu contribuir emocionalmente para agravá-lo, então ele se tornará um problema duplo. – Víctor, pai do Marco, de 6 anos, da Argentina*

Alguns pais também são expressivos e podem expressar suas emoções chorando ou até esmurrando coisas fisicamente. Tente não se assustar. Lembre-se que ele está tentando encontrar uma solução, mesmo que seja gritando ou barganhando com Deus.

> *Meu marido não tinha experiência com hemofilia, ao contrário de mim. Ele ficou muito deprimido. Quando nosso filho era bebê, meu marido se trancava no banheiro e esmurrava as paredes. Ele perguntava a Deus: "Por que não dar isso para mim?". – Liliana, da Argentina*

A Culpa como Maneira de Lidar com o Problema

Culpa é um sentimento comum quando um bebê nasce com um problema. A culpa ocorre quando alguém se sente pessoalmente responsável pelo resultado negativo de um acontecimento. Na América Latina, às vezes existem grandes expectativas de se ter um bebê "perfeito". Um bebê é um sinal de fertilidade, algo muito valorizado pelas mulheres. "As mulheres *precisam* ter filhos para serem felizes na vida. Você tem que ter um bebê para ser uma mulher, para ficar completa", diz uma assistente social. "E o primeiro *tem que ser menino*".

> *A princípio eu reneguei a Deus. Eu perguntei: "Por que eu?". Após algum tempo, percebi que a hemofilia podia ser controlada, que havia doenças piores, e encontrei consolo nisso. Mas senti muita impotência e culpa. A reação do meu marido foi de calma e aceitação. Ele me deu muito apoio e continua fazendo isso. – Maria, mãe do José, de 10 anos, do México*

Quando a família fica sabendo que a mãe está grávida, todos ficam felizes. Quando o bebê é menino, todos ficam empolgados. Quando o bebê é um menino diagnosticado com hemofilia, há um choque. A mãe pode se sentir culpada. Ela pode se sentir responsável pelo resultado "negativo". As expectativas são frustradas e a mãe sente o fracasso, mesmo não sendo culpa sua. Se ela for uma **portadora**,[1] poderá se sentir culpada por ter transmitido hemofilia à criança. Cientificamente, ela não é responsável por ter um bebê com hemofilia. Não é culpa de ninguém.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

Nunca Culpe

"O pai de Isaías nos abandonou quando eu fiquei grávida dele", disse Azucena, da Nicarágua. "Ele voltou quando soube que um filho homem havia nascido, mas quando descobriu que a criança tinha hemofilia, também me culpou e disse que nunca me ajudaria porque não era por culpa dele que a criança era doente".

Atribuir culpas significa considerar outra pessoa responsável por um resultado negativo. Isto é o oposto de sentir-se culpada. Infelizmente, no caso da hemofilia, a mãe é quem geralmente leva a culpa. A culpa lhe é atribuída por causar a hemofilia ou até por deixar acontecer um sangramento. Quem atribui a culpa? Em muitos casos, o pai. Um pai confidenciou: "No início, eu culpei minha esposa, mas me envergonhei muito disso". Algumas famílias também podem começar a apontar culpados. Eles podem tentar aliviar seus sentimentos negativos fazendo a mãe sentir-se mal.

Pense na mãe: ela acabou de dar à luz, sente muitas emoções devido aos seus hormônios e sente muito amor pelo seu filho. Agora ela tem um bebê com um grave distúrbio médico. E as pessoas que ela mais ama – seu marido, companheiro, os membros da família – a acusam de ser responsável por este distúrbio médico. Quando se trata de hemofilia, a culpa não é de ninguém.

> *Meu marido me encorajou o tempo todo. Ele me disse para olhar para o meu irmão – ele já estava na idade adulta e tinha sobrevivido. Ele me disse que cada dia das nossas vidas é contado, e que Deus não levaria Sérgio antes da sua hora chegar. Ele sempre me encorajou. – Luisa, mãe do Sérgio, de 14 anos, da Nicarágua*

"Quando se trata de hemofilia, a culpa não é de ninguém."

Por que culpamos uns aos outros? É uma maneira de se mascarar o medo. Talvez, interiormente, o pai esteja realmente com medo. Ainda assim, é muito mais útil e honesto quando ele diz: "Querida, eu tenho medo da hemofilia, mas vou ajudá-la", ao invés de "Você é a culpada pela hemofilia!". A primeira reação é a de um homem que tem confiança suficiente em sua masculinidade para mostrar seus sentimentos. A segunda é a de um homem assustado que não consegue compartilhar seus sentimentos.

> *Quando nosso filho se machuca, meu marido fica zangado comigo. Meu Deus, é um inferno! Às vezes, é muito típico dos homens brasileiros, culpar… as mulheres por tudo, porque elas têm a obrigação moral de cuidar da casa e dos filhos. Por dar [à mulher] o dinheiro para cuidar do lar, a casa deve estar perfeita, sem nenhum problema … eu fico zangada porque faço todo o possível para melhorar a vida dele e ele sempre me irrita. Estou estressada. – Giovanilda, mãe do Marcus, de 6 anos, do Brasil*

Nunca é culpa da mãe ter um filho com hemofilia. Por quê?

1. A mãe não tem controle sobre a formação genética de seu filho.
2. São necessárias duas pessoas para gerar uma criança, e não uma. A pai também contribui!
3. É o pai que determina o sexo da criança.
4. Em um terço de todos os casos de hemofilia, a mãe não sabe se é portadora.
5. Mesmo se for uma portadora e souber disso, ela não tem controle sobre qual **gene** é transmitido à criança. Sempre existe uma chance de 50% de se ter uma criança sem hemofilia.

A hemofilia afeta pessoas de todas as origens, países, raças e religiões. As pessoas têm hemofilia independentemente de serem boas, más, ricas ou pobres. Culpar a mãe, ou alguém, é uma desculpa medíocre para não aceitar a responsabilidade pessoal por tomar atitudes – a responsabilidade por cuidar da criança, confortar e tranqüilizar a mãe, saber mais sobre a hemofilia e aceitar essa nova vida com força e boa vontade.

> *A reação do meu marido foi mais calma que a minha. Ele me disse que deveríamos deixar todos esses problemas nas mãos de Deus. Ele foi um grande conforto para mim. – Maria, mãe do Eric, de 5 anos, do Brasil*

Coloque seu Filho em Primeiro Lugar

Um diagnóstico de hemofilia é o grande motivo para ficar com a família, aprender, dar apoio aos membros da família e crescer! Não é um motivo para abandonar a família. Infelizmente, muitas famílias na América Latina são famílias de só pai ou só mãe. Aproximadamente 60% são divorciados ou separados.[2] Muitas vezes a hemofilia foi citada como o motivo de um dos pais ter abandonado a família. Entretanto, a hemofilia pode ser um sintoma de muitos outros problemas em uma família. Em outras palavras, um dos pais pode ir embora, mas não apenas por causa da hemofilia. Geralmente existem outros problemas conjugais ou mesmo uma aceitação cultural do abandono. De fato, Maria do Brasil, que é mãe de uma criança com hemofilia, comentou: "É bastante comum que muitos pais deixem suas famílias".

O abandono não resolve os problemas. Como adultos, precisamos encontrar a força e a coragem para encarar nossos desafios e cumprir nossas promessas, tão dolorosas quanto possam ser, até que seja encontrada uma solução. Quando trazemos uma criança ao mundo, não podemos desistir, mas ao invés disso crescer, aprender e encontrar soluções para os desafios com que nossas famílias possam se deparar, inclusive a hemofilia.

> *No início, a maneira como reagimos um ao outro foi muito irresponsável. Nós éramos muito jovens e nos afastados um do outro ao invés de nos unir. Foi difícil aceitarmos o diagnóstico pelo medo que tínhamos. Mais tarde, quando começamos a aprender sobre a hemofilia, começamos a dar apoio um ao outro. – Alejandra, mãe do Francisco, de 9 anos, do México*

[2]Entrevista com Maria Cecília Magalhães Pinto, Presidente do Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo (CHESP), Brasil, abril de 2003.

A mãe também deve estar ciente de como suas expectativas podem afetar a reação de seu parceiro a uma crise. Às vezes ela espera que o pai seja um solucionador de problemas. Ela também espera que o pai não demonstre seus sentimentos e, assim, ela o inunda com os seus próprios. Quando a mãe é emocionalmente expressiva, o pai às vezes se sente preso ao papel de não demonstrar sentimentos.

Tente lembrar-se disso: o pai e a mãe podem sentir-se igualmente emotivos após ouvir o diagnóstico. A reação de cada pessoa ao diagnóstico pode afetar profundamente como um esposo ou parceiro reage. Quando uma pessoa está assustada e ferida, ela quer conforto e segurança por parte da outra, mas geralmente não consegue isso. Isto não significa que o parceiro não está sendo uma boa mãe ou pai. Saiba que cada pessoa sente medo, tem emoções e deseja apoio emocional.

> *Não estamos culpando um ao outro, mas lembro que nosso relacionamento ficou um pouco inamistoso. Nós nos ofendíamos facilmente, repreendendo-nos por qualquer coisa, apesar de isso não durar muito tempo. Nenhum de nós se atrevia a encarar a dor do outro.*
> *– María, mãe do Pedro, de 12 anos, da Argentina*

Um Pai Corajoso

"Muitos homens abandonam suas famílias, mas isto não aconteceu comigo. Temos que lutar juntos pela família. Temos que trabalhar muito. A hemofilia é difícil e não posso dizer que isso não tenha me afetado. Meu maior temor era o de que, por sermos muito pobres, não teríamos recursos suficientes para nos manter. Muitos pais abandonam suas famílias por causa do custo e porque eles realmente sentem medo por dentro.

"Eu fiquei desempregado durante o último ano e meio e agora estou encarregado do meu filho. Eu o trago ao centro de hemofilia e me encarrego de tomar conta das coisas em casa. Eu incentivo meu filho. Nós brincamos juntos, eu falo com ele claramente e o deixo ser livre. Eu permito que ele faça coisas 'proibidas' para que ele possa crescer em paz. Quando seu joelho ficou muito ruim, eu fiz uma prancha de skate para ele apoiar a perna. Toda vez que tenho algum dinheiro, compro alguma coisa para a família, para estimulá-los". *– José, pai do Júnior José, de 8 anos, da Venezuela*

Quando Buscar Ajuda

É preciso coragem para reconhecer quando uma relação está com problemas e precisa de ajuda. É sinal de compromisso e amor trabalhar muito para manter a família unida. Quando a hemofilia é a fonte dos problemas da família ou quando outras angústias no relacionamento, lágrimas constantes, gritos, ameaças de abandono ou silêncio mortal entre um pai e uma mãe estão sendo expressos através da hemofilia, pode ser hora de buscar ajuda através de aconselhamento.

Você pode buscar o aconselhamento de um assistente social ou psicólogo do hospital. O papel principal de um orientador é prestar atenção, ouvir suas opiniões e deixar que você expresse seus sentimentos. Às vezes ter alguém que ouça com a cabeça e o coração é suficiente para começar a curar seu relacionamento. Seu terapeuta o ajudará a lidar com os sentimentos, a mostrar para você e seu cônjuge ou parceiro as formas como vocês se ajudam e se machucam e oferecerá maneiras alternativas para se comunicarem e se ajudarem. A energia gasta na acusação e no sentimento de culpa, será substituída pelo enfoque em dar ao seu filho o melhor lar e futuro possíveis.

> *A hemofilia significou muito sofrimento para nós. Nós já tínhamos perdido um filho. Com o passar do tempo, eu tentei viver não olhando somente para a doença do meu filho. Eu pensei muito sobre o que vai passar pela cabeça do meu filho. Quero que ele supere todos os problemas. As mães deviam parar de se preocupar com a doença de seus filhos. Elas deveriam tentar ver o lado bom da doença. O lado bom é como será a vida dele. É isso que importa. Adaptar-se ao seu filho. Concentrar-se em suas qualidades. Saber que ele é uma pessoa normal. Como adultos, temos que nos adaptar à realidade da criança.*
> *– Roberta, mãe do Matheus, de 15 meses, do Brasil*

Uma criança com hemofilia precisa de pais envolvidos, que sejam instruídos sobre hemofilia. Pais e mães zangados e agressivos entre si concentrarão seu foco mais nessa raiva e menos nas necessidades da criança. A criança sentirá a raiva e o medo dos pais, o que pode afetar sua auto-imagem. Ela pode crescer pensando que por causa da sua hemofilia, causou a infelicidade dos pais. A criança possivelmente se tornará uma vítima.

Esta criancinha que você trouxe ao mundo merece paz em seu próprio lar e pessoas amorosas ao seu redor. A hemofilia não é culpa dela, nem sua. Procure ajuda profissional, não só pelo amor ao seu filho, mas pelo bem dele. Muito pior que qualquer dor física que a hemofilia pode acarretar, é a dor emocional que os pais podem causar. Torne seu lar um refúgio de paz para essa criança especial, onde os pais estejam comprometidos e se esforcem muito por se comunicar, apoiar e amar.

Como Pais e Mães Enfrentam Diferentemente

Resumo

- A hemofilia pode ser uma fonte de estresse.
- Homens e mulheres lidam com estresse de maneiras diferentes.
- Em geral, as mulheres tendem a valorizar a comunicação, conversando e compartilhando com os outros, explorando sentimentos e buscando ou oferecendo apoio emocional.
- Em geral, os homens tendem a valorizar os sentimentos de competência e controle. Eles gostam de ser solucionadores de problemas e tomadores de decisões.
- Os pais podem ajudar as mães ouvindo-as sem julgá-las ou oferecendo soluções.
- As mães podem ajudar os pais, dando-lhes espaço e respeitando suas opiniões.
- As mães não devem se sentir culpadas por ter um filho com hemofilia.
- Ninguém tem culpa por ter um filho com hemofilia.
- O abandono é alto em famílias com hemofilia, mas não é essa a maneira de se lidar com o diagnóstico.
- As famílias devem considerar o aconselhamento quando os sentimentos são tão intensos que a segurança emocional ou física da criança está em perigo.
- Tente sempre colocar os sentimentos e necessidades de seu filho em primeiro lugar.

CAPÍTULO QUATRO 4

O que é Hemofilia?

Aceitar o diagnóstico de hemofilia é emocionalmente difícil. O que é esse distúrbio no sangue e como seu filho pegou isso? Seu coração pode suplicar por conforto frente ao medo e à ansiedade, mas sua cabeça está sempre ávida por conhecimento. Aprenda as informações neste capítulo; seja capaz de explicar a hemofilia aos outros. Conhecimento é poder. Com ele você pode superar a ignorância dos outros e o seu próprio medo desnecessário. Quanto mais você aprende, menos teme o desconhecido e mais controle tem sobre a hemofilia!

> *Senti-me desesperado. Eu estava tentando conseguir algum apoio. Sentimo-nos mais calmos apenas quando chegamos à Fundação. Quando consegui a informação, me senti bem logo de cara. Fomos às apresentações e começamos a aprender. – Eduardo, pai do Javier, de 5 anos, da Argentina*

Sobre a Hemofilia

A hemofilia é um distúrbio no sangue que impede que ele forme um coágulo efetivo para parar o sangramento. Sem a coagulação efetiva do sangue, um vaso sangüíneo machucado não pode ser estancado e o sangue continua a fluir. O sangue fluindo livremente pode levar à fraqueza, à incapacidade e, em alguns casos, até à morte.

Como a hemofilia é geralmente transmitida dos pais ao bebê, enquanto ele está sendo formado no ventre da mãe, é chamada de distúrbio genético. Entretanto, em um terço dos casos, não há histórico desse distúrbio na família! Ela surge aparentemente do nada.

A hemofilia é muito rara. De forma geral, é encontrada exclusivamente no sexo masculino e ocorre, aproximadamente, em um entre cada 10.000 nascimentos de meninos vivos.[1] Ela pode ocorrer em todas as pessoas, independentemente da raça, nacionalidade, religião ou nível social. Quanto maior a população de uma cidade ou país, maior será o número de pessoas com hemofilia naquela área geográfica.

[1] http://www.wfh.org/Content.Documents/Other_Publications/Hemophilia_Booklet_Eng.pdf

No México, existem aproximadamente 10.500 pessoas com hemofilia e no Brasil, 18.500. Existem cerca de 500 pessoas com hemofilia na Nicarágua e 3.500 na Argentina. Há somente cerca de 25 pessoas com hemofilia em Belize, que possui uma população de apenas 270.000 habitantes. Muitas dessas pessoas, entretanto, permanecem não identificadas.

A hemofilia pode ter sido um termo totalmente estranho para você até o nascimento do seu bebê. Agora, quando as pessoas lhe perguntam: "O que é hemofilia?", você pode responder melhor dizendo: "Hemofilia é um distúrbio genético no sangue, no qual o sangue não coagula adequadamente".

Mitos

Mito: A hemofilia é uma doença da realeza.
Verdade: Qualquer um pode pegar hemofilia – ricos ou pobres, famosos ou desconhecidos.

No século XIX, a hemofilia afetou a família da Rainha Vitória da Inglaterra, que era **portadora**[2] de hemofilia. A hemofilia foi transmitida para outras três famílias reais quando as filhas e netas da Rainha Vitória, que também eram portadoras, se casaram com membros das famílias reais russa, alemã e espanhola. Entretanto, todos os descendentes dessas famílias que tiveram hemofilia ou eram portadores, morreram há muitos anos. Atualmente não há descendentes deles vivos que sejam portadores ou tenham hemofilia. Seu filho com hemofilia não está ligado à realeza.

Mito: Um corte fará o sangue correr e a criança sangrará até morrer.
Verdade: O sangue de todas as pessoas circula com a mesma velocidade.

Crianças com hemofilia não sangram mais rápido do que as outras pessoas! Uma criança com hemofilia, que sofra um corte regular, não esguichará sangue. Se ela sofrer um ferimento grave, como um corte profundo, ela esguichará sangue, como qualquer um. O sangramento pode parecer mais rápido em uma pessoa com hemofilia, cujo sangue coagula a uma velocidade mais lenta e que pode sangrar por um período mais longo. Ainda assim, nem todo corte continuará a sangrar. Alguns cortes curam-se por si mesmos.

[2]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário no final do livro.

Mito: A hemofilia é uma maldição.
Verdade: A hemofilia é um distúrbio genético que pode acontecer a qualquer um.

> *Não tem nada a ver com Deus; ela é devida à genética. Os genes dele e os meus genes estavam em uma posição ruim e ele cresceu com esta deficiência. – Carlos, pai do Bryan, de 2 anos, da Venezuela*

> *Muitos pensam que doenças são punições. Eles dizem: "Deve haver um motivo para este tipo de coisa acontecer com você". Eu não acredito nisso. – María, mãe do Pedro, de 12 anos, da Argentina*

Mito: Crianças com hemofilia não podem praticar esportes.
Verdade: Crianças com hemofilia podem praticar alguns esportes.

Se seu filho pode ou não praticar esportes depende do atendimento médico em seu país e da fisiologia do seu filho.[3] Com acesso regular a **concentrados de fator,** seu filho pode conseguir jogar futebol ou outro esporte de equipe. Esportes de contato violentos não são recomendados. Natação é um excelente esporte para toda criança com hemofilia! Atividades físicas, como exercícios supervisionados e caminhadas, são sempre incentivadas para crianças com hemofilia, para a formação de músculos fortes e protetores.

Mito: Crianças com hemofilia precisam freqüentar escolas especiais.
Verdade: Crianças com hemofilia devem freqüentar escolas comuns.

Exceto por uma minúscula **proteína** defeituosa no sangue, crianças com hemofilia têm saúde e inteligência normais. Seu filho é normal e deve ser tratado como normal pelo sistema escolar e pelas pessoas em geral.

Mito: A hemofilia cura com o tempo.
Verdade: A hemofilia é uma condição para a vida inteira.

A doença de seu filho não será curada ou reduzida. Seu filho crescerá com hemofilia. Falta-lhe permanentemente uma proteína no sangue que o corpo não sabe como repor. Ter hemofilia é parecido como faltar uma parte do corpo, como um dedo, que não pode crescer por conta própria.

[3]As funções e atividades do organismo (órgãos, tecidos e células).

Mito: A hemofilia causa AIDS.
Verdade: *Não há* uma conexão de causa direta entre a hemofilia e o **vírus** que causa a **AIDS**.

As pessoas com hemofilia não são mais susceptíveis à infecção pelo **vírus de imunodeficiência humana (HIV)** do que qualquer outra pessoa. O HIV é transmitido pelos fluidos corporais, inclusive o sangue. Muitas pessoas com hemofilia contraíram o HIV entre 1978 e 1985, quando receberam **fator** sangüíneo derivado de doações de sangue infectado. Na América Latina, todos os concentrados de **plasma** viralmente inativos são considerados livres de HIV.

Mito: A hemofilia é causada por algo ruim que você fez durante a gravidez.
Verdade: A hemofilia é simplesmente parte da estrutura genética do seu filho.

Não é culpa de ninguém! Exercício, estresse, álcool, fumo ou tomar seis xícaras de café diariamente não causam hemofilia ao seu bebê. Mulheres com gravidez perfeita e que seguem todas as precauções de segurança podem dar à luz filhos com hemofilia. Não há nada que você pudesse ter feito para evitar que seu filho tivesse hemofilia, da mesma forma que não há nada que você pudesse ter feito para mudar a cor de seus olhos ou cabelo. A hemofilia é simplesmente parte da estrutura genética dele.

> *Minha mãe pensou que eu tivesse tomado algo para abortar e por isso que ele teve hemofilia; minha tia pensou que eu tivesse AIDS.*
> *– Avelise, mãe do Tiago, de 6 anos, do Brasil*

Mito: A hemofilia é contagiosa; você pode pegar de alguém.
Verdade: A hemofilia nunca é contagiosa.

Na maioria dos casos a hemofilia é **hereditária**. Você nasce com isso ou não. Ela não está relacionada a nenhuma doença, nem vem de outras doenças e nunca fica melhor ou pior durante a vida inteira.

> *Nós realmente não acreditamos que ele pegou hemofilia por hereditariedade. Acreditamos que nosso filho adquiriu hemofilia após a meningite que ele teve com seis meses de idade. – Blanca, mãe do Pablo, de 4 anos, do México*

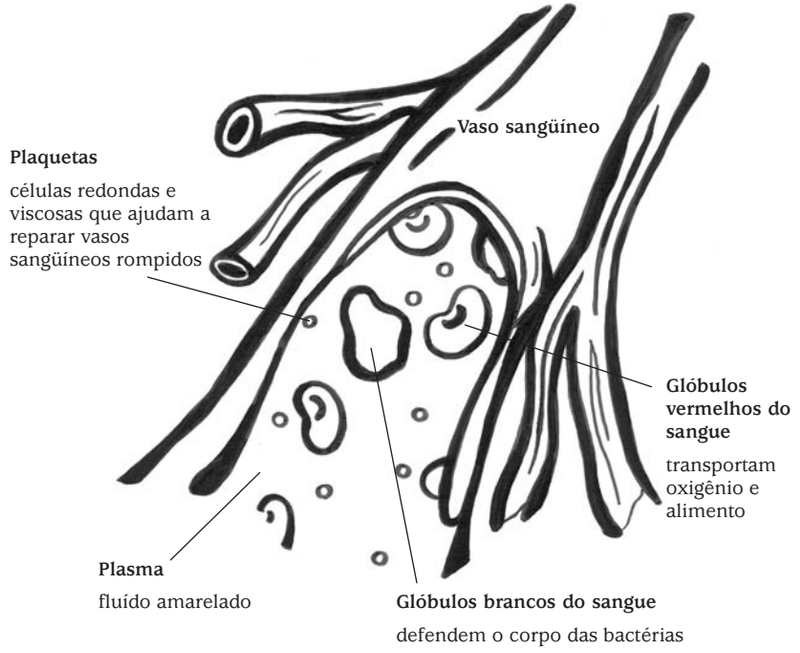
> *É um distúrbio genético, que eu tento explicar mas as pessoas não compreendem. Elas pensam que é contagioso; elas confundem com leucemia. – Irani, mãe do Antonio, de 10 anos, e do Fernando, de 9, do Brasil*

Como o Sangue Coagula

O sangue é o líquido da vida. O sangue carrega nutrientes – vitaminas, minerais e oxigênio – a todas as células de seu corpo para mantê-lo vivo. Ele viaja pelo seu corpo em tubos chamados vasos sangüíneos. Existem três tipos de vasos sangüíneos: artérias, veias e vasos capilares. O pulmão bombeia sangue para as células através das artérias. As células recebem os nutrientes necessários e depois excretam os resíduos. O sangue que contém esses resíduos tóxicos retorna então para o coração, através das veias. O coração então bombeia esse sangue "usado" para os pulmões, onde ele recolhe oxigênio e viaja através do corpo pelas artérias. As células do sangue são criadas constantemente. Se você perder algum sangue, seu corpo produz mais.

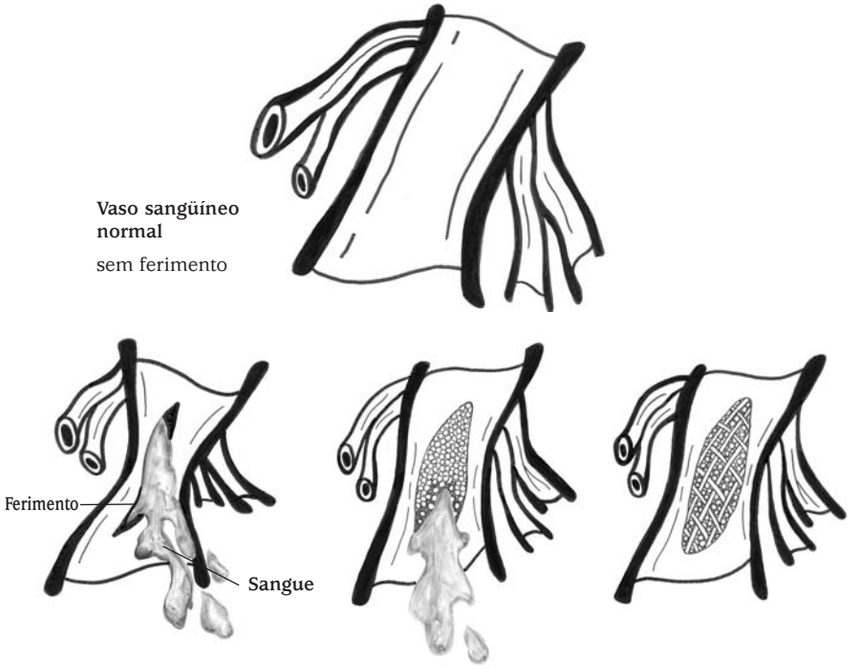
Apesar de o sangue parecer ser um líquido vermelho, quando visto sob um microscópio, o sangue apresenta quatro componentes principais:

1. plasma: um fluido amarelado
2. células vermelhas do sangue: transportam oxigênio e alimentos
3. células brancas do sangue: defendem o corpo contra as bactérias
4. plaquetas: células redondas viscosas que ajudam a reparar vasos sangüíneos rompidos



Quando um vaso sangüíneo é cortado ou rompido, o sangue vaza. Então três coisas geralmente acontecem:

1. **vasoconstrição**
2. **tampão de plaquetas**
3. **rede de fibrina**



Vasoconstrição
contração do vaso sangüíneo

Tampão de plaquetas
as plaquetas grudam entre si, formando um tampão

Rede de fibrina
a cola de fibrina gruda as plaquetas em conjunto, segurando o tampão de plaquetas no lugar e estancando o sangramento

Vasoconstrição significa que o vaso sangüíneo se aperta para encolher o ferimento e reduzir o fluxo de sangue. As plaquetas então correm para o ferimento, grudando em conjunto para formar um tampão de plaquetas. Em seguida, forma-se uma rede de fibrina, quando a **cola de fibrina** gruda firmemente as plaquetas em conjunto, segurando-as no lugar, de forma que uma nova pele possa crescer e selar o ferimento. A cola de fibrina é formada pela coagulação de proteínas no plasma, ativada quimicamente pelas plaquetas. Existem pelo menos dez proteínas de coagulação, chamadas de fatores, cada qual identificada por um algarismo romano (fator I, fator II, fator III, etc.).

Quando ocorre um ferimento no vaso sangüíneo, ele começa a sangrar. Os 14 **fatores de coagulação** trabalham em conjunto em uma ordem especial para fabricar o **coágulo de fibrina**. Uma vez que a rede de fibrina se forma e as plaquetas ficam firmes, o fluxo de sangue pára e começa o processo de cura. Células novas crescem sobre o buraco tampado para reparar o vaso sangüíneo rompido. O coágulo de fibrina é reabsorvido internamente pelo corpo ou cai externamente como uma crosta.

Por que seu Filho Continua a Sangrar?

Ter hemofilia significa que a rede de fibrina não é fabricada. Sem a fibrina para segurar o tampão de plaquetas no lugar, ele cai e o sangue continua a vazar.

Por que isso acontece? Um dos 14 fatores de coagulação do seu filho está faltando ou não funciona adequadamente. Quando os fatores são alertados pelas plaquetas para entrar em ação, eles passam instruções de coagulação, uma após a outra, para o fator seguinte. Isso pode ser comparado a uma corrida de revezamento, onde cada fator entrega instruções para o próximo. Se um dos corredores não estiver lá para pegar as instruções do outro corredor, as instruções são largadas e a rede de fibrina nunca será construída. Sem um dos fatores de coagulação, os fatores não podem trabalhar juntos para terminar o coágulo.

Se o seu filho não tiver:

(1) **o fator VIII**, ele tem deficiência do fator VIII, ou **hemofilia A**. Esta é a deficiência de fator mais comum, que afeta de 80% a 90% das pessoas com hemofilia.

(2) **o fator IX**, ele tem deficiência do fator IX, ou **hemofilia B**. Esta é a segunda deficiência de fator mais comum, que afeta de 10% a 20% das pessoas com hemofilia. A hemofilia B também é conhecida como "**doença de Christmas**".[4]

Alguns sangramentos estancam totalmente por eles mesmos. Mesmo em uma pessoa com hemofilia, os passos iniciais no processo de coagulação em geral funcionam corretamente. O vaso sangüíneo se contrai e as plaquetas se grudam para formar um tampão. Estes dois primeiros passos podem ser suficientes para estancar pequenos sangramentos, como sangramentos nasais, pequenos arranhões e joelhos ralados. Entretanto, algumas vezes o tampão segurará temporariamente e depois cairá, o que explica porque alguns sangramentos são retardados por muitas horas após o ferimento ou começam a sangrar novamente após parecer já coagulado. Ferimentos maiores requerem um tampão que fique no lugar e, portanto, seu filho pode precisar de remédio que o ajude a formar um tampão.

Que Tipo de Hemofilia Seu Filho Tem?

É importante saber que tipo de hemofilia seu filho tem. Saiba imediatamente se ele tem deficiência do fator VIII, deficiência do fator IX ou um tipo mais incomum. Em seguida, conheça **seu nível** de gravidade, que informa se ele é afetado gravemente, moderadamente ou levemente. Somente um exame de sangue pode informar isso com certeza.

Devido aos seus níveis de gravidade, duas crianças com deficiência do fator VIII podem ter tipos de sangramento muito diferentes. Os níveis de gravidade se referem a quanto do fator está atuando na corrente sangüínea. Por exemplo, seu filho pode ter deficiência grave do fator VIII, deficiência moderada do fator VIII ou deficiência leve do fator VIII.

[4]Do nome da primeira pessoa diagnosticada com essa doença, alguém da Inglaterra cujo sobrenome era Christmas. Existem também outros distúrbios de coagulação do sangue relacionados ao fator. Seu filho provavelmente será testado para a **Doença de von Willebrand**. É o distúrbio hereditário de sangramento mais comum, provavelmente existente em 1% a 3% da população humana.

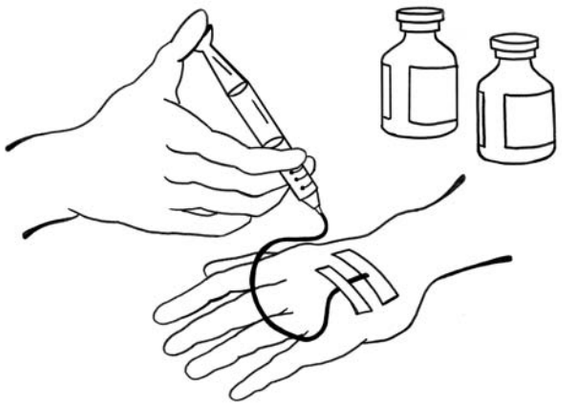
hemofilia grave:	menos de 1% do fator ativo
hemofilia moderada:	1% a 5% do fator ativo
hemofilia leve:	menos de 5% a 40% do fator ativo

Na população em geral, a faixa de atividade de fator normal é de 50% a 200%. Se o seu sangue coagula normalmente, você cai dentro dessa faixa. Níveis elevados do fator são geralmente encontrados em mulheres grávidas ou em pessoas que acabaram de fazer exercícios vigorosos. Pessoas cujos níveis estão entre 25% e 50% geralmente não apresentam um comportamento de sangramento incomum, apesar dos seus níveis estarem abaixo do normal.

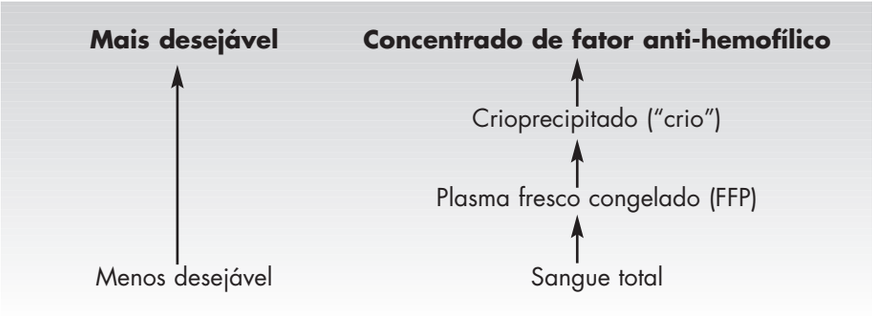
O que isto significa em termos práticos? De forma geral, crianças afetadas gravemente podem sangrar espontaneamente sem ferimento aparente. Crianças afetadas de forma moderada ou leve geralmente sangram como resultado de um ferimento identificável ou cirúrgico ou de procedimentos odontológicos. Isso significa geralmente, mas não sempre, que as crianças gravemente afetadas sangram com maior freqüência. Com que freqüência? Isso é difícil de estimar porque cada criança é diferente. Crianças gravemente afetadas podem ter em média um sangramento por semana, com uma variação de 20 a 100 sangramentos que requerem tratamento por ano. Crianças afetadas moderadamente podem ter um ou dois sangramentos por mês (ou de dez a 30 sangramentos ao ano).

Como o Sangramento é Tratado

Para estancar um sangramento, seu filho precisa ter seu fator VIII ou fator IX faltante reposto por meio de uma **infusão** ou injeção na veia. Isso é chamado de **terapia de reposição de fator**. Quando o fator é infundido, a cadeia normal de eventos que leva à coagulação pode acontecer e uma rede de fibrina – um coágulo – será formada. Seu filho se recuperará. A velocidade de sua recuperação depende do tamanho do ferimento. Como pais, vocês devem conhecer o fator e o nível de deficiência de seu filho (por exemplo, fator IX moderado) porque isso determina a terapia específica de que ele precisa.



O fator VIII e o fator IX podem ser infundidos de algumas formas, variando entre a menos desejável e a mais desejável em termos de eficácia (quão rapidamente o tratamento estanca o sangramento) e de **segurança** viral (risco de infecção).



O concentrado de fator anti-hemofílico ("fator") é um produto comercial injetável usado para tratar distúrbios de sangramento. Ele é feito de uma de duas maneiras. Na primeira, o fator pode ser feito de sangue humano coletado. Esse sangue é tratado para destruir vírus, congelado e seco em forma de concentrado e engarrafado. Na segunda, o fator pode ser elaborado de material genético, e não

de sangue humano, em um processo chamado **recombinação**. Ele é então congelado, seco, concentrado e engarrafado. O fator pode ser guardado em casa, leva apenas alguns minutos para preparar e injetar, e funciona imediatamente para estancar sangramentos. Esse fator recombinante é produzido a partir de células especializadas desenvolvidas em laboratório e não derivadas de fontes humanas. Teoricamente ele não traz o risco de HIV ou hepatite. O concentrado de fator é o tratamento *mais* desejável para a hemofilia.

O crioprecipitado ("crio") é o material precipitado depositado quando o plasma congelado é degelado. Ele é rico em fatores coagulantes necessários para tratar a deficiência do fator VIII e a Doença de von Willebrand. Ele tem volume menor que o sangue total e sua infusão é mais rápida. Ele ainda pode transmitir vírus. Ele não pode ser usado por pacientes deficientes do fator IX.

O plasma fresco congelado (FFP) é a parte fluida do sangue que permanece após as células do sangue terem sido removidas. Ele é congelado e armazenado para uso futuro. O FFP contém todos os fatores, inclusive os fatores VIII e IX. Ele tem volume menor do que o do sangue total, mas ainda pode transmitir vírus. Leva tempo para degelar o soro congelado, que deve ser infundido através de **gotejamento endovenoso (IV)**.

O sangue total de uma pessoa sem hemofilia contém todas as proteínas necessárias para coagular o sangue. Uma **transfusão** de sangue total requer uma visita ao hospital, pode levar horas para ser administrada e arrisca a transmissão **de doenças presentes no sangue,** como **hepatite B**, **hepatite C** e HIV. Durante o longo período que leva para receber a transfusão, muito dano pode ser feito em uma articulação ou cavidade do corpo com sangramento. E o paciente precisa receber todos os componentes do sangue total, inclusive plasma e proteínas desnecessárias. Isso pode causar sobrecarga de fluido e reações alérgicas potenciais. O sangue total não pode ser congelado; ele pode ser mantido somente por tempo limitado antes de ser usado ou destruído. É o método menos desejável para estancar um sangramento.

Crianças com deficiência do fator VIII podem receber sangue total, plasma, crio ou concentrados do fator VIII. Crianças com deficiência do fator IX podem receber sangue total, plasma ou concentrados do fator IX. Todos os fatores, sejam do

plasma, crio ou concentrado, ficam na corrente sangüínea por tempo limitado. É como usar comida para energia: uma refeição não satisfaz seu apetite para sempre. Quando a comida é consumida, você precisa comer mais! É por isso que seu filho não ficará "curado" da hemofilia, mesmo que ele pudesse ter uma transfusão de sangue completa de uma pessoa sem hemofilia. O corpo consome o fator infundido. Seu filho não pode fabricar fator suficiente por conta própria.

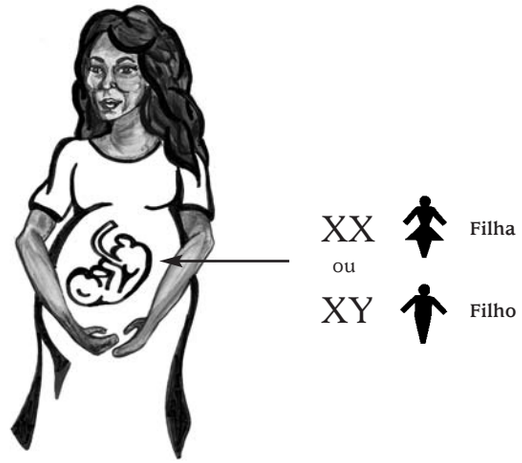
O fator é usado pelo corpo a uma velocidade chamada **meia-vida**. A eficácia do fator é medida por sua meia-vida, o tempo que *metade* da atividade de coagulação leva para desaparecer. A meia-vida do fator VIII é de aproximadamente 12 horas. Isto significa que, apesar de o fator VIII ser 100% eficaz na primeira infusão, durante as 12 horas seguintes, sua eficácia diminuirá constantemente até o ponto de ser somente 50% eficaz. O fator continuará a perder cerca de metade de sua eficácia a cada 12 horas, de forma que, após 24 horas, ele terá cerca de 25% da eficácia e assim por diante. O fator IX possui uma meia-vida mais longa, de aproximadamente 24 horas. Se seu filho tiver um sangramento grave, você vai querer garantir que o fator não seja consumido rápido demais. Você vai querer dar a ele diversas infusões por alguns dias, para manter seus níveis de fator altos e eficazes.

Como a Hemofilia é Transmitida

Maria[5] é uma mulher com três filhos, dois dos quais têm hemofilia. Ela vive perto de um rio em Manágua, na Nicarágua. Ela é bastante pobre, mas sabe muito sobre hemofilia. Sabe que a hemofilia foi transmitida dela para os seus filhos e que é portadora. Seu marido, padrasto dos meninos, discorda. Ele acredita que a hemofilia é o resultado de uma doença sexual causada pelo primeiro marido de Maria, que era infiel. Seu marido ouviu que hemofilia era um **distúrbio ligado ao sexo** e culpa o pai dos meninos pela doença.

Maria está certa. O distúrbio veio de seus **genes**, e não de uma doença contagiosa. Você não pode pegar hemofilia; você nasce com ela ou não. Mas seu marido está certo sobre ela ser um distúrbio ligado ao sexo. Entretanto, a hemofilia não tem nada a ver com atividade sexual; está ligada aos mesmos **cromossomas** que determinam se um bebê é menino ou menina.

[5]Nome alterado para proteger a identidade.



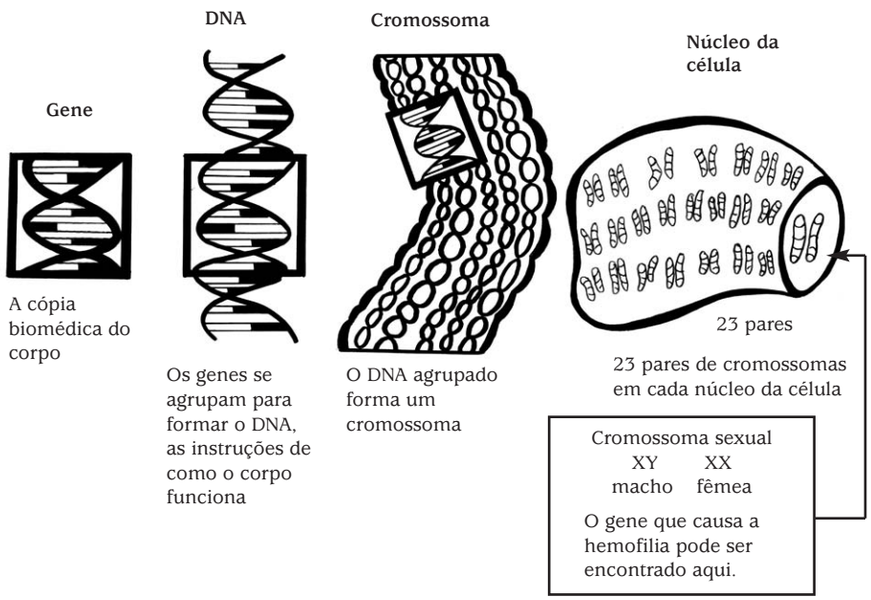
A hemofilia é um traço hereditário, como a cor dos cabelos, olhos e pele. Ela também pode aparecer espontaneamente, sem histórico familiar. Como é transmitida? Talvez você já saiba que praticamente apenas os homens recebem hemofilia por hereditariedade. Mas por que somente os homens, e por que às vezes um irmão tem hemofilia e o outro não na mesma família, enquanto dois irmãos a tem em outra família?

> *Antes de meu pai, não havia histórico de hemofilia. Minha avó teve seis irmãos homens e ela teve cinco filhos. De seus dois filhos homens, um teve hemofilia, meu pai. De suas duas filhas, minhas tias, uma era portadora. Meu pai me teve, e eu sou portadora, é claro. Minha irmã é portadora e tem cinco filhos: dois filhos homens têm hemofilia. Meu irmão não tem hemofilia. – Liliana, mãe do Rodrigo, de 16 anos, da Argentina*

Para compreender, você precisa aprender um pouco de genética. Os traços hereditários estão localizados nos genes. Dentro do núcleo de cada uma de suas três trilhões de células corporais, existem de 50.000 a 100.000 genes microscópicos, agrupados em longos filamentos de DNA chamados cromossomas. Os genes são as cópias bioquímicas do corpo; eles produzem proteínas que dirigem todos os processos principais do corpo. Além da cor dos olhos, dos cabelos e da pele, essas proteínas determinam como seus órgãos vão se

desenvolver e funcionar, como seus ossos vão crescer, como será sua aparência e se o seu sangue vai coagular direito. Quando um gene que supostamente contém as instruções para uma função biológica principal não funciona corretamente, ele pode levar a um distúrbio genético, como a hemofilia.

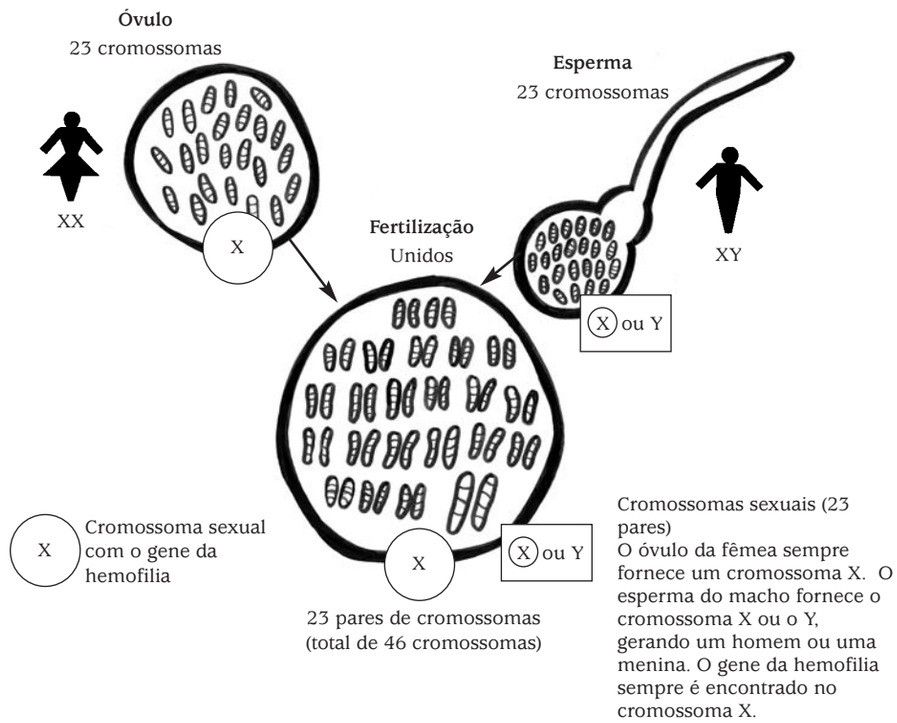
Em cada célula existem 46 cromossomas, dispostos em 23 pares. Somente um par de cromossomas possui o gene com as instruções incorretas para coagulação do sangue – o gene que causa a hemofilia. Ele fica no par de cromossomas que determina se o bebê será menino ou menina. Esses cromossomas são chamados de cromossomas sexuais. Como os genes são encontrados nos cromossomas sexuais, o surgimento da hemofilia apresenta um padrão definido, baseado na geração de um menino ou menina.



Minha avó materna era portadora. Tive três tios com hemofilia. Somos sete irmãos no total. Um dos meus irmãos tem hemofilia e duas irmãs são portadoras. – José, do México

É assim que o gene com hemofilia achou o caminho para o seu filho:

- Uma criança é concebida quando o esperma do pai fertiliza o óvulo da mãe.
- O esperma contém 23 cromossomas – cópias de metade da composição genética do pai.
- O óvulo contém 23 cromossomas – cópias de metade da composição genética da mãe.
- Quando o esperma fertiliza o óvulo, a nova célula contém 46 cromossomas–metade vindos do pai e metade vindos da mãe.
- O óvulo sempre contém um cromossoma X.
- O esperma pode conter um cromossoma X ou Y.
- Uma menina é criada quando o esperma e o óvulo contêm cromossomas sexuais X. Todas as mulheres são XX.
- Um menino é criado quando o esperma contém um cromossoma sexual Y e o óvulo contém um cromossoma sexual X. Todos os homens são XY.
- O gene da hemofilia é sempre encontrado em um cromossoma X.



Portanto, uma menina (XX) será desenvolvida se o primeiro espermatozóide a alcançar e fertilizar o óvulo contiver um X. Um menino (XY) será desenvolvido se o espermatozóide contiver um Y. Se um daqueles Xs carregar o gene da hemofilia,

- a menina será uma portadora (um X afetado, um X não afetado), ou
- o menino terá hemofilia (X afetado, Y não afetado).

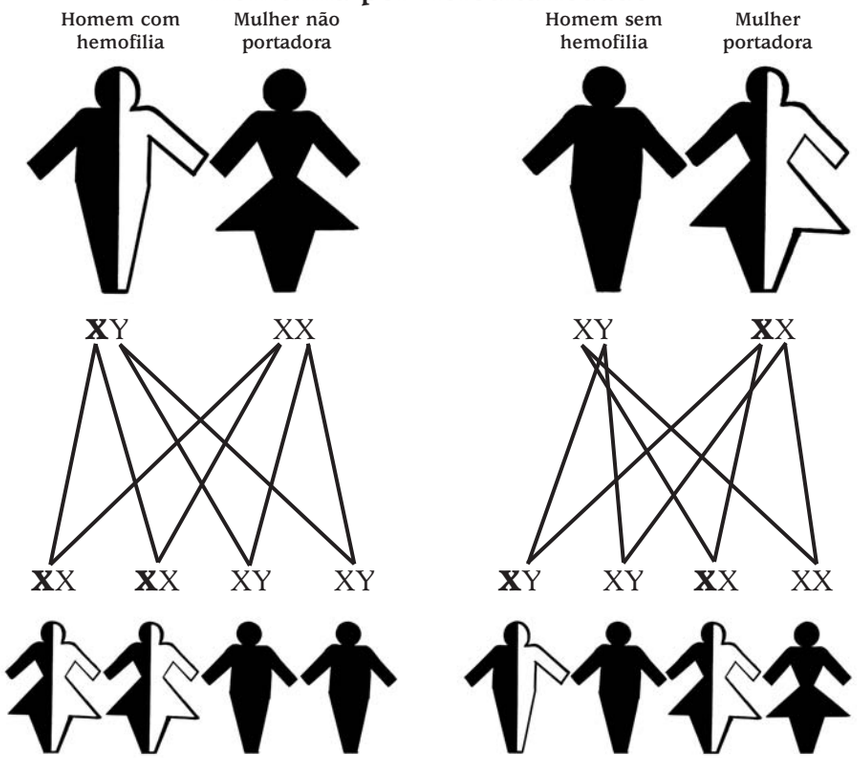
Um daqueles cromossomas X contém o gene da hemofilia se a mãe for portadora de hemofilia. Em uma mãe portadora, metade de todos seus cromossomas X possuem o gene defeituoso, porque o gene da hemofilia sempre se encontra em um cromossoma X. A outra metade não é afetada, mas normal. A mãe provavelmente não tem hemofilia porque seus genes não afetados têm as instruções corretas de coagulação do sangue. Eles produzem fator suficiente em sua corrente sangüínea. Mas ela pode transmitir um X afetado para seu filho.

> *Meu pai teve hemofilia e teve 17 filhos no total. Eu tenho quatro irmãs portadoras... quatro! Mas somente eu tenho filhos com hemofilia!*
> *– Maria, do Brasil*

Quando um bebê menino recebe de sua mãe um cromossoma X afetado, ele terá hemofilia. Por quê? Como menino, ele possui um cromossoma X e um Y. Por ele ter apenas um X de sua mãe e este X ser afetado pela hemofilia, ele não possui um X não afetado "de reserva", que possa produzir as instruções corretas de coagulação.

O que acontece quando seu filho com hemofilia tem seus próprios filhos? Seu filho contribuirá com um cromossoma X ou Y para criar um embrião. Todo cromossoma X dele está afetado e, portanto, todas as suas filhas serão portadoras de hemofilia. Como todo Y é normal, nenhum de seus filhos homens será afetado. Se ele tiver somente filhos homens, a hemofilia desaparecerá de sua linhagem direta.

Como uma Criança Recebe a Hemofilia por Hereditariedade



Todas as filhas são portadoras

Nenhum filho tem hemofilia

25% de chance de um filho ter hemofilia

25% de chance de uma filha ser portadora

XX = Mulher não portadora

XX = Portadora

XY = Homem sem hemofilia

XY = Homem com hemofilia

Uma Menina Pode Nascer com Hemofilia?

Em casos raros, um pai com hemofilia e uma mãe portadora podem gerar uma menina com hemofilia. Existe 50% de chance de que cada filha e filho tenham hemofilia.

- O pai com hemofilia fornece um cromossoma X, que carrega o gene da hemofilia.
- A mãe fornece um cromossoma X afetado pela hemofilia.

Às vezes, uma menina nasce com hemofilia mesmo quando os dois pais possuem cromossomas não afetados!

Você é uma Portadora?

Se você é mãe e tem um filho com hemofilia, você pode ser uma portadora. Você deve levar isso em consideração, caso decida ter mais filhos. Você pode ter outro filho com hemofilia. E pode ter uma filha que também seja portadora e, nesse caso, seus netos podem nascer com hemofilia.

> *Podemos rastrear a hemofilia desde a avó da minha bisavó, que era portadora; possivelmente antes dela existissem mais pessoas com hemofilia. – Luisa, mãe do Sérgio, de 15 anos, da Nicarágua*

Alguns países têm condições de oferecer testes de portadora, que permitem que você descubra suas chances de ter um filho com hemofilia antes de ficar grávida. Mas algumas vezes você não precisa de testes. Se você já tem dois meninos com hemofilia, você é uma portadora. Se seu pai teve hemofilia, você é uma portadora. Se você é uma mãe portadora, cada um de seus filhos tem 50% de chance de receber um cromossoma X afetado e ter hemofilia. Se você tiver um filho, há 50% de chance de ele ter hemofilia. Se tiver uma filha, há 50% de chance de ela ser uma portadora.

> *Eu já tinha um com hemofilia. Aí tive os gêmeos. Eu pensei que os gêmeos não teriam hemofilia. Ninguém me disse que eu poderia ter outro filho com hemofilia. Eu tive pouquíssimo contato com a Fundação. Eu não sabia nada de genética. Por fim, minhas filhas foram testadas. Duas das minhas irmãs e minha filha são portadoras. – Rosa, da Argentina*

Às vezes não existe como saber se uma mulher é portadora. Ela cresce, se casa, tem um filho e então descobre que o bebê tem hemofilia. Nenhum de seus parentes homens tem hemofilia. Ninguém sabe de onde isso veio. Isto é chamado de **mutação espontânea**. Simplesmente acontece! Ninguém tem culpa e não existe um motivo conhecido. Um terço de todos os casos conhecidos de hemofilia ao redor do mundo, não têm histórico familiar conhecido.

Se você sabe que é portadora ou suspeita que possa ser, por favor fale com seu médico e psicólogo sobre o risco de ter mais filhos com hemofilia. Você quer saber o máximo possível para poder tomar as melhores decisões de planejamento familiar.

O que é Hemofilia?

Resumo

- A hemofilia é um distúrbio sangüíneo hereditário, no qual o sangue não forma um coágulo eficaz.
- Crianças com hemofilia sangram da mesma forma que qualquer outra, apenas por períodos de tempo mais prolongados.
- Existem três passos para uma coagulação normal do sangue: vasoconstrição, tampão de plaquetas e rede de fibrina.
- Os 14 fatores no sangue trabalham juntos em seqüência para formar um tampão sobre um vaso sangüíneo danificado.
- O sangue de seu filho provavelmente não tem o fator VIII ou o fator IX.
- Seu filho pode ter hemofilia grave, moderada ou leve.
- Em geral, crianças com hemofilia grave têm sangramentos mais freqüentes, porque existe menos fator em seu sangue.
- Os sangramentos são controlados por infusões de plasma, crioprecipitado ("crio") ou concentrado de fator.
- Geralmente a hemofilia é hereditária. Ela é transmitida pela mãe em seu cromossoma X.
- Uma mãe portadora tem 50% de chance de ter um filho com hemofilia.
- A hemofilia também pode ocorrer espontaneamente, sem histórico familiar.

CAPÍTULO CINCO

Tipos de Sangramento

É emocionalmente difícil saber que seu filho tem um distúrbio no sangue. É ainda mais difícil ver seu bebê ou criança com hemofilia lutando com a dor. A pior sensação de todas, entretanto, é o sentimento de impotência, *de não saber o que fazer para ajudar seu filho*. Para ser o melhor pai ou mãe possível, você precisa aprender a reconhecer os sintomas dos diferentes sangramentos. Aprenda como tratar sangramentos. Você se sentirá mais forte e seu filho sofrerá menos!

> *Quando você sente que tem os recursos para resolver o problema, ele se torna mais administrável. Quanto mais informado você estiver, mais saberá e mais calmo poderá ficar. Se você tapar os seus olhos e fingir que o problema não existe, isso não o ajudará. – Carlos e Paola, pais do Francisco, de 3 anos, da Argentina*

Torça pelo Melhor; Prepare-se para Tudo

Os primeiros sangramentos são sempre difíceis porque isso é novidade para você. Se seu filho for bebê ou uma criança pequena, ele não consegue dizer o que dói. Mesmo alguns médicos não conseguem diagnosticar um problema de sangramento, a menos que sejam **hematologistas** treinados,[1] com experiência em hemofilia.

A boa notícia é que mesmo diagnosticado, seu filho provavelmente não terá sangramentos logo após o diagnóstico. Você terá tempo para se preparar para as coisas desafiadoras que devem acontecer. Entretanto, é importante manter a perspectiva sobre isso, e não se tornar fatalista ou obsessivo. Por exemplo, você provavelmente nunca será atingido por um raio, mas ainda assim sabe que não deve ficar sob uma árvore alta ou em um campo aberto durante uma tempestade. Da mesma forma, muitos sangramentos têm apenas uma chance remota de acontecer, como de ser atingido por um raio, mas ainda assim você precisa conhecê-los. Torça pelo melhor – que poucos destes sangramentos aconteçam com seu filho – mas fique preparado para tudo.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

Que Tipo de Sangramento é Este?

Muitas coisas influenciam a maneira como as crianças com hemofilia sangram, e as possibilidades são infinitas. Algumas crianças com hemofilia grave sempre têm sangramento nas articulações; algumas só têm sangramentos nas articulações ocasionalmente. Algumas crianças com hemofilia suave nunca têm sangramentos a menos que enfrentem uma cirurgia ou um trabalho odontológico; outras podem ter sangramentos parecidos aos das crianças com hemofilia moderada ou até grave.

Uma coisa é certa: independente do seu **nível** de deficiência do fator (grave, moderado ou leve), seu filho será tratado de acordo com o *tipo* de sangramento que ele tiver. Sangramentos são normalmente categorizados com menor, maior ou grave.

Sangramentos menores são aqueles que podem ser tratados sem o **concentrado de fator** ou tratados com **terapia de reposição de fator** com a devida urgência para evitar lesões de longo prazo. *Sangramentos maiores* causam inchaço e dor, e necessitam de **infusões** de concentrado de fator. *Sangramentos graves* podem causar lesões permanentes ou podem ameaçar a vida.

Sangramentos Menores

Sangramentos menores são aqueles que podem ser tratados sem o concentrado de fator ou tratados com a devida urgência com terapia de reposição de fator para evitar lesões de longo prazo. Sangramentos menores que não precisam do concentrado de fator incluem:

- arranhões nos joelhos ou cotovelos
- contusões
- sangramento superficial na boca e cortes superficiais na pele
- a maioria dos sangramentos de nariz

Contusões são sangramentos que ocorrem em tecidos moles embaixo da pele. As contusões raramente precisam de tratamento, mesmo quando aparecem em vermelho escuro, roxo ou azul. Dois avisos, contudo, sobre sangramentos na boca: Primeiro, apesar da maioria dos sangramentos na boca serem simplesmente um incômodo, o sangue pode penetrar em tecido próximo, como por exemplo a língua, inchando-a e tornando difícil respirar e engolir. Segundo, o sangue também pode infiltrar-se pela garganta. Se isso acontecer, provavelmente levará dias, então lembre-se de verificar periodicamente durante alguns dias se existe inchaço dentro da garganta.

> *O pior sangramento foi em seu pulmão e o segundo pior foi um machucado no braço. Os mais fáceis de tratar foram na boca. – Liliana, mãe do Alan, de 14 anos, da Argentina*

Um sangramento menor é também qualquer sangramento tratado assim que se inicia, inclusive sangramentos nos músculos e nas articulações que não apresentem sinais visíveis como, por exemplo, ficar manco, rigidez ou dor. Ao contrário, seu filho sente que está sangrando e consegue contar a você. Sangramentos menores podem tornar-se sangramentos maiores se não forem tratados com fator, **crioprecipitado ("crio")**, ou **plasma fresco congelado (FFP)** imediatamente.

Como Tratar Sangramentos Menores

Sangramentos menores podem causar problemas se continuarem por um longo tempo. Sangramento prolongado, mesmo que o sangramento não pareça sério (como do nariz ou da boca), pode levar à perda de sangue e à **anemia**. O que fazer primeiro:

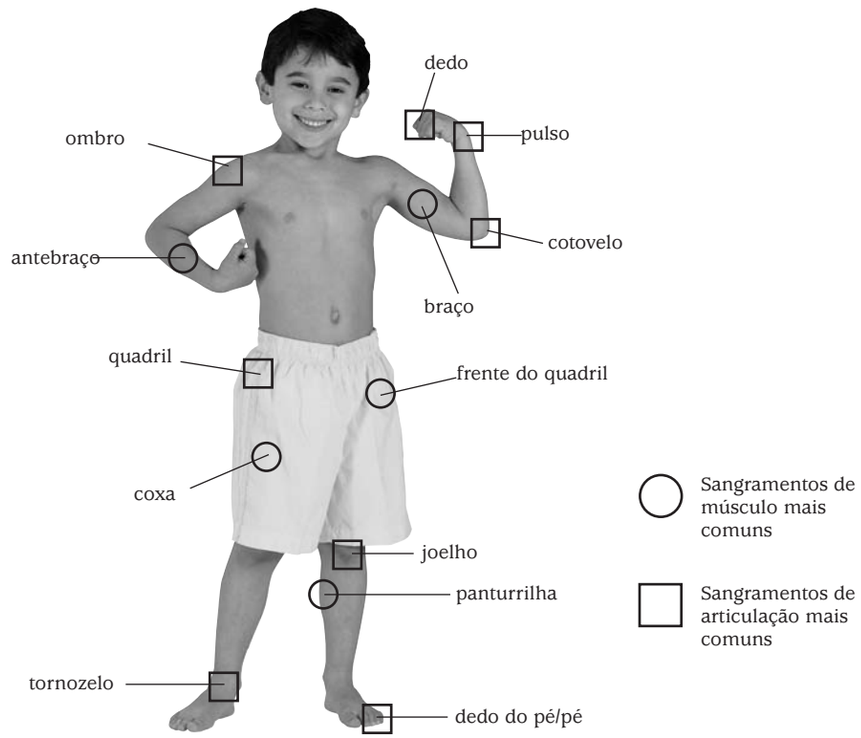
- Aplique gelo em uma contusão.
- Aplique gelo no nariz ou na nuca durante um sangramento nasal.
- Aplique gelo em um músculo ou articulação.
- Use tratamento de primeiros socorros, como, por exemplo, curativos adesivos e pressão, para cortes e arranhões.
- Deite seu filho para descansar. Isso pode diminuir o fluxo do sangue e a pressão.
- Comprima a articulação ou o músculo enfaixando-o.
- Eleve o membro (braço ou perna) que está sangrando.
- Faça infusão, se necessário. Sangramentos menores podem precisar de reposição de fator para diminuir o inchaço, a dor e a lesão ao músculo ou à articulação.
- Lembre-se que os sangramentos na boca são normalmente menores, mas geralmente levam muito tempo para curar. Às vezes esses sangramentos precisam de infusão.

Santiago teve seu primeiro sangramento na boca com sete anos. Ele estava nadando, trombou com outra criança e mordeu a língua. Demos infusão a ele todos os dias por três dias. – Patricia e Marcello, pais do Santiago, de 7 anos, da Argentina

Sangramentos Maiores

Sangramentos maiores envolvem inchaço e dor. Eles incluem:

- sangramentos de músculos
- sangramentos de articulações



Os sangramentos de músculos normalmente precisam de tratamento. São difíceis de detectar em crianças pequenas e bebês, porque você não pode sempre vê-los e eles podem não causar nenhuma contusão. Normalmente a perna ou o braço fica inchado ou apresenta uma protuberância. A criança pode evitar usar o membro afetado ou pode mancar. Outros sintomas incluem uma sensação de calor no músculo, veias inchadas e insensibilidade ao pressionar os nervos.

Quando o sangramento começa em uma articulação, Pablo o descreve como uma "sensação esquisita" antes de começar a sentir a dor. – María, mãe do Pablo, de 12 anos, da Argentina

Sangramentos de músculos são graves em certas áreas do corpo porque, se incharem demais, bloqueiam os nervos. Potencialmente, podem causar lesão permanente ao nervo e paralisia. Músculos como o da coxa e os glúteos são grandes e podem reter uma grande quantidade de sangue. Um sangramento em uma articulação equivale a uma colher de chá de sangue; um sangramento em um músculo equivale a mais de dez colheres de chá de sangue.

Sangramentos no tornozelo são os piores. Emanuel também tem sangramentos abdominais, no trapézio, no nariz... na gengiva e na língua. – Romina, mãe do Emanuel, de 12 anos, da Argentina

Sangramento de articulações ocorrem no cotovelo, joelho, tornozelo, pulso, ombro, quadril, pé ou dedo. O espaço dentro de uma articulação permite que o sangue se infiltre. Isso causa inchaço e pode fazer com que a articulação fique imóvel. As articulações recebem muita pressão quando se corre, pula ou engatinha, ações que podem causar **sangramentos espontâneos**. Sangramentos espontâneos são aqueles que ocorrem sem um ferimento identificável em crianças com hemofilia grave. Crianças com hemofilia leve e moderada podem ter sangramentos de articulações causados por ferimentos óbvios.

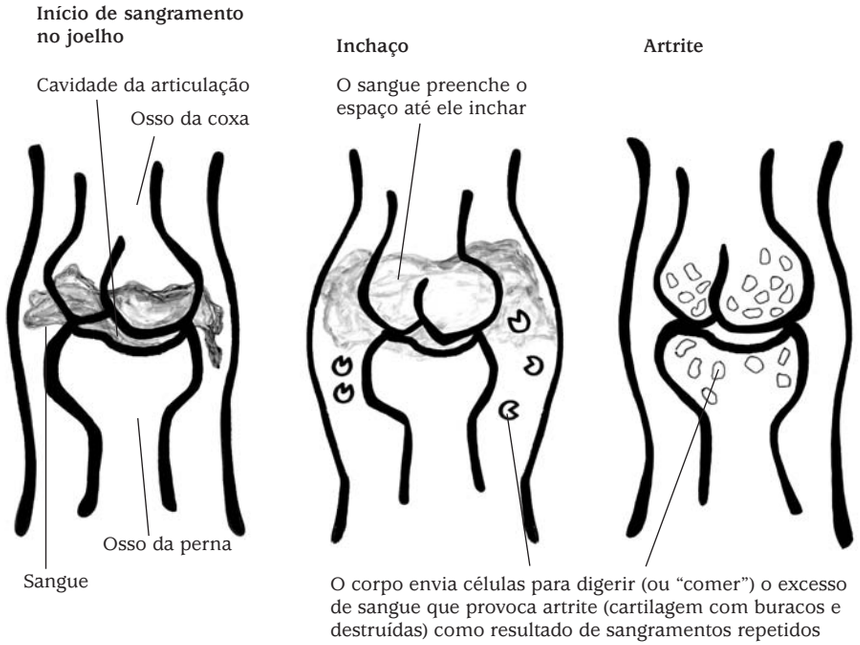
Realmente os piores sangramentos foram em seu tornozelo quando ele era pequeno. Por dois anos, ele sangrava mais ou menos a cada 15 dias no tornozelo. – Talía, mãe do Pedro, de 16 anos, do México

Os sintomas de um sangramento na articulação incluem:

- inchaço
- relutância em usar a parte do corpo afetada
- mancar (se as articulações do quadril, do joelho, do tornozelo, do dedo do pé ou do pé estiverem envolvidas)
- sensação de calor ou formigamento
- dor grave na região da articulação

A área fica quente e inchada; o movimento é limitado e a pessoa sente dormência. – Patricia, mãe do Miguel, de 20 anos, e do Isaac, de 16, do México

Lesões à Articulação por Sangramentos Não Tratados



Os sangramentos nas articulações podem provocar lesão permanente, tais como invalidez. Como? Quando ocorre um sangramento de articulação, o sangue se infiltra na cavidade da articulação. Se você esperar muito tempo antes de fazer a infusão do fator, mais sangue encherá o espaço até que ele inche. Embora o sangramento eventualmente pare, ele pode provocar uma dor horrível. O pior é que o sangue leva muito tempo – até duas semanas – para ser reabsorvido pelo corpo.

Quando o sangue é coletado, o corpo envia células especiais para digerir ou "comer" o sangue que não pertence à cavidade da articulação. Infelizmente, essas células também comem a cartilagem – a cobertura suave e lisa que protege as extremidades ósseas das articulações. A cartilagem torna-se cheia de furos e destruída com os sangramentos repetidos e torna-se dolorosa ao se curvar a articulação. Isto é chamado de **artrite**. Há crianças tão jovens, com idade de quatro anos, que têm artrite decorrentes de sangramentos da articulação e estão aleijadas para sempre. *Quanto mais cedo o sangramento da articulação é tratado, mais cedo o sangramento será estancado.* Trate seu filho antes que a rigidez, o inchaço e o andar com dificuldade tornem-se evidentes.

Os Sangramentos das Articulações de Ricardo

Ricardo tem 14 anos, mora na Venezuela, e tem deficiência de **fator VIII** grave **(hemofilia A)**. "Ele é o primeiro com hemofilia em sua família. Quando tinha dois anos, caiu e mordeu seu lábio inferior. Ele sangrou por 20 dias! Esta foi a forma com que sua família soube que ele tinha hemofilia. Seus pais agora estão instruídos sobre o distúrbio. Eles sabem quais são as áreas de perigo quanto a sangramentos e todos os sintomas.

Ricardo às vezes tem calafrios quando sangra. Ele disse que, quando uma articulação sangra, primeiro sente como se fossem "cócegas". E, em seguida, ele sente a articulação quente, inchada e dolorosa. Ele tem articulações de cotovelo alvo[2] e teve sangramento duas vezes, **iliopsoas (psoas),** o pior sangramento que existe na opinião de seus pais. Mas Ricardo é sortudo. Ele recebe o concentrado de fator, quando precisa, do sistema médico do país.

[2]Consulte o Capítulo 16 para obter uma discussão sobre as **articulações alvo**.

Como Tratar Sangramentos Maiores

Os sangramentos nas articulações e músculos geralmente requerem uma infusão de concentrado de fator, se disponível, ou crio ou FFP. Tão logo você suspeite de sangramento no músculo ou seu filho sinta que ele está ocorrendo, faça o seguinte:

- Deixe que ele descanse.
- Coloque gelo no local.
- Comprima o sangramento colocando bandagens elásticas no músculo ou articulação.
- Eleve o membro afetado.
- Vá ao seu centro de hemofilia ou ao hospital mais próximo.
- Ofereça um analgésico, mas nenhum que contenha **aspirina**.

Sangramentos Graves

Os sangramentos graves são ameaças potenciais à vida ou podem causar lesões permanentes aos nervos. Porém, com tratamento imediato e adequado, o risco é pequeno. Os sangramentos graves incluem:

- sangramentos resultantes de qualquer cirurgia ou trabalho odontológico
- sangramentos nas "zonas de perigo":
  - sangramentos em músculos do antebraço, panturrilha, virilha, abdômen ou iliopsoas
  - sangramentos na garganta, pescoço e região dos olhos
  - **sangramentos no trato gastrintestinal** (GI)
  - sangramentos na cabeça

Os sangramentos nos músculos iliopsoas – ou psoas – ocorre na parte mais alta da coxa, onde o músculo da coxa se conecta ao osso do quadril, sob a virilha. Os sintomas de sangramento incluem dor e dificuldade no andar. Seu filho pode não conseguir ficar ereto na região do quadril ou dobrar a perna até o peito quando está deitado de costas. O músculo iliopsoas está localizado próximo aos feixes de nervos que controlam a perna e o movimento das costas. Esses nervos podem ter seu suprimento de sangue cortado pelo volume excessivo do músculo. Um hematologista deve sempre ser consultado imediatamente e o tratamento deve sempre ser aplicado.

> *Os piores sangramentos são no psoas. Tive três e cheguei a ficar hospitalizado até um mês por causa deles.*
> *– Felix, de 21 anos, da Argentina*

Os sangramentos na garganta ocorrem no espaço localizado atrás da boca. Eles podem ser difíceis de detectar e são facilmente identificados erroneamente. Os sintomas incluem inchaço dos tecidos do pescoço ou do interior da boca, engasgo, dificuldade em engolir, vômito de sangue engolido e dor. Esses são sangramentos perigosos porque a passagem de ar de seu filho, localizada na garganta, pode ficar obstruída ou até mesmo fechada. Se seu filho vomita sangue, mas não tem sangramento no nariz ou na boca, ele deve ser examinado imediatamente. Se a língua de seu filho estiver inchada ou machucada, procure o inchaço ampliado na parte de trás de sua garganta. Se seu filho tem amigdalite ou garganta infeccionada por estreptococos e tosse forte por vários dias, procure por sinais de inchaço ou irritação na garganta. Se suspeitar de caxumba, mande examiná-lo para descartar o sangramento na garganta. Os sangramentos na garganta são muito graves e devem ser tratados imediatamente.

Os sangramentos no pescoço são igualmente graves porque também podem obstruir a passagem de ar. Se seu filho parece estar com o pescoço duro ou inchado ou com caxumba, ligue para seu hematologista imediatamente.

Os sangramentos nos olhos são graves por causa da perda potencial da visão em decorrência da pressão no nervo ótico. Além disso, a órbita do olho oferece passagem para o cérebro, onde o sangue pode penetrar. Dor, manchas roxas, inchaço ou olho roxo devem ser relatados ao seu hematologista.

Sangramentos gastrintestinais ocorrem no estômago ou intestinos. Os sintomas incluem tosse ou vômito com sangue, fezes com sangue (sangramento no intestino delgado) ou fezes escuras e alcatroadas (sangramento no intestino grosso), dor de estômago e inchaço no abdômen. O trato digestivo é rico em vasos sangüíneos e sangramentos prolongados nesse local podem resultar em anemia ou choque, visto que o sangue flui livremente. Esses sangramentos só podem ser interrompidos com a terapia de reposição de fator. Os ferimentos no abdômen ou a tosse grave e prolongada podem, algumas vezes, provocar sangramentos gastrintestinais. Vá ao seu hematologista ou ao centro de tratamento imediatamente, se você suspeitar desse tipo de sangramento.

Sintomas de Sangramento na Cabeça

Os sangramentos na cabeça são tão graves que precisam ser discutidos em separado. Os ferimentos na cabeça podem incluir qualquer tipo de trauma resultante de pancada, como quando duas crianças colidem em um playground ou concussões mais graves, que podem provocar sintomas graves. Embora os sangramentos na cabeça sejam difíceis de se detectar imediatamente, felizmente eles também são raros. A cabeça é naturalmente bem protegida.

No início do sangramento na cabeça, os sintomas podem incluir:

- tontura
- febre
- visão embaçada
- náusea
- torcicolo
- choro incessante
- sensibilidade à luz
- vômito
- falta de apetite
- irritabilidade
- letargia, moleza

Após algum tempo, os sintomas do sangramento da cabeça podem incluir:

- perda de consciência
- vômito lançado
- dilatação desigual das pupilas
- vazamento de fluido do ouvido
- tontura
- convulsões

Esses sintomas podem não ser óbvios por várias horas ou até mesmo por dias após os ferimentos e podem até mesmo não vir acompanhados de quaisquer sinais externos, como manchas roxas ou "galos". É sempre um risco tentar diagnosticar, você mesmo, um sangramento na cabeça quando seu filho é um bebê ou uma criança pequena que começa a andar. *Vá ao seu hematologista ou ao centro de tratamento.*

> *Pablo tinha sangramento na cabeça. Foi muito difícil porque ninguém havia detectado isso. O médico nos disse que era infecção respiratória. Eles geralmente confundem sangramentos na cabeça com algum vírus.*
> *– Blanca, mãe do Pablo, de 4 anos, do México*

Os sintomas de sangramento na cabeça podem ser semelhantes àqueles típicos de viroses **infantis**. Seu médico local ou até mesmo membros da família ou amigos podem dizer que, se seu filho tem um galo, "o sangramento é somente no lado externo". Se não tiver um galo, eles podem dizer, "Se ele não tem um galo ou contusão, não pode ter um sangramento!" ou "Ele está somente com gripe". Siga seus instintos: se você suspeita que seu filho não está agindo da maneira normal, alguma coisa está errada. *Vá ao seu hematologista ou ao centro de tratamento.*

Como Tratar Sangramentos Graves

Todos os sangramentos graves precisam de terapia de reposição de fator, seja concentrado de fator, crio ou infusões de FFP. Você vai ver agora onde o concentrado de fator pode significar a diferença entre vida, morte ou lesão permanente. *Quanto mais se demorar para fazer a infusão do fator, maior será a lesão.* Mesmo quando você decide ir ao hospital para fazer crio, leva tempo para descongelar os recipientes e administrar o tratamento em seu filho. O concentrado de fator leva somente alguns minutos para ser preparado e infundido. Você pode, até mesmo, armazená-lo em sua casa. Seu filho tem a melhor chance de se recuperar quando você injeta o concentrado de fator.

Ler sobre estas possibilidades pode parecer impressionante e assustador. Mas pense que excelente pai ou mãe você será quando souber como identificar e tratar sangramentos! É muito mais difícil detectar sangramentos quando seu filho é pequeno e não fala. Você também pode se sentir mal por ele não entender o que está acontecendo com ele. Mas logo ele estará apto a lhe dizer exatamente o que sente e do que precisa, tornando a vida com hemofilia mais fácil.

Tipos de Sangramento

Resumo

- É necessário aprender sobre os diferentes tipos de sangramento para estar preparado.
- Os sangramentos são categorizados como menor, maior ou grave.
- Os sangramentos menores incluem constusões, sangramentos no nariz e na boca.
- Os sangramentos maiores incluem sangramentos nas articulações e músculos.
- Os sangramentos graves, ou sangramentos na "zona de perigo", incluem sangramentos em psoas, garganta, pescoço, olho, gastrintestinal e cabeça.
- Sangramentos em articulações não tratados podem gerar invalidez permanente.
- O melhor tratamento é o concentrado de fator.
- Sempre vá ao seu CTH para obter cuidados imediatos.

CAPÍTULO SEIS

A Parceria entre o Médico e os Pais

Educar uma criança com hemofilia significa trabalhar bem próximo da comunidade médica. Você deve se reunir com médicos, enfermeiras e especialistas em reabilitação. Eles têm competência e autoridade para tratar da hemofilia. Inicialmente, você se sentirá aliviado por transferir seu poder de tomada de decisão para os médicos. Se você está assustado e preocupado, é um conforto saber que seu filho está sendo cuidado por especialistas.

> *A equipe médica da Santa Casa é fantástica. Eles amam tanto o Kaike quanto eu. – Neuza, avó do Kaike, de 10 anos, do Brasil*

Mas lembre-se de que a hemofilia é um distúrbio raro. Nem todos os médicos são especialistas em cuidados com a hemofilia. Há ocasiões em que você precisa educar os médicos. Isto pode soar estranho. Quando criança, você pode ter sido educada para respeitar as autoridades, tais como policiais, professores, sacerdotes e funcionários do governo, sem questioná-los. Os médicos, com sua formação avançada e alta posição na sociedade, são autoridades muito estimadas, respeitadas e intimidadoras.

Mas você também é um especialista – sobre seu filho. Você é seu pai ou mãe e ninguém ama mais seu filho do que você. Lembre-se, *você é um membro valioso da equipe de cuidados de seu filho*. Você tem conhecimento para compartilhar e, algumas vezes, tem de ser firme na tomada de decisões sobre seu filho. Embora a equipe médica deseje o melhor para seu filho, você é o responsável por ele. Você pode facilitar melhores cuidados através do conhecimento sobre como trabalhar com eficácia junto com sua equipe médica.

Pessoal Médico com Quem Você se Reunirá

Durante os anos de crescimento de seu filho, você se reunirá com vários tipos de pessoal médico. Alguns podem ser de seu hospital ou clínica local. Se você vive em uma cidade, pode ter sorte bastante para ter, próximo de você, um **centro de tratamento de hemofilia (CTH)**,[1] especializado em cuidados totais com a hemofilia. Procure conhecer os vários profissionais e os papéis que eles desempenham no cuidado de seu filho.

> *O papel principal do CTH é o de cuidar das condições de saúde de seus pacientes. O papel secundário, exercido pelos profissionais de equipes multidisciplinares, é o de criar meios para melhorar as condições psico-sociais dos pacientes, o que, indubitavelmente, resultará em melhoria de sua saúde. – Dra. Sylvia Thomas, Presidente do Comitê Técnico da Federação Brasileira de Hemofilia, Brasil*

O *hematologista* é o médico especializado no tratamento de distúrbios do sangue. Ele diagnosticará seu filho, monitorará seu desenvolvimento e o crescimento das articulações e, periodicamente, testará seu sangue. Se seu **hematologista** não faz parte de algum centro de hemofilia abrangente, ele pode não estar familiarizado o suficiente com a hemofilia para diagnosticar adequadamente determinados sangramentos.

O *coordenador de enfermaria* trabalha com o hematologista. Ele é a pessoa que você verá com maior freqüência. O coordenador de enfermaria oferece materiais educacionais, reúne-se com você periodicamente e realiza as **infusões** na clínica.

O *pediatra* é o médico geral de seu filho. Esse médico é especializado no desenvolvimento de bebês e crianças. Seu pediatra pode saber um pouco sobre hemofilia, mas freqüentemente transfere todas as questões e tratamentos para o hematologista. Ele monitora o desenvolvimento normal.

O *assistente social* ou o *psicólogo* auxilia os pais a entender e a lidar com o estresse envolvido na educação de crianças com problemas médicos. Esse profissional pode oferecer aconselhamento e recursos para problemas maritais, de educação de crianças, auxílio financeiro, seguro e grupos de suporte social.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

Você será encaminhado para os médicos e especialistas relacionados abaixo por seu hematologista ou pelo coordenador de enfermaria, quando necessário:

O *ortopedista* é o especialista no desenvolvimento de ossos e articulações e em ferimentos. Um ortopedista pode ser chamado ocasionalmente para examinar as articulações de seu filho quanto a sinais de lesão, se elas tiverem sangramentos freqüentes e prolongados.

O *fisioterapeuta* é um especialista no desenvolvimento de músculos e na coordenação motora. Ele sugere atividades seguras para auxiliar o fortalecimento dos músculos que protegem as articulações e oferece exercícios especiais para tornar as articulações enrijecidas mais flexíveis.

O *geneticista* é um especialista em distúrbios genéticos. O principal trabalho do geneticista é o de determinar se as mulheres da família são **portadoras** do gene da **hemofilia**. Esse especialista pode, também, oferecer aconselhamento genético para as famílias.

O *radiologista* realiza e analisa raios X de músculos, articulações e ferimentos e sangramentos internos.

O *técnico de laboratório* coleta sangue de seu filho para análise.

> *No nosso Centro Internacional de Tratamento de Hemofilia (CITH), temos dois hematologistas, uma enfermeira, um psicólogo, dois ortodontistas, um dentista, um assistente social, um fisioterapeuta, um orientador de exercícios físicos e um técnico de laboratório. – Dra. Jussara Oliveira de Almeida, hematologista coordenadora, Hospital de Apoio, Brasil*

Os médicos a seguir podem fazer parte da equipe de pronto-socorro (PS) que pode tratar seu filho quando há uma necessidade súbita ou quando ocorrem ferimentos fora do horário de expediente:

O *plantonista* do Pronto-Socorro tem experiência no atendimento de casos de emergência e é a primeira pessoa a examinar seu filho.

Os internos são os médicos recém-formados que estão no primeiro ano de treinamento em residência. *Os residentes* são médicos formados em nível superior que, geralmente, estão no segundo ao quinto ano de treinamento. Eles podem saber pouco ou nada sobre o tratamento de uma criança com hemofilia. Os internos e residentes devem se coordenar com o hematologista de plantão, quando estiverem tratando de seu filho.

> *Nosso filho teve dor de ouvido e cada médico examinou seu ouvido até que ele começou a sangrar. Eles disseram: "Sabemos o que estamos fazendo". Eu fiquei chocado. Apesar de eles serem pediatras residentes no último ano de medicina, descobrimos que sabíamos mais que eles! Mas eles não nos deram ouvidos! Pedimos a eles que parassem e, finalmente, eles pararam. – Eduardo e Iris, pais do Javier, de 5 anos, da Argentina*

O *hematologista de plantão* é o hematologista disponível para emergências. Durante o expediente normal, você pode ver seu coordenador de enfermaria ou o hematologista na clínica, se você tiver uma necessidade súbita. Durante os feriados e finais de semana, porém, você precisará telefonar para o hematologista de plantão para receber aconselhamento sobre ferimentos específicos e para coordenar as idas ao pronto-socorro.

Conheça esses cargos e responsabilidades. Isso lhe dará mais autoridade e competência como pai. Quando você está no meio da noite e as respostas do plantonista do pronto-socorro não o satisfazem, você saberá que deve pedir para falar com o hematologista de plantão.

Seus Direitos como Pai ou Mãe

Todos os cidadãos do país têm direitos. E todos os pacientes de hospitais e clínicas têm direito. Primeiro, conscientize-se *de que você tem direitos*. Eles nem sempre são direitos escritos na lei. Mas eles podem ser defendidos pela lei e são seus direitos como responsável legal de seu filho e como cliente do hospital. A maioria dos médicos conhece e respeita esses direitos. Ainda assim, pode haver ocasiões em que seus direitos são ignorados em um momento de crise e especialmente quando um médico ou enfermeiro não está familiarizado com a hemofilia. É nesses momentos que temos que fazer valer nossos direitos.

> *A atitude do paciente com hemofilia não pode ser nem muito humilde nem muito arrogante. – Elena, mãe do Federico, de 29 anos, e avó do Sebastián, de 8 anos, do México*

Vocês têm direito de ficar com seu filho. Seu filho precisa de vocês, seus pais, para confortá-lo. Mas fiquem calmos ou irão perturbar seu filho e provavelmente serão um obstáculo para os médicos. Você pode, também, querer ficar com seu filho para assegurar que todos os procedimentos médicos sejam seguidos corretamente para pacientes com hemofilia.

Você tem o direito de recusar tratamentos, procedimentos ou drogas se seu filho não estiver correndo risco de morte. Sempre trate primeiro o sangramento do seu filho, antes de qualquer outro exame ou procedimento. Para assegurar que você esteja tomando uma decisão informada, primeiro discuta com o médico a adequação e a utilidade do exame. Sua equipe médica pode passar por cima do seu direito se a vida do seu filho estiver em perigo.

> *Uma vez, Rod teve uma infecção na perna. Um imunologista queria fazer uma biópsia. Estava morta de medo! Não sabia como dizer ao médico, mas calmamente eu disse: "Você sabe que meu filho não pode tomar uma injeção intramuscular". Então meu hematologista ligou para o imunologista e disse a ele para não fazer a biópsia. – Liliana, mãe do Rodrigo, de 13 anos, da Argentina*

Você tem direito a tratamento imediato. Crianças com hemofilia devem ser examinadas imediatamente, especialmente quando tiveram um ferimento na cabeça ou uma lesão nas articulações. Infelizmente, a equipe pode não saber disso. Explique o ferimento a eles, o que está acontecendo dentro do corpo do seu filho e porque é necessário tratamento imediato. Seja assertivo e específico: "Preciso ser atendido em 15 minutos". Pode ser útil trazer consigo uma carta como a do Apêndice A, que fornece informações relativas ao tratamento de emergência para seu filho, assim como os números de telefone do pessoal do seu centro de tratamento.

Você tem o direito de ser tratado com respeito e cortesia. Se alguém no campo médico, inclusive médicos, for grosseiro, tiver ar de superioridade ou negar informações a você, diga ao médico educada e diretamente que seu comportamento ou comentário insensível não é aceitável. Relate uma eventual grosseria ou insensibilidade de um médico aos seus superiores.

> *O médico de plantão nos informou sobre o diagnóstico. Realmente foi feito de uma maneira muito grosseira. Ele praticamente nos deu os pêsames e saímos do consultório nos sentindo muito chocados. – Lidia, mãe do Javier, de 15 anos, da Argentina*

Você tem direito a solicitar tratamento. Se um médico desmotivar seu filho com relação ao recebimento de tratamento, pergunte por quê. Insista no tratamento se você tiver certeza de que seu filho precisa dele. Documente por escrito sempre que um médico recusar o tratamento. Diga ao médico que esse papel pode e será usado no tribunal se necessário.

> *Muitas, se não a maioria, das famílias com hemofilia pertencem à camada mais pobre da população. Elas são treinadas culturalmente a não responder às autoridades e a obedecer, calar e intimidar-se. Sem reivindicar seus direitos, eles nunca serão informados; sem ser informados, nunca se sentirão fortes o suficiente para reivindicar seus direitos. – Anônimo*

Você tem o direito de receber explicações sobre tratamentos, remédios e procedimentos antes de sua aplicação. Se você vir a equipe médica fazendo algo incorretamente como, por exemplo, misturando ***fator*** *dentro de um* **gotejamento endovenoso (IV)***, você tem o direito de interromper o trabalho do membro da equipe e corrigir o tratamento. Você também tem o direito de saber que remédio está sendo administrado e por que, a dose e os resultados esperados.*

> *"Você tem o direito de ser tratado com respeito e cortesia."*

Você tem o direito de pedir que outra pessoa faça a venipunção. Algumas vezes, os médicos e enfermeiros têm dias ruins; às vezes não conseguem nem acertar a veia. Cada enfermeiro ou médico tem apenas três chances quando estão realizando a **venipunção**. Na maioria dos casos, um outro membro da equipe consegue encontrar a veia rapidamente. Você pode proteger as veias de seu filho, evitando que se danifiquem.

Você tem o direito de explicar sua situação médica e suas políticas pessoais à equipe médica e fazer com que essas políticas sejam respeitadas. Diga à equipe médica o que você sabe sobre a hemofilia, como o ferimento ocorreu e como seu filho reagiu. Informe a ela a melhor forma de administrar o fator. Informe também sobre as melhores veias para se tentar e o quanto de fator seu filho deve receber.

Você tem direito aos registros médicos de seu filho, mediante solicitação. Este é um direito garantido por lei em alguns países e qualquer solicitação para ver esses registros deve ser atendida.

Você tem o direito de ter todos os formulários de consentimento para participação em estudos explicados para você, antes de assiná-los. É difícil ler todos os formulários de consentimento no meio do pronto-socorro, com seu filho sentindo dor ou desconforto. Mas tente lê-los ou, pelo menos, pergunte o que você está assinando.

> *"Você tem o direito de receber explicações em particular."*

Você tem o direito de receber explicações em particular. Quando os médicos revelam o diagnóstico ou fornecem más notícias na sala de espera, com outros pais e pacientes presentes, eles estão violando o seu direito a privacidade. Solicite aos médicos que encontrem, antes, uma sala privativa.

> *Nosso médico devia ter dito [o diagnóstico] em particular, mas ele falou na frente do meu filho e, por isso, meu filho está pensando que pode morrer a qualquer minuto. Ele não entendeu o que significava.*
> *– Carolina, mãe do Norlon, de 13 anos e de Davis, de 10, da Nicarágua*

Você deve se manifestar, para que seus direitos sejam respeitados. Você pode ter que confrontar um médico, enfermeiro ou membro da equipe do hospital. Se você for se sentir pouco à vontade, leve consigo alguém que seja enérgico – seu cônjuge, parceiro, amigo ou membro da família – para ajudá-lo. Se você não é normalmente positivo, pratique algumas perguntas e afirmações básicas:

- Você já tratou de alguma criança com hemofilia antes?
- Há um tamanho de agulha menor que você possa usar?
- Podemos ir a algum lugar reservado para discutir isso antes?
- Permito somente três picadas de agulha por médico.
- Você pode me arranjar outro médico?
- Preciso permanecer junto de meu filho para consolá-lo.
- Sempre fazemos a infusão primeiro e o raio X depois.
- Isto não está de acordo com o procedimento.
- Por que você está fazendo o procedimento desta forma?

> *Médicos, assumam seus papéis. Não seja frio e distante. Seja humano, trate-nos com cordialidade e pense nos que estão sofrendo. Não seja comercial. Se o médico tivesse uma criança com hemofilia, ele entenderia. – Ana, mãe do Iván, de 20 anos, da Argentina*

Suas Responsabilidades como Pai ou Mãe

Se você deseja que os médicos respeitem seus direitos, você precisa mostrar que você também é responsável. Há algumas responsabilidades que você deve assumir:

Dar informação correta e completa para a equipe médica. Que deficiência de fator e nível seu filho tem? Que produto de fator você usa, a marca e o tamanho da unidade? Quais são os fatos sobre o ferimento? As vacinações da criança estão em dia? (Consulte o quadro de programação de vacinação para a idade de seu filho, no final deste capítulo).

Respeite as regras e regulamentos do hospital. Siga-os quando fizerem sentido. Logicamente, há exceções para cada regra. Embora você deseje que o hospital satisfaça suas necessidades específicas, tente adaptar suas necessidades para satisfazer à imensa maioria de pacientes.

Faça perguntas sobre os planos de tratamento. Pergunte, preferencialmente, antes que eles sejam realizados.

Mantenha a marcação das consultas. Ou ligue, antecipadamente, para cancelá-las ou reprogramá-las.

Aceite o resultado se você tiver recusado o procedimento médico recomendado.

Converse com o administrador ou mediador do hospital quando houver um problema que você não consegue resolver com a equipe médica.

Trate o médico e a equipe médica com educação e respeito a todo momento. Você pode questionar um julgamento médico e ser respeitoso ao mesmo tempo. Nunca grite; sempre permaneça calmo, mas seja firme.

> *Aprenda como expressar-se em base de igualdade com os médicos aprendendo seu linguajar. Os médicos devem ser respeitados, mas você pode, com humildade, sugerir coisas. – Liliana, mãe do Rodrigo, de 13 anos, da Argentina*

A Ida ao Hospital: Torne-a Eficiente e Eficaz

- Telefone aos médicos ou hematologistas, antes de ir até lá. Discuta o ferimento, os sintomas e o tratamento.
- Solicite que tenham o fator pronto para misturar, se disponível, ou **crio** ou **plasma fresco congelado (FFP)** descongelado antes de vocês chegarem.
- Leve fator com você, quando possível. Tenha as recomendações de dosagem e uma carta de seu hematologista.
- Forneça à enfermeira da recepção informações atualizadas sobre alergias, datas de vacinação e seguro.
- Se você pensa que seu filho está tendo hemorragia em uma área perigosa do corpo, exija que ele seja examinado rapidamente e explique o porquê.
- Adie raios X, **Exames de Ressonância Nuclear Magnética (MRIs)** e **tomografias computadorizadas** até após seu filho ter realizado a infusão.
- Misture você mesmo o **concentrado de fator**. Aprenda como fazer isso antes de sua próxima ida ao hospital.
- Solicite um enfermeiro pediátrico ou o hematologista de plantão, se o médico da emergência parecer inseguro.
- Esteja preparado para uma longa espera. Traga brinquedos, suco, fraldas ou leite em pó e uma muda de roupas.

Seu Direito e Responsabilidade de Questionar

O questionamento é parte tanto de seus direitos como de suas responsabilidades. Você tem o direito de saber "o que", "por que" e "como". Você também tem a responsabilidade por fazer perguntas sobre qualquer coisa que envolva o tratamento médico de seu filho. Você deve fazer perguntas por três motivos importantes: primeiro, você aprenderá mais. O aprendizado de novas coisas tornará você um membro melhor da sua equipe médica. Você pode aprender como o processo do hospital funciona.

> *A realidade dos cuidados com a hemofilia na América Latina é que eles são bastante deficientes. A forma pela qual podemos mudar isso é se os pacientes se comprometerem a tentar… conseguir os cuidados de que precisam para sua própria doença. Os médicos, em geral, não reagem e não dão o tratamento aos pacientes, a menos que sejam solicitados pelos pacientes. Pacientes mais comprometidos, reunidos e trabalhando em conjunto conquistam o que necessitam. – Dr. Raúl Bordone, hematologista, Sanatório Mayo, Argentina*

Segundo, você poderá evitar erros prestes a ser cometidos. Muitas pessoas da equipe médica atendem seu filho ao mesmo tempo. Com tantas pessoas envolvidas, existe a chance de um erro na comunicação que possa levar a procedimentos desnecessários ou incorretos para seu filho.

> *Um dia no hospital, a equipe… estava aplicando tratamento a nosso filho de forma errada. Recusamos a infusão até que alguém que soubesse como fazer isso chegasse. – Esperanza, mãe do Jesús, de 13 anos, do México*

A terceira razão para questionar os procedimentos é que você pode não concordar com as recomendações do médico. Algumas decisões médicas estão baseadas em política geral ou proteção jurídica e outras são tomadas em nome da saúde e segurança imediatas de seu filho. Pergunte por que qualquer exame ou procedimento foi pedido ou não. Pergunte sobre os riscos se você se recusar a permitir esse procedimento.

Você também pode questionar por que o médico optou por não fazer a infusão em seu filho. Isso talvez seja raro, já que a maioria dos médicos tenderá a errar por tentar garantir a segurança. Mas alguns pais têm que discutir com os médicos para administrar uma infusão, com base no ferimento e na mudança de comportamento de seu filho. Se os seus instintos lhe dizem para realizar a infusão, não desista – insista para que seja feita. Lembre-se, *se estiver em dúvida, faça a infusão.*

> *Desejamos que os pacientes tenham aquilo de que precisam e que estejam informados sobre sua doença. Eles devem se comportar cordialmente, porque isso levará a um bom relacionamento entre pais e médicos. Acredito que a parte humana do relacionamento é extremamente importante. – Dr. Raúl Bordone, hematologista, Sanatório Mayo (Clínica Mayo), Argentina*

O Que os Médicos Devem Saber

Da mesma forma que há muitos tipos de pessoas, há muitos tipos de médicos. Alguns são calorosos, gentis e sensíveis. Alguns são grossos, rudes e clínicos. Esse tipo de médico desafia sua confiança e o intimida. Lembre aos médicos que você tem o direito de ser tratado com respeito. Mostre ao seu médico esta lista, compilada dos conselhos de muitos pais:

Ouça os pacientes. Quando dizemos que nosso filho precisa ser tratado, ele precisa! Conhecemos nosso filho e isto completa o histórico médico. Alguns de nós se tornaram muito bem informados sobre a hemofilia. Vivemos com eles diariamente.

Seja paciente com os pais. Assim como você, estamos sob estresse. Nosso instinto de pais em proteger nosso filho é muito forte. Podemos questionar ou discutir, principalmente porque cuidamos muito bem de nossos filhos.

> *Gostaríamos que os médicos dessem uma atenção mais personalizada aos nossos filhos. Quando não há tratamento, pelo menos eles deveriam fazer com que o paciente se sentisse como um ser humano, tocando-o, examinando-o, falando com ele suavemente e explicando as coisas de forma bem clara. – Juana, mãe do Héctor, de 22 anos, da Nicarágua*

Não apresse os pais com informações. Dê-lhes tempo para absorver as coisas. Converse conosco em particular e assegure-se de que o entendemos.

> *A Dra. S. telefonou-me para informar os resultados. Eu comecei a chorar e ela me acalmou. Eu fui ao Banco de Sangue Municipal para conversar com ela e ela deu-me os materiais para que eu me informasse. Gradualmente eu comecei a aprender. – Raquel, mãe do José, de 14 anos, da Venezuela*

Converse com a criança e irmãos diretamente, quando possível. As crianças com hemofilia serão responsáveis por seus próprios cuidados algum dia. Se eles desempenharem um papel na tomada de decisões, estarão prontos para assumir o comando na idade apropriada. Se os irmãos também compreenderem o processo, eles podem ser mais úteis para seu irmão.

Seja direto com os pais. Podemos lidar com isso, mesmo que precisemos de um bom choro antes. Temos o direito de saber por que os tratamentos estão atrasados ou por que não estão funcionando.

> *Foi bem terrível o golpe de saber… [o diagnóstico]. Temos dois filhos que eram perfeitamente saudáveis. Não podíamos compreender isso. O Dr. M. explicou a hemofilia muito bem para nós. Ele realmente nos apoiou e nos disse que não era para ficarmos assustados. – Ana, mãe do Guillermo, de 17 anos, da Argentina*

Responda educadamente às perguntas dos pais. Temos o direito de saber por que determinados exames são solicitados e por que determinadas decisões são tomadas. Perguntamos porque nos importamos imensamente com nossos filhos.

Permita e incentive os pais a oferecer seus conselhos. Somos pais experientes. Sabemos muito sobre o tratamento do nosso filho. Deixe-nos compartilhar nossa experiência com vocês!

Permita que os pais participem dos procedimentos. Quando mostramos que somos responsáveis e calmos, permita que tenhamos um sentimento de controle.

> *Desejamos que os pais se encarreguem dos cuidados com seu filho. Incentivamos a auto-infusão. A maioria dos pais em nosso hospital está apta a fazer a auto-infusão. – Dr. Héctor Bepre, hematologista, Sanatório Mayo, Argentina*

Por favor, admita quando você não souber diagnosticar uma hemorragia hemofílica. Respeitaremos mais você e agradeceremos por poupar nosso filho de qualquer experimentação. Não esperamos que você conheça tudo, mas esperamos que tenha bom senso.

Somente três picadas de agulha. Por favor, não submeta nosso filho à dor porque você deseja completar a infusão sozinho. Nunca use a veia jugular.

Dedique sua total atenção à infusão. Tenha todos os suprimentos médicos prontos, o tamanho de agulha correto e o fator misturado. Não realize procedimentos desnecessários. Por exemplo, você não precisa de um gotejador endovenoso para uma infusão.

Não faça os pais se sentirem culpados ou deprimidos. Não é nossa culpa nosso filho ter hemofilia. Geralmente não temos culpa por ele ter se ferido; isso faz parte da vida. Nunca aja de forma desmotivada ou use linguajar negativo na frente de uma criança.

> *Após nos ter fornecido o diagnóstico, nosso médico foi muito pessimista e nos disse que a maioria das famílias nessa situação se desintegra e que seria melhor começarmos a considerar seriamente a possibilidade de divórcio. – Angelica, mãe do Gustavo, de 7 anos, do México*

Em caso de dúvida, faça a infusão! Não despreze a dor e os sintomas da criança com hemofilia. Quando houver qualquer dúvida, parta do pressuposto de que a criança tem um sangramento e que precisa de tratamento. Ignorar ou interpretar mal os sintomas pode resultar em lesão grave ou de longo prazo.

A mensagem neste capítulo é simples: Você tem o direito de ser respeitado, mas também tem responsabilidades como pai ou mãe. Aprenda sobre a hemofilia e tente trabalhar de forma eficaz com sua equipe médica. Informe-se sobre a hemofilia, seja firme e respeite a equipe médica e as políticas do hospital para fazer com que eles respeitem os seus direitos. Saiba que um médico ou enfermeiro pode não apreciar sua atitude positiva e firme. Esteja preparado para enfrentar alguma tensão.

Além disso, seja complacente com qualquer situação do médico. A equipe do hospital lida com todos os tipos de acidentes, ferimentos e enfermidades. A hemofilia pode ser algo novo para eles. Normalmente eles não estão acostumados com pais bem informados sobre qualquer doença ou distúrbio. E, em muitas culturas, inclusive em toda a América Latina, os pais não são estimulados a questionar seus médicos. O questionamento pode fazer parecer que os pais duvidam da autoridade e competência do médico. Mas em todo o mundo, os pais das crianças com hemofilia *são* firmes e persistentes, porque amam seus filhos. Muitos médicos nunca encontrarão pais como esses!

> *A respeito de nossos médicos, podemos dizer em alto e bom som que eles são os melhores. São competentes, comprometidos, interessados e sérios. Graças às suas ações, superamos muitos obstáculos, apesar das deficiências. Para cada médico que contribuiu e participou de nossas vidas, oferecendo seu conhecimento científico, devoção e competência e – em muitos casos – amor e amizade, minha mais sincera gratidão... e a certeza de que nunca poderei retribuir tudo o que eles fizeram por nós. – Maria, mãe do Paulo, de 26 anos, do Brasil*

Proteja Seu Bebê

Quando as crianças nascem, elas têm uma imunidade natural para determinadas doenças, porque muitos anticorpos que atuam contra doenças são passados da mãe para a criança que está por nascer, através da placenta. Após o nascimento, os bebês em fase de amamentação continuam a ter os benefícios dos anticorpos da mãe. Mas a imunidade do bebê é apenas temporária. Por isso é que há os programas de vacinação, que ajudam os corpos jovens a construírem suas próprias defesas contra a doença, o que é muito importante. A vacinação deve ser iniciada cedo e cumprida fielmente. As vacinações protegem as crianças contra a hepatite B, pólio, sarampo, caxumba, rubéola (sarampo alemão), coqueluche (tosse comprida), difteria, tétano, catapora (varicela) e *Gripe Haemophiluse* tipo b.

Programação de Vacinação Infantil

Doença	**Faixa de Idade**	**Programação de Reforço**
Hepatite B *(por recomendação médica)*	No nascimento, 2 meses e 6 – 18 meses ou aos 1 – 2 meses, 4 meses e 6 – 18 meses. Em todas as idades, se o risco estiver presente.	Aos 11 – 12 anos (se não tiver sido dada anteriormente)
Difteria/Tétano/Coqueluche	Aos 2, 4 e 6 meses e 15 – 18 meses.	Pode ser necessário reforço antitétano após um ferimento. Uma quinta dose pode ser administrada aos 4 – 6 anos.
H. gripe tipo b	Aos 2, 4 e 6 meses e 12 – 15 meses.	
Pólio	Aos 2 e 4 meses e 6 – 18 meses.	Aos 4 – 6 anos.
Rotavírus *(por recomendação médica)*	Aos 2, 4 e 6 meses.	
Sarampo/Caxumba/Rubéola	Aos 12 – 15 meses. Uma dose de reforço pode ser administrada aos 4 – 6 anos ou 11 – 12 anos.	
Varicela *(Catapora)*	Aos 12 – 18 meses ou 11 – 12 anos, se não tiver sido dada anteriormente.	

Aprovado pelo Comitê Consultivo sobre Práticas de Vacinação (Advisory Committee on Immunization Practices – ACIP), pela Academia Americana de Pediatria (American Academy of Pediatrics – AAP) e pela Academia Americana dos Clínicos Gerais (American Academy of Family Physicians – AAFP).

Fonte: www.bronsonhealth.com

A Parceria entre o Médico e os Pais

Resumo

- É natural confiar as decisões sobre o tratamento médico de seu filho aos seus médicos.
- Para assegurar o melhor resultado para o tratamento, você deve participar da tomada de decisões.
- Faça perguntas sobre cada tratamento e decisão médica.
- Aprenda os cargos e os papéis da equipe médica que cuidará de seu filho.
- Você tem direitos específicos como pai ou mãe.
- Você tem responsabilidades que caminham junto com seus direitos.
- Inicialmente, você pode gastar bastante tempo no hospital. Quando aprende sobre hemofilia e começa, você mesmo, a fazer a infusão em seu filho, este tempo será drasticamente reduzido.

CAPÍTULO SETE

O Primeiro Ano

Quando Lucas, o filho de Joselei, tinha quatro meses de idade, ficou com o bumbum inchado após receber sua primeira vacinação. Ele teve que ser hospitalizado. Os médicos, no Brasil, descobriram que ele tinha um abscesso que precisava ser drenado. Joselei não sabia que seu bebê tinha hemofilia, mas seu instinto disse para não fazer esse procedimento. "Eu achava que o que aconteceu não era normal", recorda ela. Ela se lembrou das contusões que tinha observado em seu bebê quando ele estava no berço. Ela foi a outro médico que, finalmente, diagnosticou que ele tinha hemofilia. "Você espera que seu filho seja saudável e nós tivemos um bebê saudável", disse ela. "Mas, sete meses depois, descobrimos a hemofilia".

O primeiro ano de vida de seu bebê pode vir acompanhado pelos primeiros sinais de hemofilia e, na maioria dos casos, o primeiro tratamento. Você pode se aborrecer menos, se você se preparar. A boa preparação pode ajudá-lo a evitar ferimentos desnecessários, acelerar o processo de cicatrização quando ocorrer ferimentos e auxiliá-lo a ter um grande sentimento de controle sobre sua vida e sua habilidade de cuidar de seu filho.

Exames de Sangue

Um dos primeiros sangramentos de seu filho pode resultar de picadas de agulha, após as vacinações de rotina e de exames de sangue. É difícil localizar as veias finas de uma criança pequena. O profissional pode levar de cinco a 30 minutos espetando a agulha repetidamente para acertar uma veia. Durante esse processo, a equipe médica pode precisar prender o braço de seu bebê com força. Se eles apertarem o braço de seu bebê com muita força, poderão provocar sangramento no bíceps ou no antebraço. A hemorragia pode ser lenta e você pode não ver nada por alguns dias. Portanto, você deve observar se há inchaço no bíceps de seu filho.

Se seu bebê receber uma picada de agulha de qualquer tipo, monitore seu braço e mão nos dias seguintes. Pergunte à equipe médica se eles usaram um **torniquete**.[1] O torniquete, quando aplicado por muito tempo ou quando aplicado muito forte pode provocar sangramento no bíceps. Você pode evitar problemas solicitando que um enfermeiro pediátrico de IV realize o exame de sangue ou a **infusão**.

Antes de o bebê receber suas inoculações, informe ao pediatra que inoculações tais como difteria, coqueluche e tétano (DCT) precisam ser aplicadas na região **subcutânea** da pele (a camada mais superior) e *não no músculo*.

Contusão

Manchas roxas ou **hematomas** são, provavelmente, os sinais mais comuns da hemofilia. As contusões são provocadas por hemorragia sob a pele, no tecido. Elas são, geralmente, o tipo de sangramento menos preocupante. Você pode se assustar com as contusões por serem feias ou grandes, mas geralmente não é preciso se preocupar com elas.

> *Não temos histórico familiar. A primeira vez que houve suspeita de hemofilia foi quando ele tinha seis meses de idade. Fizemos alguns exames de laboratório porque o bebê tinha várias marcas vermelhas em sua pele. – Maria, mãe do Paulo, de 26 anos, do Brasil*

Espere ver muitas contusões! A contusão é normal; ela é provocada por segurar seu filho de forma incorreta ou por apertá-lo muito forte. Não se deixe afetar pelas contusões. Sempre erga e segure seu filho, sem se preocupar com as contusões.

> *Quando tinha um ano, eu tinha hematomas, e meus pais me levaram a vários médicos sem que nenhum soubesse por que eu tinha contusões. As pessoas me seguravam com força e eu tinha contusão. – Daniel, de 28 anos, da Argentina*

Quando as contusões aparecem, assegure-se de que seu filho esteja confortável. Se é uma contusão recente, aplique gelo para reduzir o fluxo sangüíneo. Uma contusão recente pode de um vermelho-escuro ou de cor preta-azulada no centro e vermelho-escuro no perímetro. A cor preta-azulada significa que o sangue é velho e foi agrupado em um ponto. Quando está sarando, ela se torna esverdeada e, em seguida, amarela. O amarelo significa que o sangue está quase totalmente absorvido.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

Confirmação do Diagnóstico

"Quando tinha quatro meses, Sérgio teve um enorme hematoma no meio do peito. Eu conhecia bem os sintomas, porque meu irmão tinha hemofilia. Podemos achar hemofilia lá atrás em minha tataravó, que era **portadora**; possivelmente, antes dela havia mais pessoas com hemofilia. Eu, basicamente, diagnostiquei meu próprio filho.

"Quando ele estava com oito meses, eu o levei ao Centro Nacional de Sangre (Centro Nacional de Sangue) porque ele tinha caído e cortou a língua. Ele sangrou por 15 dias e, durante estes 15 dias, saímos de León e fomos a Manágua todos os dias para tratamento e para começar a aprender mais e mais.

"Eu me senti realmente triste quando reconheci o hematoma como sintoma de hemofilia… Quando eles confirmaram o diagnóstico, não foi mais uma surpresa tão grande porque no fundo já sabíamos". – *Luisa, mãe do Sérgio, de 14 anos, da Nicarágua*

Dentição

As crianças começam sua dentição entre os três e os sete meses. A boca se torna o centro de seu universo. Eles buscam ativamente objetos para chupar e coisas em que babar. Se eles puderem segurar, eles também colocarão coisas na boca. Um sangramento pode ocorrer se o objeto for afiado ou duro.

> *Quando Juan Carlos tinha nove meses, ele colocou chaves dentro da boca. Ele foi hospitalizado e cauterizaram o local. Daniel foi diagnosticado quando tinha dois anos de idade, após ter passado dois meses no hospital. Ele tinha cortado a boca quando mordeu uma bola de vidro. – Gloria, mãe do Juan Carlos, de 16 anos, e do Daniel, de 8, do México*

Os sangramentos na boca são delicados. Eles são provocados por pequenos cortes na gengiva, uma mordida na língua, um rasgo no **frênulo** (uma pequena pele que liga o lábio superior à gengiva), ou a erupção de novos dentes. Você não pode aplicar um curativo, não pode aplicar pressão e o ferimento não seca, porque os bebês têm uma capacidade infinita de babar!

Os sangramentos na boca levam um longo tempo para curar. Seu filho pingará baba vermelha. Você pode querer amarrar um babador nele. Também pode ser preciso lavar os lençóis e roupas com mais freqüência. Embora todas as crianças passem pela dentição, muitas crianças pequenas com hemofilia não têm apresentado sangramentos.

> *Ivan sangrou por 20 dias por causa de um sangramento na língua. Ele estava comendo frango e um pequeno osso se partiu. – Ana, mãe do Iván, de 20 anos, da Argentina*

Você pode evitar a ida ao médico se usar ácido aminocapróico,[2] pois ele neutraliza a saliva. A saliva em sua boca ajuda o corpo a digerir os alimentos. Ela também decompõe os coágulos na boca. Mesmo que seu filho tenha recebido **fator** para estancar o sangramento na boca, ele pode ainda sangrar posteriormente, quando a saliva tiver destruído o coágulo. Peça para receitarem ácido aminocapróico quando seu filho tiver quatro meses de idade, antes do início da dentição.

[2]O ácido aminocapróico é conhecido nos Estados Unidos pela marca Amicar® e como epsilon em alguns países da América Latina. Está disponível na forma líquida e em pastilhas. Se o seu país não o importa, você pode solicitá-lo como uma doação de organizações humanitárias.

Um sangramento na língua pode ser desagradável. Eles não são, realmente, sangramentos ruins, somente uma grande chateação. Os sangramentos na língua podem levar dias para curar, mesmo após um ou dois tratamentos com fator. Se seu filho tiver um sangramento na língua, vá ao **hematologista** imediatamente. Pode ser necessária uma infusão. A boa notícia é que a maioria das crianças pequenas não tem muitos sangramentos na língua e, quando seu filho finalmente parar de babar e mordiscar, os sangramentos na língua pararão totalmente.[3]

[3]Ás vezes um sangramento na língua, se não for cuidado, pode ter conseqüências mais graves porque a língua está próxima da garganta, uma zona perigosa. Consulte o Capítulo 5 para saber mais sobre zonas perigosas.

Escove Seus Dentes!

"É normal as crianças não quererem escovar seus dentes, mas a melhor coisa para elas é escová-los! Tanto as crianças como os pais temem o sangramento, mas a ausência de escovação levará a cáries e, em seguida, às extrações. Todos devem escovar os dentes após as refeições. Use uma escova nova a cada três meses. Evite os doces; não coma mais do que um por dia. Refrigerantes, como Coca-Cola, contêm grande quantidade de açúcar! Visite o dentista regularmente, a cada seis meses. Tente manter seus dentes saudáveis".
– Dra. Miryam Parreira, dentista, Fundação de Hemofilia, Argentina

Aprendendo a Andar

Não ocorrem muitos sangramentos no início da infância porque seu bebê não anda. Antes de aprender a andar, alguns bebês começam a engatinhar, e as contusões podem ser mais comuns nos joelhos e nas pernas.

Por volta dos dez a 12 meses, seu bebê está pronto para começar a tentar andar. Enquanto está aprendendo a andar, ele cairá. Quando ele cai, pode se contundir mais ou bater na borda da mesa ou cercado, provocando sangramento na gengiva, mordida na língua ou batida do queixo ou cabeça. Não fique muito surpreso quando isto ocorrer. Isto não significa que você é um pai ou mãe negligente! A maioria das crianças se fere quando tenta ficar em pé e andar. Nossos filhos com hemofilia também, mas sua recuperação é complicada por causa da hemofilia.

> *Quando eles estão começando a andar é quando a hemofilia é o pior; tudo acontece ao mesmo tempo. Eles se contundem porque caem, ferem a boca e caem novamente, mordem a língua. – Laeia e Itavaldo, pais dos gêmeos Matheus e Rhenysson, de 9 anos, do Brasil*

> *Kaike engatinhava pelo chão quando tinha nove meses e bateu a boca. Ele cortou o lábio, mas nunca parou de sangrar. Ele sangrou por três dias, o que me pareceu estranho. Isso não estava certo. Eu o levei a outra clínica e eles descobriram que ele tinha hemofilia. – Neuza, avó do Kaike, de 10 anos, do Brasil*

Quando seu filho bate a cabeça, há uma boa chance de que ele fique bem. Mas, como precaução, você deve ir ao seu hematologista. Reaja apenas como reagiria a qualquer criança que bateu a cabeça: tente ficar calmo, conforte seu filho, pegue suas coisas e vá ao centro de tratamento.[4] Seu hematologista geralmente recomendará uma infusão. Edinoran, do Brasil, se lembra de quando seu filho Rafael bateu a cabeça quando ainda era bebê; um hematoma em sua testa foi inofensivo, mas levou cerca de quatro meses para ocorrer a reabsorção pela corrente sangüínea e para a cabeça voltar ao normal!

[4]Todos os galos na cabeça devem ser tratados como graves, independentemente do nível de deficiência de fator do seu filho. Sempre ligue para o seu hematologista ou vá ao centro de tratamento discutir o tratamento.

Outras Fontes de Sangramentos

Outros sangramentos não comuns podem resultar de enfermidades infantis no primeiro ano. Muitas crianças pequenas ficam com o peito congestionado ou têm tosse comprida. A tosse intensa pode irritar a garganta e levar a sangramentos ou provocar o sangramento de algum músculo do abdômen. Isto é possível, mas é raro. Os pediatras têm excelentes remédios para as tosses persistentes. Verifique se há inchaço ou desconforto da garganta, pescoço ou abdômen, ou se há qualquer sinal de infiltração sangüínea na garganta, especialmente após enfermidades como amigdalites, estreptococo na garganta, catapora ou caxumba. Se você encontrar inchaço na garganta, pescoço ou abdômen, *nunca suponha* que isso resulta de alguma doença infantil. Vá ao seu hematologista imediatamente. Parentes, amigos ou cônjuges bem intencionados podem tentar reduzir sua ansiedade minimizando os sintomas.

As crianças pequenas freqüentemente têm alta temperatura quando estão doentes. Nunca dê produtos a base de aspirina para controlar febres ou dores. Para reduzir a febre, dê produtos a base de acetaminofen, tais como Tylenol®. **A aspirina** tende a fluidificar o sangue e destruir os coágulos. Se estiver em dúvida, verifique os ingredientes no frasco ou na bula, ou consulte seu hematologista ou farmacêutico. O nome químico para a aspirina é ácido acetilsalicílico (AAS), e ela é encontrada em vários produtos que não precisam de receita.

Circuncisão

A maioria dos meninos da América Latina não é circuncidada. **A circuncisão** é a remoção cirúrgica do prepúcio do pênis. Isto é freqüentemente realizado logo após o nascimento. Algumas vezes é dessa forma que a hemofilia é descoberta em bebês porque, em vez de horas, o sangramento leva dias e até mesmo semanas, para estancar. O bebê pode precisar levar pontos.

> *Não existe histórico de hemofilia na família. A criança foi circuncidada e este foi seu primeiro sangramento. O médico assumiu a responsabilidade pensando que as suturas não tivessem sido feitas adequadamente. – Talía, mãe do Pedro, de 16 anos, do México*

Algumas vezes o bebê não sangra após a circuncisão. Gabriela ficou surpresa quando seu bebê, Orlando, feriu o frênulo e sangrou bastante. Mais tarde, ele foi diagnosticado como tendo hemofilia. Ela, em seguida, disse que ele também foi circuncidado no nascimento, e que não tinha sangrado naquela ocasião!

Se você descobrir que seu bebê tem hemofilia após ter sido circuncidado, conforte-se, porque essa é, na verdade, uma forma segura de se descobrir. Se você é portadora e dá à luz a um segundo filho que pode ter hemofilia, você pode não desejar que ele seja circuncidado. Está cientificamente comprovado que nenhum dano ocorrerá com seu filho se ele *não* for circuncidado. A circuncisão é muito mais um procedimento cultural ou religioso do que médico. Se você deseja que todos os seus meninos sejam circuncidados e sabe que eles têm hemofilia, deve consultar seu hematologista para considerar a dose de **concentrado de fator** ou, **pelo menos,** a aplicação tópica de **cola de fibrina**.[5]

Sangramento nas Articulações

Quando seu filho adquire a mobilidade e começa a caminhar a passinhos incertos, ele coloca pressão nas articulações dos tornozelos, joelhos e pés. Essa pressão da criança normal nessa idade pode levar a um sangramento, e tentativas desajeitadas de correr podem levar à queda e provocar ferimentos. Seu filho pode ter seu primeiro sangramento antes dos dois anos. Como fazer para descobrir se ele tem sangramento nas articulações se ele não pode contar a você? Observe se ele manca e protege a articulação com sangramento. Seu filho pode se recusar a andar. Ele pode choramingar e ficar irritado, sem poder apontar a causa de seu desconforto. Sua articulação pode estar inchada e quente.

Tente diagnosticar o sangramento da articulação comparando o tamanho da articulação suspeita com a articulação correspondente no outro membro. Você pode aplicar gelo, mas as crianças pequenas não gostam de gelo frio e se rebelarão. Vá ao seu hematologista para assegurar-se e discutir o tratamento. Tão logo seu filho seja tratado, em pouco tempo o sangramento será estancado e a recuperação será iniciada.

[5]Não disponível em todos os países.

Criando um Ambiente Seguro

Depois de saber que seu filho tem hemofilia, sua pacífica casa pode parecer repleta de perigos! Mas você pode tomar precauções de rotina para a segurança de seu bebê, o que reduzirá a ameaça de ferimentos e sangramentos.

Os bebês precisam explorar seu ambiente, para que desenvolvam seus corpos e mentes. Todo o seu aprendizado é feito por meio de seus sentidos; por isso, eles precisam tocar, cheirar, ouvir e ver cada coisa. Quanto mais seu filho explora, muito mais forte fica a curiosidade e mais ele aprende. A pior coisa que você pode fazer é impedir a exploração por desejar que ele esteja fisicamente seguro. Em vez disso, estimule a exploração tornando seu ambiente doméstico mais seguro.

> *Mudamos o piso para que ele não se fira. Cobrimos as paredes de seus quartos com uma colcha para cobrir os tijolos aparentes. Ele não tinha berço. A cama foi adaptada para ele. Pouco a pouco isto foi ficando melhor e fomos ficando mais calmos. – Maria, mãe do Eric, de 5 anos, do Brasil*

É impossível criar um ambiente totalmente seguro; acidentes e sangramentos ocorrerão. Mas podemos tornar alguns quartos mais seguros usando carpete para amortecer as quedas. Você pode querer se livrar de mesas pequenas e baixas ou de bordas vivas de mesas e paredes de pedra. Lembre-se de que muitos acidentes ocorrem quando seu filho está cansado ou doente. Joelhos curvos e passos sem firmeza podem levar a tropeços, a batidas na cabeça e a cortes na boca. Portanto, quando já estiver tarde e ele estiver doente, retire os objetos de seu caminho, coloque acolchoamentos na criança e remova as mesas pequenas.

Roupas Protetoras

Joelheiras e cotoveleiras podem reduzir as contusões e, algumas vezes, até mesmo os sangramentos. Você pode costurar acolchoamentos extras para colocar sob as roupas. Pode cobrir pedaços de espuma com tecido e prendê-los nos joelhos e cotovelos de seu filho, sob a roupa, embora em climas quentes isso possa ser impossível.

> *Nossa vida mudou! Eu antes era relaxada com uma casa tranqüila. Tínhamos um cercado de madeira, mas coloquei almofadas em tudo. Nós até colocamos acolchoamentos em suas calças. – Ana, mãe do Guillermo, de 17 anos, da Argentina*

> *Quando Junior José tinha sete meses, ele teve muitas contusões. Pensei que ele estava se ferindo no berço, e o revesti com almofadas. Fomos ao médico e descobrimos que ele tinha hemofilia. – José, pai do Junior José, de 8 anos, da Venezuela*

Também, tente ter bons sapatos para seu filho. Eles protegerão os pés e tornozelos dele contra sangramentos e darão um bom suporte em estradas pedregosas e colinas.

Identificação Médica

Outra forma de assegurar a segurança de seu filho é lhe dar uma identificação médica pessoal. Na Nicarágua, por exemplo, quase todos os pacientes têm um cartão de identificação com sua foto e uma declaração de seu tipo de hemofilia e **nível de gravidade**, e solicitando às pessoas que contatem a Cruz Vermelha da Nicarágua. Verifique se sua organização de hemofilia, hospital ou banco de sangue oferecem um bracelete, pendente ou cartão para carteira da MedicAlert® que alerte os profissionais de resgate e a equipe médica quanto à hemofilia de seu filho. Se seu filho é uma criança pequena, prenda o cartão em sua roupa, quando estiver viajando. Se ele for maior, ele pode carregá-lo no bolso ou na carteira.

O Primeiro Tratamento

O primeiro tratamento representa um marco. Ele realmente confirma que seu filho tem hemofilia. É memorável também, por causa das fortes emoções que o acompanham: você pode se preocupar com o ferimento; sua rotina diária está sendo interrompida; e você sabe que seu filho será picado por uma agulha. O tratamento pode ser estressante para você que é pai ou mãe. Por quê? É difícil encontrar uma veia em uma criança pequena, mesmo para a equipe médica mais experiente. Podem ser necessárias várias picadas da agulha. Se o seu hospital usa **crioprecipitado ("crio")** ou **plasma fresco congelado (fresh frozen plasma – FFP)**, você terá que esperar até que o **plasma** descongele e, então, que seja lentamente gotejado em seu filho. Isso requer muita paciência e consolo.

Desde que tinha um mês de idade, Emmanuel nunca chorou quando recebia uma infusão. Ele se mostrava calmo quando olhava para mim. Eu lhe transmitia essa calma através de meus olhos. Depois eu o pegava e o segurava em meus braços. Pegava sua cabeça e a recostava em meu ombro e conversava com ele, no mesmo tom natural de sempre, enquanto eles faziam a infusão. Quando eles terminavam, ele estava bem calmo, sempre olhando para mim, porque eu estava sempre sorrindo. Em seguida, eu o entregava à minha mãe e ia até o porão, onde eu chorava e gritava. Eu reservava um tempo para mim, lavava meu rosto, me acalmava e, quando eu subia, ele via a mesma face tranqüila! Algumas vezes os pais choram e gritam tanto que a criança fica assustada, porque os pais são o suporte emocional da criança. É a criança que está com dor! A única coisa que podemos fazer, como pais, é estar junto dela e com ela. – Romina, mãe do Emmanuel, de 12 anos, da Argentina

É difícil permanecer calmo e ser útil quando seu bebê grita e você não pode aliviar seu medo e sua dor, pelo menos não até a veia ser encontrada e o remédio ser injetado nele. Você pode se sentir culpado por permitir que um ferimento ocorra. Junto com o sentimento de estar chateado consigo mesmo, você pode acabar descontando nas pessoas que estão à sua volta – na equipe do hospital, que faz você esperar, nos médicos que não parecem compreender, ou no seu cônjuge.

Espere pelo Melhor; Prepare-se para o Inesperado

Preparando-se, você pode controlar um pouco do estresse, quando seu filho é tratado pela primeira vez. Primeiro, evite ir ao hospital sozinho. É difícil ser positivo e controlado quando você está sozinho e aturdido. Traga um membro da família ou um amigo, de preferência alguém com bom senso de humor, para que você não se sinta culpado se tiver que deixar a sala de tratamento para um bom choro.

Segundo, lembre-se de que seu trabalho principal é o de confortar seu bebê. Médicos ou enfermeiros podem examiná-lo e fazer a infusão, mas ninguém pode confortá-lo como você! Ele não entenderá porque está recebendo uma infusão, mas entenderá o amor e o conforto de quem o acompanha. Uma criança pequena ou um bebê não pode controlar seus sentimentos sozinho. Quando você está presente, ele coloca suas emoções em suas mãos. É por isso que sua presença e sua capacidade de permanecer calmo são importantes. Se um médico insiste que você deixe o quarto, diga apenas "Não". Mas permaneça calmo!

Terceiro, coloque essa experiência em perspectiva. Seu bebê grita e se debate tanto por estar sendo segurado quanto por causa da picada de agulha. Seu filho está assustado pelo ambiente estranho do hospital e pelos estranhos que o estão segurando, e a reação natural é gritar. É o que os bebês fazem melhor! As crianças freqüentemente choram quando são forçadas a fazer alguma coisa que não querem fazer. No final, seu filho não chorará mais quando estiver sendo tratado.

Alan recebeu sua primeira infusão quando tinha um ano de idade. Ele caiu e rasgou seu frênulo. Ele finalmente se acostumou a receber infusões quando tinha uns três anos de idade. Ele não chorava tanto quando as recebia. – Liliana, mãe do Alan, de 24 anos, da Argentina

Quarto, leia o Capítulo 6 novamente e lembre-se de se expressar, mesmo que seja um pouco. Peça à equipe médica que deixe você ficar no quarto, que não amarre seu filho para imobilizá-lo quieto e que não coloque o concentrado de fator em um frasco endovenoso. Manifeste-se se vir a equipe tentando acertar veias em locais perigosos, como no pulso e no pescoço, onde as picadas de agulha podem, realmente, iniciar sangramento ou danificar nervos.

Evite a Infusão: DDAVP

Se seu filho tem deficiência leve de **fator VIII**, ele pode conseguir evitar infusões para alguns sangramentos, se seu hematologista recomendar o uso de acetato dedesmopressina, mais comumente conhecido como **DDAVP**. DDAVP é um hormônio sintético (artificial) que eleva naturalmente os níveis de fator VIII no sangue. O aumento dos níveis de fator VIII algumas vezes é o bastante para estancar certos sangramentos.

O DDAVP pode ser aplicado por infusão ou inalação nasal. A grande vantagem é que ele não apresenta nenhum risco de transmissão viral porque é artificial. A desvantagem é que, com várias aplicações, ele esgotará as reservas armazenadas de fator VIII, que levam de 24 a 48 horas para se recuperar. Um sangramento que requer tratamento por vários dias pode não responder bem ao DDAVP após a infusão inicial, porque as reservas de fator VIII são usadas. A eficácia do DDAVP também varia bastante de paciente para paciente. E, o que é mais triste, não é amplamente usado na América Latina. Portanto, trabalhe com seu hospital ou organização de hemofilia, para informar-se mais sobre as doações humanitárias do produto ou sobre as oportunidades de solicitá-lo junto a distribuidores de medicamentos locais ou através do Ministério da Saúde.

Educação: Assustadora ou Útil?

A sua educação sobre sangramentos pode lhe dar um sentimento de controle, mas também pode assustá-lo. Lembre-se de que nem todos os sangramentos acontecerão com seu filho. Ele pode nunca ter sangramentos na boca, mas pode sofrer uma ou duas batidas na cabeça. Ele pode *somente* ter sangramentos na boca. Ele pode encerrar seu primeiro ano sem ferimentos. Porque seu filho é único, as possibilidades são ilimitadas. Quando ocorrerem sangramentos, lembre-se que os sangramentos de seu filho têm a mesma velocidade que os de qualquer outra pessoa; não é necessariamente uma emergência.

> *Aos 11 meses, Rod recebeu sua primeira infusão. Ele caiu de cabeça do berço. Tinha empilhado os travesseiros e pulou de cima deles! Ele foi ao hospital para tratamento. Outra vez, ele correu e caiu da escada. Mas ele tem anjos da guarda que o protegem! Ele não teve nenhum sangramento. – Liliana, mãe do Rodrigo, de 13 anos, da Argentina*

Você está diante de algo novo, algo frustrante, que você ainda não domina. É duro ver seu filho pequeno ter que agüentar as infusões e os primeiros sangramentos. É difícil de aceitar que a hemofilia veio para ficar. É um bom momento para buscar outros pais para apoio e sua equipe médica para aconselhamento e tranqüilização. Você precisa se lembrar que os médicos estão fazendo o melhor que podem, e que os tratamentos farão com que seu bebê se recupere mais rápido. Mais adiante, você irá encarar problemas diferentes e sangramentos diferentes, mas terá mais controle sobre a hemofilia. Esteja confiante de que você em breve dominará a hemofilia.

O primeiro ano é um ano importante para você e seu filho. Sua ansiedade é acompanhada de muita aprendizagem, poucas horas de sono e toneladas de alegria. Tente aproveitar o primeiro ano do seu filho. É um momento especial para aprender, crescer e amar. Uma mãe observou com tristeza que ela estava tão preocupada e depressiva com a hemofilia durante o primeiro ano do seu filho que não aproveitou nada. E não aproveitar pode ser imposto a si mesmo – depende muito do seu enfoque. O primeiro ano passa rápido, e a alegria e os bons momentos ultrapassarão de longe os maus momentos.

O Primeiro Ano

Resumo

- O primeiro ano do seu bebê é normalmente acompanhado dos primeiros sinais de hemofilia e na maioria dos casos, do primeiro tratamento. Você pode diminuir a ansiedade que sente sobre esses eventos se você se preparar.
- Contusões são comuns e normalmente são inofensivas.
- Na época da dentição, seu bebê pode cortar a gengiva, a língua ou sofrer um corte no frênulo. Peça ácido aminocapróico ao seu médico para neutralizar a saliva.
- À medida que seu filho aprende a andar, ele pode ter galos na cabeça. Provavelmente não terá um sangramento, mas deve ser levado ao hematologista.
- Para baixar a febre, dê produtos a base de acetaminofen como, por exemplo, Tylenol®, e não produtos a base de aspirina.
- Crie um ambiente seguro removendo pequenas mesas e acolchoando cantos vivos. Coloque joelheiras e cotoveleiras em seu filho.
- O primeiro tratamento normalmente ocorre durante o primeiro ano. Fique calmo e concentre seu foco nas coisas que você pode fazer para ajudar seu filho.
- O primeiro ano é cheio de ansiedade, aprendizado e muita alegria.

CAPÍTULO OITO

Como a Hemofilia é Tratada

Hemofilia significa que o sangue do seu filho não consegue coagular-se adequadamente. Seus ferimentos sangram por mais tempo que o normal. Sangramentos internos não tratados preenchem articulações, tecidos musculares, tecidos moles ou órgãos. É vital tratar a hemofilia estancando o sangramento o mais rápido possível. Existem várias maneiras de estancar o sangramento, desde simples medidas, como aplicar os primeiros socorros, até métodos mais eficazes, como infusão de **fator**[1] (as proteínas do sangue que o seu filho não consegue **produzir**) diretamente na corrente sangüínea.

Aplicar Primeiros Socorros

A primeira linha de defesa para um ferimento ou sangramento são os primeiros socorros. Os primeiros socorros são para todas as pessoas feridas, com ou sem hemofilia. Para crianças com hemofilia, os primeiros socorros incluem:

- lavar o local do ferimento para eliminar bactérias, sujeira e resíduos
- aplicar pressão no local do sangramento
- enfaixar o local do ferimento para comprimir o sangramento
- aplicar gelo para diminuir o fluxo do sangue e reduzir o inchaço
- descansar o local do ferimento
- imobilizar o local do ferimento até parar de sangrar
- elevar o local do ferimento para reduzir a pressão e o fluxo do sangue

Quando o Bryan tem um sangramento na boca, damos gelo ou um picolé. – Carlos, pai do Bryan, de 2 anos, da Venezuela

Gelo é tão importante! É fácil de conseguir e guardar e pode realmente ajudar a reduzir os sangramentos e a dor. Embrulhe o gelo em um pano ou em um saco plástico e coloque cuidadosamente no músculo ou articulação inchado e sangrando. Aplique o gelo por cinco minutos e retire por cinco minutos. Mesmo que você esteja indo para o hospital para tratar, aplique o gelo pelo caminho. Mesmo depois que tiver recebido o tratamento, use gelo.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

Matriculei-me na universidade para ter um diploma de enfermeira. Preparei-me para saber o que fazer. Meu conselho a todos é que é importante, no mínimo, fazer um curso de primeiros socorros. – María, mãe do Luis, de 17 anos, do México

Os Remédios Caseiros Funcionam?

As famílias que têm dificuldades em conseguir os **concentrados de fator** de seu hospital ou que moram longe dos hospitais e centros médicos urbanos às vezes usam remédios caseiros para tentar controlar o sangramento de seus filhos. Aqueles que moram perto dos centros médicos usam remédios caseiros porque acreditam piamente neles.

Por mais ou menos seis meses, não conseguimos nenhum concentrado de fator e por dois meses, nem uma gota. Um dos técnicos médicos explicou sobre a babosa e como usá-la. Às vezes os joelhos de Juan estavam inflamados e no dia seguinte, com a babosa, o inchaço estava reduzido à metade. Foi eficiente 90% das vezes. – Rosa, mãe do Juan, de 7 anos, da Argentina

Muitas famílias na Argentina usam a planta medicinal babosa. Na Nicarágua, folhas de manga comprimidas e fervidas, que se acredita terem propriedades antiinflamatórias, são populares. Algumas mães alimentam seus filhos com sopa de feijão diariamente, talvez pela proteína. Felix, um homem com hemofilia na Argentina, viajou para a Índia para aprender maneiras hindus para controlar a dor através da meditação.

Os remédios caseiros funcionam? Normalmente eles não podem fazer mal. E geralmente fazem as famílias terem um senso de participação e controle. O único perigo é quando as famílias pensam que os remédios caseiros são um substituto para o tratamento adequado como, por exemplo, **terapia de reposição de fator.** Depois que tiver aplicado os primeiros socorros e os remédios caseiros, leve seu filho a um hospital o mais rápido possível para tratamento, especialmente no caso de sangramentos de músculo e articulação e sangramento em qualquer outra zona de perigo (consulte o Capítulo 5).

Terapia de Reposição de Fator: Quatro Opções

Seu filho não tem uma proteína do sangue chamada fator. Mais provavelmente, ele não tem o **fator VIII** ou o **fator IX**. A proteína que está faltando faz com que seu filho sangre por mais tempo, até que as articulações e os músculos fiquem dolorosamente cheios de sangue. O melhor tratamento é repor o fator que está faltando na corrente sangüínea dele. Existem quatro formas principais de se fazer isso.

Transfusão de Sangue Completo

O sangue completo de uma pessoa sem hemofilia pode ser dado. O sangue de uma pessoa sem hemofilia contém todas as proteínas necessárias para coagular o sangue.

Pontos positivos: Se uma doação de sangue completo combinar com o tipo de sangue do seu filho, receber uma **transfusão** desse doador pode ajudar a parar o sangramento. Quase todo hospital ou clínica consegue fazer uma transfusão de sangue completa e esse serviço pode ser usado em emergências. Pode ser usado para os pacientes com deficiência do fator VIII e do fator IX.

Pontos negativos: O sangue completo não pode ser armazenado em casa. Esse método requer uma ida a um hospital, pode demorar muitas horas para administrar e traz o risco de transmitir **doenças transmitidas pelo sangue** como **hepatite B, hepatite C** e **HIV**.[2] Muito dano pode ocorrer em um sangramento de articulação ou em uma cavidade do organismo enquanto se espera por uma transfusão. Seu filho receberá todos os componentes do sangue, inclusive **plasma** e proteínas estranhas, o que causa excesso de fluido e reações alérgicas potenciais. O sangue completo não pode ser congelado e só pode ser mantido por um tempo limitado, depois do qual tem que ser usado ou destruído. É o método menos desejado de estancar um sangramento.

[2]Consulte o Capítulo 16.

Plasma Fresco Congelado (FFP)

O FFP é a porção fluida do sangue que fica depois que os glóbulos são removidos.

Pontos positivos: Leva menos tempo para fazer a infusão, comparado com o sangue completo. Contém os fatores VIII e IX, de modo que pode ser usado para ambas as deficiências de fator. Pode ser congelado para uso futuro. Pode ser armazenado e administrado em casa (com treinamento adequado). Muitos hospitais podem preparar o FFP como tratamento.

Pontos negativos: O FFP contém todos os fatores, inclusive aqueles de que seu filho não precisa. Leva tempo para descongelar o soro congelado, que deve ser infundido através de um **gotejamento endovenoso (IV)**. Durante esse tempo, lesões permanentes às articulações podem ocorrer. Pode transmitir **vírus** como hepatite B, hepatite C e HIV. Não é conveniente de administrar.

Crioprecipitado ("crio")

O Crio é o material líquido espesso, rico em fator VIII e proteína de von Willebrand, que fica no fundo da bolsa quando o FFP é descongelado.

Pontos positivos: É rico em fator VIII e tem volume menor do que o sangue completo ou o FFP. Em comparação, a infusão demora menos. Pode ser armazenado e administrado em casa com treinamento adequado. Muitos hospitais podem manter o crio e administrá-lo.

Pontos negativos: Só pode ser usado por pacientes do fator VIII. Pode transmitir vírus como hepatite B, hepatite C e HIV. O dano nas articulações ainda pode ocorrer por causa do tempo que leva para descongelar e administrar. Não é conveniente de administrar.

> *Dez, doze anos atrás comecei a usar concentrados de fator. Antes era crio e eu esperava uma hora e meia para fazer a infusão. Então, quando comecei a usar concentrados, fiquei livre! – Jorge, de 61 anos, da Argentina*

Concentrado de fator anti-hemofílico ("fator")

O fator é um produto injetável comercial usado para tratar as deficiências do fator VIII e do fator IX.[3]

Pontos positivos: O tratamento é rápido; o fator leva apenas alguns minutos para ser preparado e infundido. Funciona imediatamente para estancar o sangramento. É conveniente de carregar e armazenar. Normalmente contém apenas as proteínas de coagulação de que seu filho precisa. Pode ser tratado para matar muitos vírus transmissíveis pelo sangue.

Pontos negativos: É mais caro que os outros métodos. Nem todos os países compram o **fator de coagulação**. Os países que compram o fator podem ainda restringir e alocar o uso. Pode não estar disponível em todas as regiões de um país.

> *Eu costumava gastar muito tempo no hospital quando só tínhamos plasma no Brasil. É difícil tomar o plasma. O fator é muito mais rápido, funciona mais rápido. Agora eu o tenho em casa. – Alex, de 29 anos, do Brasil*

> *Usamos fator só quando existe uma doação [humanitária]. – Aurora, da Nicarágua*

Por toda a América Latina, a maioria dos pacientes com hemofilia usa FFP ou crio. Alguns países, como Argentina, Brasil e Venezuela, usam principalmente os concentrados de fator. Outros países, como Nicarágua e República Dominicana, usam principalmente a terapia de plasma.

> *Quando o Luigi nasceu, o tratamento era bastante subdesenvolvido. O pessoal do banco de sangue nos deu informações e nos ajudou muito, principalmente a obter plasma. Meu marido e meu cunhado costumavam doar sangue regularmente para que nós pudéssemos sempre ter plasma disponível para o Luigi. Não existe concentrado de fator IX suficiente no estoque. – María, mãe do Luigi, de 17 anos, do México*

[3]Em situações especiais (por exemplo, pacientes com **inibidores**), outras opções de tratamento podem ser necessárias. Para outras deficiências de fatores, como do fator XIII, as crianças ainda precisam receber plasma total ou uma forma parcialmente purificada, pois métodos de extração de fatores específicos ainda não existem.

Tipos de Concentrados de Fator

Quando você injeta algo dentro da veia de seu filho, deve saber tanto quanto possível sobre de onde vem e como é feito. Todos os produtos de fator VIII e fator IX podem ser classificados em uma das duas seguintes formas:

- derivado de plasma
- recombinante

Os produtos derivados de plasma vêm diretamente do sangue humano (plasma humano). Produtos recombinantes são produzidos a partir de células especializados cultivadas em laboratório. Os dois tipos diferem quanto à fonte e a como são produzidos. Podem existir diferenças na **pureza** e na **segurança** dos produtos finais.

Pureza e Segurança

Idealmente, um concentrado de fator deveria tanto ser seguro como puro, mas às vezes os termos são confusos. Pureza e segurança têm significados diferentes e específicos.

- Pureza refere-se à presença de outras proteínas, inclusive outro fator de coagulação, além do fator específico ao concentrado.
- Segurança refere-se a possíveis efeitos colaterais e/ou à possível presença de substâncias nocivas, inclusive vírus.

Idealmente, você quer um concentrado de fator que seja puro, com apenas o fator de que seu filho precisa e nada mais. Por quê? A infusão de proteínas estranhas, não desejadas (inclusive outros fatores de coagulação) na corrente sangüínea pode, com o passar dos anos, exaurir ou enfraquecer o **sistema imunológico** – o sistema de defesa do corpo contra germes e vírus invasores. Cada **infusão** pode parecer um ataque de vírus ao sistema imunológico. Sendo constantemente estimulado, o sistema imunológico pode enfraquecer, deixando seu filho menos capaz de resistir a vírus.

Você também quer o produto mais seguro, livre de vírus que possam transmitir doenças. Geralmente os produtos mais puros são também mais seguros, mas nem sempre. Depende de como o fator foi produzido. Alguns pacientes com hemofilia nos Estados Unidos foram infectados por HIV no final dos anos 70 através de fator de coagulação sem segurança. Os Estados Unidos agora têm algumas das regras de produção de fator mais rigorosas do mundo. Felizmente, o risco de contaminação viral hoje é extremamente pequeno para todos os produtos de fator de plasma no mercado, inclusive na América Latina. No entanto, apesar dos produtos atuais terem registros de segurança excelentes, nenhum produto de plasma é 100% seguro e puro.

Os fatores recombinantes têm diminuído o risco de transmissão viral ainda mais porque esses produtos não dependem em grandes grupos de doadores como fonte do fator. Esses produtos são considerados altamente puros porque não contêm outros fatores de coagulação; no entanto, eles podem conter pequenas quantidades de proteína animal como resultado da tecnologia de recombinação de DNA empregada.

Qual Produto é Melhor para seu Filho?

Em alguns países, você pode realmente pesquisar e escolher qual produto vai querer usar. Na América Latina, você provavelmente usará a terapia de reposição de fator que o seu governo oferece. Por exemplo, os governos da Nicarágua e da Republica Dominicana só oferecem terapias baseadas em plasma como FFP e crio. O México oferece ambas. A Argentina, o Brasil e a Venezuela oferecem o uso de concentrado de fator.

> *Porque a nossa previdência social o fornece, não temos que pagar por ele. No início, estávamos recebendo concentrados de alta pureza. Mais tarde, conseguimos uma receita para fator recombinante e, depois de processá-los porque eles se recusaram a fornecê-lo, Pedro está agora recebendo os concentrados de recombinantes sem problemas. – María, mãe do Pedro, de 5 anos, da Argentina*

Além disso, o governo do seu país decidirá quais produtos você usará por um processo de seleção anual conhecido por "licitação".[4] Então, mesmo que o seu desejo seja ter um produto recombinante, os produtos que o seu governo escolher podem limitá-lo. Você pode, pelo menos, aprender mais sobre o produto que seu filho vai receber na infusão, fazendo a seu médico três perguntas sobre a marca do fator:

1. Qual é a **eficácia**?
2. Qual é a pureza?
3. Qual é a segurança?

Eficácia significa o quão bem o fator controla um sangramento. Felizmente, todos os concentrados disponíveis, sejam eles intermediários,[5] **monoclonais** ou recombinantes, são essencialmente iguais em termos de eficiência. Um frasco que contém 500 unidades de fator VIII derivado de plasma controlará um sangramento tão bem quanto um frasco que contém 500 unidades de fator VIII recombinante. Quando o seu médico receitar um produto, pergunte a ele: "Qual é a eficácia deste produto? Quão bem ele pára o sangramento?".

Pureza significa o nível de proteínas estranhas no produto. Os produtos monoclonais e recombinantes usam **processos** de purificação parecidos e têm o nível mais alto de pureza; ambos os produtos são descritos como "99% puros". Isso significa que seu filho está recebendo apenas o fator de que ele precisa, e não substâncias não desejadas. Quando o seu médico receitar um produto de fator, pergunte a ele: "Quão puro é este produto? Existe só o fator VIII (ou o fator IX) no produto? Existem outros fatores e proteínas no produto?".

Segurança refere-se à possível presença de substâncias nocivas. Felizmente, todos os concentrados de fator têm um nível excepcionalmente alto de segurança viral, e os produtos recombinantes são considerados livres de vírus. O risco de contaminação viral em um produto de fator depende de três coisas: (1) a fonte do fator (humana ou genética), (2) os métodos de purificação usados e (3) passos adicionais usados no processo de produção para inativar ou matar os vírus. Quando o seu médico receitar um produto de fator, pergunte a ele, "Quão seguro é este produto? É feito a partir de sangue humano ou de genes **humanos**? Qual empresa o produz e de que país é?".

[4]Consulte o Capítulo 17 para saber mais.
[5]Produto derivado do plasma, que contém VWF e outros fatores.

Perguntas a Serem Feitas ao Seu Médico sobre o Fator

Quando seu médico receitar um produto, pergunte:

- Qual é a eficácia deste produto? Quão bem ele pára o sangramento?
- Qual é o grau de pureza deste produto? Existe só o fator VIII (ou o fator IX) no produto? Existem outros fatores e proteínas no produto?
- Quão seguro é este produto? É feito a partir de sangue humano ou de genes humanos? Qual é o registro de segurança? Que empresa o produz e de que país é?
- Quantas unidades meu filho deve receber, baseado no seu peso, nível de gravidade e tipo de sangramento?

Quanto Fator seu Filho Deve Receber?

Se seu filho tiver sorte suficiente para receber concentrados de fator, a quantidade específica que ele deve receber é chamada de dose. O concentrado de fator é medido em Unidades Internacionais (UIs). Muitas pessoas na América Latina referem-se a "frascos" ou "vidros" de fator, mas isso é um engano. Um único frasco pode conter 250, 500 ou 1.000 unidades. Não dá para saber a dose olhando para o tamanho do frasco ou para a quantidade de pó branco (fator) dentro dele. Normalmente o tamanho dos frascos é o mesmo! Só dá para saber quanto fator tem em cada frasco olhando para o rótulo do frasco. *Sempre se refira à dose do fator de seu filho pelo número de unidades de que ele precisa, e não frascos!*

Seu médico pode lhe dizer a dose correta que você precisa para seu filho. Mas é bom que você consiga calcular também, no caso de você precisar ir a um hospital ou clínica que não esteja familiarizada com infusão de fator. A quantidade de fator que seu filho receberá dependerá de seu peso e do nível de deficiência do fator. Pode também depender da gravidade do sangramento. Um sangramento menor precisa de menos fator. Um sangramento grave, mais fator. O Apêndice B mostra uma tabela para os pacientes de fator VIII e uma tabela para os pacientes do fator IX, por peso e por quantidade de fator necessário para aumentar os níveis de seu filho. Use-o como um indicador de quanto fator pedir ou dar a seu filho.

> *"A quantidade de fator que seu filho recebe depende de seu peso e nível de deficiência de fator."*

Algumas dosagens sugeridas, em termos gerais são: para bebês e crianças até três anos, os tamanhos de 250 unidades são geralmente utilizados. Os tamanhos de 500 unidades são usados por crianças de quatro a dez anos. Crianças maiores de dez anos normalmente precisam de 1.000 unidades ou mais. Essas são orientações gerais. Lembre-se que existem muitos médicos que darão 250 unidades a um adolescente alto com um sangramento de articulação. *Essa quantidade de fator não é suficiente!* Você não tem nem que calcular o peso e as porcentagens para saber que não é suficiente.

Porque o fator é tão escasso, muitos hospitais e clínicas aplicam sub doses, ou seja, dão uma quantidade de fator menor que a necessária. Assegure o tratamento adequado mostrando ao seu médico a tabela no Apêndice B. Sangramentos graves também requerem infusões repetidas no dia seguinte ou nos dois dias seguintes, até que o sangramento pare.

Evitando Sangramentos: Profilaxia

A maioria dos tratamentos para hemofilia, seja por terapia com plasma ou concentrado de fator, se concentra no tratamento do sangramento *após* ele ou o ferimento ter ocorrido. Entretanto, há um tratamento no qual uma criança recebe terapia de reposição *antes* que tenha um sangramento. Este tratamento é chamado de **profilaxia**. Profilaxia significa prevenção. É uma infusão programada de fator de coagulação projetada para manter os níveis de fator altos o suficiente na corrente sangüínea para evitar a maioria dos sangramentos, ou todos eles. Em vez de fazer a infusão após um sangramento, a profilaxia significa fazer a infusão antes que um sangramento aconteça.

É incrível considerar a profilaxia: ela significa menos sangramentos, até mesmo nenhum sangramento em muitos pacientes, e proteção contra lesões permanentes. O risco para o seu filho de sangramentos perigosos é diminuído, ele não tem dor, ou tem poucos episódios de dores nas articulações devido a sangramentos nas articulações ou músculos e você tem maior paz de espírito quando ele vai para a escola ou vai brincar com os amigos.

Por que Fazer a Profilaxia?

Lembre-se que os sangramentos repetidos em uma articulação podem causar lesões permanentes e graves à articulação. Os joelhos, cotovelos ou tornozelos de seu filho podem tornar-se permanentemente feridos, danificados e afetados. A profilaxia significa que seu filho sofrerá menos ou nenhum sangramento nas articulações. Com o passar do tempo, suas articulações podem ser mais bem preservadas. Ele pode ter uma chance melhor de permanecer com mobilidade e ativo durante sua vida.

Os tremendos benefícios da terapia profilática incluem:

- lesões mínimas ou nenhuma lesão nas articulações no longo prazo
- uma vida familiar mais normal
- ansiedade reduzida ao deixar as crianças em creches, escolas ou com uma babá
- participação em uma variedade maior de atividades físicas
- ausência mínima da escola ou trabalho devido a sangramento
- menos idas ao hospital
- liberdade emocional e paz de espírito

Por que nem todos fazem a profilaxia? Mesmo no Brasil, onde o fator é distribuído a todos, muito poucos fazem a profilaxia. Primeiramente, você precisa de concentrados de fator, que não estão disponíveis em todos os países na América Latina. Você pode usar FFP ou crio, mas, honestamente, demoram muito tempo para ser administrados! E sempre há o medo de transmissão de vírus; a maioria dos pais não quer mais fazer a infusão em seus filhos além da realmente necessária. Além disso, o FFP e a crio normalmente são administradas em hospital e poderia ser quase impossível reservar tempo no hospital regularmente para evitar os sangramentos. Finalmente, o custo é proibitivo, mesmo em países desenvolvidos. Poucos países, como a Irlanda e a Suécia, fazem profilaxia em todas as crianças. Nos Estados Unidos, quase metade das crianças com hemofilia fazem a profilaxia. A triste realidade é que, na América Latina, poucos governos ou pacientes são capazes de bancar a profilaxia.

> *Como você pode fazer a profilaxia? É uma luta obter, dos médicos, o fator. E, infelizmente, é assim que acontece. – Josilei, mãe do Lucas, de 10 anos, do Brasil*

Quando Começar a Profilaxia

Há quatro tipos de profilaxia: primária, secundária, terciária e relacionada a evento. *A profilaxia primária* significa infusão de fator regularmente com uma programação, tal como três vezes por semana, a criança precisando ou não. Começa antes que haja lesões às articulações e, algumas vezes, antes que haja sangramentos, normalmente em crianças de um a três anos.

> *Não usamos profilaxia. É muito cara; o seguro social não cobre. Já fico feliz de termos o suficiente para cobrir os sangramentos. – Daniel, de 28 anos, da Argentina*

> *O Rodrigo tinha graves complicações médicas. Ele tem nove anos agora e está fazendo profilaxia desde os dois anos. – Patrícia e Marcello, pais do Rodrigo, de 9 anos, da Argentina*

A profilaxia secundária começa quando a criança já teve sangramentos, talvez até mesmo sangramentos graves. Recebe, regularmente, infusões programadas para evitar outros sangramentos. *A profilaxia terciária* acontece quando sangramentos repetidos causam uma **articulação alvo**. A profilaxia tenta salvar a articulação de maiores danos. *A profilaxia relacionada a evento* significa fazer uma infusão de fator antes de um evento importante e potencialmente perigoso, como uma cirurgia, evento esportivo ou extração de dentes. Pode ser administrada como terapia de longo ou curto prazos após a cirurgia ou como terapia de reabilitação.

A coisa mais importante a ser lembrada neste capítulo é que o concentrado de fator é o tratamento mais seguro e eficaz para seu filho com hemofilia. Seu país pode disponibilizar ou não os concentrados de fator. Se você tem concentrados, use-os e exija que o governo e os médicos assegurem que haja mais. Se seu país não tem os concentrados ou nunca os tem em quantidade suficiente, comece a considerar que pode valer a pena lutar para que o seu hospital e seu governo os adquiram, pela vida de seu filho.

Como a Hemofilia é Tratada

Resumo

- O tratamento da hemofilia inclui primeiros socorros: descanso, gelo, compressão e elevação. Os remédios caseiros são comumente usados na América Latina, mas não devem ser um substituto para a terapia de reposição de fator, se possível.
- Há quatro tratamentos para a hemofilia: transfusões de sangue total, plasma, crioprecipitados ("crio") e concentrados de fator.
- A maioria das famílias da América Latina usa plasma ou crio; poucos países usam os concentrados de fator como regra.
- Os concentrados de fator são os meios mais seguros e eficazes para parar os sangramentos.
- Há dois tipos básicos de concentrados de fator: derivados de plasma e recombinantes.
- Os tipos de fator diferem em termos de pureza e segurança. A pureza refere-se à presença de quaisquer proteínas extras. A segurança se refere, em parte, às medidas tomadas para remover substâncias potencialmente nocivas.
- Todos os concentrados de fator têm um nível excepcionalmente alto de segurança viral. Os produtos recombinantes, feitos a partir de genes humanos, mas não de sangue humano, são considerados os mais seguros contra vírus.
- Eficácia significa quão bem o fator controla um sangramento.
- Profilaxia significa prevenção. É a infusão programada do fator de coagulação. Projetada para manter os níveis de fator altos o suficiente na corrente sangüínea para evitar a maioria dos sangramentos, ou todos eles.
- A profilaxia é um luxo raro na América Latina devido ao custo e disponibilidade do fator. É usada em somente poucos países por um número reduzido de pessoas.

CAPÍTULO NOVE

Hemofilia em Casa

Criar filhos com hemofilia significa que você pode passar muito tempo em hospitais, especialmente nos primeiros anos. Mas a maior parte de seu tempo com seu filho será gasto em casa. Se você é pai ou mãe recente, pode se sentir amedrontado com relação ao tratamento de um distúrbio crônico em casa. Mas, pouco a pouco, você se sentirá mais confortável com a hemofilia e competente quanto ao seu tratamento. Duas habilidades farão você se sentir mais à vontade: primeiro, saber como diagnosticar os sangramentos em seu filho e, segundo, fornecer cuidado imediato a ele em casa.

> *Trato somente quando sangro e, por dois meses, não tive nenhum. À medida que envelheço, não sangro tanto. Comecei a fazer auto-infusão há três anos, mas meu pai realizou as infusões em mim em casa desde que eu tinha quatro anos. Costumávamos ficar horas e horas na sala de espera do hospital e, agora, fazemos isso em casa. O tratamento em casa é muito melhor. – Guillermo, de 17 anos, da Argentina*

Conhecendo a Hemofilia de Seu Filho

Seu filho foi classificado de acordo com os níveis de atividade de **fator**[1]: grave, moderada ou leve. As crianças com hemofilia grave tipicamente sangram como resultado de ferimentos conhecidos ou têm sangramentos **espontâneos,** aqueles que ocorrem sem ferimento aparente. As crianças moderada ou levemente afetadas tipicamente sangram somente após trauma conhecido. E algumas crianças com hemofilia leve sangram somente após extrações de dentes ou cirurgias.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

Consulte como são diferentes as seguintes descrições de como as crianças sangram!

Ele tem hemartrose no joelho. – Alejandra, mãe do Francisco, de 9 anos, com hemofilia grave, do México

Meus filhos têm hemofilia leve e não têm grandes sangramentos. – Carolina, mãe do Norlan Antonio, de 12 anos, e do Davis Steven, de 9, ambos com hemofilia leve, da Nicarágua

Meu neto Kaike tem hemofilia leve, mas ele tem muitos problemas. Algumas vezes ele sangra em ambos os tornozelos ao mesmo tempo. – Neuza, avó do Kaike, de 10 anos, com hemofilia leve, do Brasil

Ele sangra nos joelhos e tornozelos, aproximadamente a cada 15 dias. Ele não tem sangramento na boca e nem na língua. – Avelise, mãe do Tiago, de 6 anos, com hemofilia moderada, do Brasil

Bryan tem dois anos e deficiência de fator VIII moderada, e tem sangramentos na boca somente quando os dentes estão nascendo. – Carlos, pai do Bryan, de 2 anos, com hemofilia moderada, da Venezuela

José mordeu a língua e foi um sangramento importante. Ele não teve sangramentos na cabeça. A maior parte de seus sangramentos é nas articulações e uma vez ele teve um sangramento no psoas, que o deixou de cama por sete dias. – Carmen, mãe do José, de 15 anos, com hemofilia grave, da Venezuela

Acho que minha infância foi bem normal. Mas quando fiz 11 anos, comecei a ter sangramentos no psoas. – Felix, de 21, com hemofilia grave, da Argentina

Ele tem sangramentos nas articulações do joelho, mas nenhum sangramento espontâneo. – Eduardo e Iris, pais do Javier, de 5 anos, com hemofilia moderada, da Argentina

Estas são somente generalizações. Seu filho é especial; único. Os tipos de sangramentos que seu filho tem dependem não somente do **nível de gravidade** da hemofilia, mas também de seu nível de atividade, sua constituição física, sua personalidade e se ele faz ou não **profilaxia**. Uma criança mais ativa pode ou não ter mais sangramentos; uma criança pode ter uma tendência de nascença para sangrar em uma certa área.

Episódios de Sangramento Comuns à Medida que seu Filho Cresce

Os padrões de sangramento de seu filho até podem variar à medida que ele cresce. Ele pode não sangrar muito, até entrar na escola. Em seguida, como adolescente, ele pode não sangrar com freqüência. Se ele sangra muito em um ponto de seu desenvolvimento, não pense que ele sempre sangrará dessa maneira. Seus padrões de sangramento mudam à medida que ele muda.

Sangramentos na Articulação Alvo

Uma alteração pode ser no desenvolvimento de uma **articulação alvo**.[2] Uma articulação alvo acontece quando uma articulação em particular tende a sangrar repetidamente. Ninguém realmente sabe por que uma criança desenvolve uma articulação alvo e outra não. Embora todas as crianças sejam diferentes, a criança mais provável de desenvolver uma articulação alvo é aquela com hemofilia grave.

Quando eu era pequeno, tinha muitos sangramentos. Meu joelho direito é uma articulação alvo. – Daniel, de 28 anos, com hemofilia grave, da Argentina

Os joelhos são os pontos fracos de ambos os meninos. – Gloria, mãe do Juan, de 16 anos, e do Daniel, de 8, com hemofilia leve, do México

Ter articulações alvo agora pode causar grandes problemas mais tarde. O sangramento repetido erode a cartilagem protetora[3] que cobre a extremidade do osso na articulação. Com o passar de muitos anos, isso causa **artrite**. Seu filho não poderá dobrar o cotovelo, joelho ou tornozelo como antes, e isso pode interferir no andar e no escrever.

Todos os sangramentos de articulação requerem tratamento imediato. Coloque gelo na articulação imediatamente. Descanse e eleve a articulação. Faça a infusão com fator o mais rapidamente possível, se tiver o fator. Vá ao hematologista para discutir se você precisa ir para o hospital. Um raio X pode determinar se seu filho tem qualquer lesão na articulação. Um **fisioterapeuta** será capaz de dar a você e a seu filho exercícios a serem feitos que fortalecerão a articulação e a alongarão para recuperar a flexibilidade assim que o sangramento parar.

[2]Somente alguns países na América Latina oferecem profilaxia, que ajuda a prevenir articulações alvo, ou pode prevenir um novo sangramento de uma articulação alvo. Profilaxia significa que seu filho receberá **infusões** programadas de **concentrado de fator** para evitar que a articulação sangre espontaneamente.
[3]A cobertura macia e lisa que protege as extremidades dos ossos em uma articulação.

Marcos do Desenvolvimento

Alguns sangramentos podem ser esperados em certas idades. Por exemplo, as crianças em idade pré-escolar podem desenvolver um hábito de cutucar o nariz que pode causar sangramento do nariz. Eles são, normalmente, inofensivos.

Aos três anos, seu filho estará escovando os dentes regularmente e começará a ir ao dentista. A escovação dos dentes e o uso do fio dental são muito importantes nos cuidados da hemofilia; gengivas e dentes saudáveis minimizam os sangramentos devido a doença na gengiva e reduzem complicações de cirurgia oral. Algumas vezes a escovação de dentes causa sangramento da gengiva. Novamente, isto não costuma ser sério. A escovação de dentes pode ser reintroduzida cuidadosamente com o aconselhamento do médico, após qualquer sangramento da boca ou língua. Use escovas de dentes macias e escove suave e vagarosamente, para não afetar qualquer coágulo.

Por volta dos seis anos, seu filho começará a perder seus dentes de leite. Esta experiência pode não apresentar nenhum evento, sem sangramento, ou pode produzir sangramento leve. Quando seu filho vir sangue pingando de sua boca, ele pode ter medo. Assegure a ele que isto está OK e que você tem tratamentos para cuidar dele.

As crianças também começam a ter novos dentes, que podem causar sangramento ao irromper através das gengivas. Esperanza, do México, descreveu como seu filho Jesús teve sangramento quando seus molares irromperam. As gengivas gotejaram sangue por oito dias! Aurora da Nicarágua, mãe de dois meninos com hemofilia, assegura que "os sangramentos da gengiva são os mais tratáveis".

Não é não comum para seu filho ter um sangramento do trato urinário (TU), também conhecido como **hematúria**. Seu filho pode apresentar urina com tons vermelhos; algumas vezes ela pode parecer um pouco amarronzada. Não é nada para se ter medo, embora seu filho possa ficar preocupado. Fique calmo e ajude seu filho a acalmar-se. Vá ao seu **hematologista,** que pode ou não recomendar uma infusão de fator. Monitore a cor da urina de seu filho. Se ficar vermelho brilhante, então você precisará ir à clínica todos os dias. Faça seu filho descansar bastante e dê fluidos para ele beber para manter o trato urinário bem lavado e para reduzir o risco de formação de coágulo. Isto soa estranho, mas você não quer um grande coágulo em um trato urinário muito pequeno: é muito doloroso e perigoso.

Um outro tipo de sangramento que pode acontecer durante o desenvolvimento de seu filho é um sangramento **gastrintestinal (GI)**. Os sangramentos gastrintestinais incluem sangramento do estômago, intestino delgado e intestino grosso. Normalmente, o sangramento da parte superior do trato gastrintestinal torna as fezes escuras e alcatroadas. As fezes vermelhas e com sangue são da parte inferior. Uma das fontes do sangramento GI são os parasitas. Muitas famílias com hemofilia na América Latina vivem em áreas onde é fácil pegar parasitas. O parasita vivo se aloja dentro dos intestinos e pode irritar o revestimento, fazendo-o sangrar. Se suspeitar que seu filho tem um parasita, vá ao seu hematologista e solicite tratamento.

Sangue vomitado pode indicar um sangramento GI que não pode cicatrizar sozinho e precisa de tratamento imediato. Por outro lado, o sangue vomitado pode ser causado por um simples sangramento da boca. Quando seu filho engole sangue da boca ou de um sangramento do nariz, o corpo acaba por expelir o sangue acumulado no estômago. Essa é uma reação natural. Entretanto, o sangramento de áreas perigosas, como pescoço ou garganta, pode fazer o sangue se acumular no estômago. Se uma criança vomita sangue, você deve ir ao hematologista para determinar a origem do sangue.

Fique sossegado, já que esses marcos do desenvolvimento não aparecerão todos ao mesmo tempo e muitos não acontecerão nunca. Com sua experiência e habilidade, e se o tratamento estiver disponível, você poderá lidar com eles.

"Javier, do México, orgulhosamente relata que ele faz a infusão em seu filho em casa desde que seu filho tinha nove anos, ao que seu filho responde rindo, 'E ele tem uma mira terrível!'"

Tratamento em Casa

Não há nada que traga um sentimento maior de paz aos pais de filhos com hemofilia do que os tratamentos em casa. Quando você dá **plasma, crio** ou fator em casa, fará menos visitas ao hospital ou clínica, terá menos ausência na escola e no trabalho e mais paz de espírito. Seu filho recebe a infusão no conforto do lar, e não em um ambiente estressante de hospital. O melhor de tudo é que seu filho pode receber tratamento imediato, pois você elimina o tempo gasto indo ao hospital, fazendo a internação e os exames. O tratamento imediato elimina o potencial de lesão a longo prazo por reduzir a dor e o inchaço e a necessidade de tratamentos repetidos. Seu filho cicatriza mais rápido. Você pode recuperar o controle de sua vida! Javier, do México, orgulhosamente relata que faz a infusão em seu filho em casa desde que seu filho tinha nove anos, ao que seu filho responde rindo, "E ele tem uma mira terrível!".

> *Eu chamo a infusão de trem piuí. Digo ao Marco: "Vou dar a você o trem piuí agora". Então pergunto a ele: "O que eu faço agora?". E ele responde: "Agora você faz isso; agora você faz aquilo". Sua avó costumava procurar ataduras especiais. Ele ajuda se limpando. Costumamos dar a ele chocolate de prêmio pelo tratamento [por cooperar com a infusão]. Assim que terminamos a infusão ele pode abrir o prêmio. – Media, mãe do Marco, de 6 anos, da Argentina*

Infelizmente, nem todos os pais estão qualificados para tratamento em casa e nem todos os países permitem isso. Como você sabe se está qualificado? Você precisará discutir isto com sua equipe médica. Aqui estão algumas perguntas que você pode ter que responder:

- Você tem eletricidade?
- Você tem geladeira?
- O ambiente de sua casa é limpo?
- Seu filho tem veias boas e proeminentes?
- Você foi treinado no processo de infusão?
- Você sabe o tipo de fator que seu filho recebe?
- Você sabe as dosagens para os diferentes tipos de sangramentos?
- Você está disposto a picar seu filho com uma agulha?
- Você demonstra bom julgamento para saber quando tratar seu filho?
- Você demonstra bom julgamento para saber quando procurar ajuda médica para seu filho?
- Você pode manter a esterilidade durante o tratamento?
- Você pode reconhecer os sinais de reação alérgica ao tratamento?
- Você pode descartar as agulhas e materiais de maneira segura?

Do Medo ao Sucesso

Liliana e seu marido Fábio costumavam levar seu filho Rod, de ônibus ao centro de hemofilia na Argentina. Eles, algumas vezes, tinham que viajar às duas ou três da manhã, na chuva ou no frio. Rod gritava de dor. Liliana tentava colocar gelo na área do sangramento durante a viagem, mas era difícil.

"Eu ficava triste quando ele era picado, mas sempre me concentrei no lado positivo", lembra ela. "As mães não podem tirar o sofrimento dos filhos; mas podem lembrar a eles que o tratamento os fará melhorar".

Ela e seu marido imaginaram maneiras de tornar os tratamentos mais suportáveis. "Seu cotovelo e joelho esquerdos tornaram-se articulações alvo. Ensinamos a ele quando era novo a se preparar para as picadas. Jogávamos um jogo: 'Pronto para a picada!'. Então, picávamos sua pele suavemente e dizíamos: 'É só isso!'. Sempre fomos gentis com ele".

Quando Rod tinha seis anos, a família começou a fazer as infusões em casa. Os médicos deram muito apoio e os ensinou a fazer a infusão. "A primeira infusão foi ótima", conta Liliana. "Não tivemos problemas. Elogiamos Rod muito, nunca com brinquedos". Mas ela sorri e admite: "Algumas vezes íamos ao McDonald's".

Rod tem 13 anos agora, feliz e responsável por seus cuidados com a hemofilia. Ele participa das infusões e diz a seus pais quando dói e quando ele precisa de fator.

Seu médico ou enfermeira do **centro de tratamento de hemofilia (CTH)** discutirá o tratamento em casa com você e podem instruí-lo. Mas mesmo após você ter aprendido o tratamento em casa, vá sempre ao seu hematologista antes de administrar as infusões em casa no caso de ferimentos graves. Uma infusão não pode curar tudo. Algumas vezes seu filho ainda tem que ir ao pronto-socorro para tirar um raio X, **varredura CT** ou fazer exames **ortopédicos**. A infusão em casa não é um substituto para os cuidados do médico.

> *Aprendi sozinha a fazer a infusão nele em casa. Costumava ficar muito assustada. Moramos longe do hospital. Uma vez, meu filho tinha uma dor terrível, e eu sabia como fazer a infusão. Pedi a Deus para me proteger e me guiar e consegui na primeira picada! – Lúcia, mãe do Danielo, de 9 anos, do Brasil*

Alguns pais encontram médicos que adiam ou mesmo proíbem a infusão em casa. Eles podem ficar relutantes em transferir a responsabilidade para os pais. Eles podem estar corretos ao achar que os pais não estão prontos para as infusões em casa, talvez devido a um ambiente residencial instável, uma falta demonstrada de responsabilidade, ou mesmo falta de atitude de trabalho em equipe com a equipe médica. Devido à escassez dos concentrados de fator, alguns países não permitem que os pais façam infusões em casa. Cada sangramento deve ser monitorado no hospital, de modo que nenhum fator seja desperdiçado.

> *Quando ele era mais novo, tínhamos que fazer as infusões aproximadamente duas a três vezes por semana. Quando ele fez 13, eram menos freqüentes. – María, mãe do Luis, de 17 anos, do México*

Se você se sentir confiante e competente e tiver um lar estável no qual possa armazenar o fator ou plasma, então você pode ser um bom candidato para administrar infusões em casa. Seja respeitosamente persistente com o seu médico. Pergunte: "O que preciso fazer para o senhor permitir que eu faça o tratamento em casa?". Apresente-se como um membro da equipe, disposto a aprender, para propiciar um cuidado ainda melhor para seu filho.

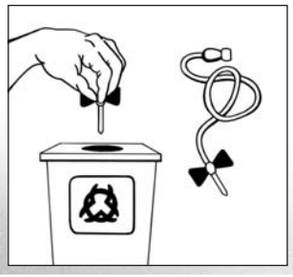
> *Sebastián raramente sangra, já que ele tem hemofilia leve... Graças a Deus que ele nunca teve nenhum grande sangramento. Ele teve um pouco no cotovelo e sangramento repetido no tornozelo. Não faço infusão nele em casa. O Sebástian é bem grande e gordinho, portanto é difícil encontrar uma veia. No momento, ele está aprendendo a fazer a infusão nele mesmo. Uma enfermeira vem fazer a infusão e o ensina. – Patricia, mãe do Sebastián, de 13 anos, da Argentina*

Descarte Adequado da Agulha

Fazer a infusão em seu filho em casa é um grande privilégio. Dá a você um controle maior sobre sua vida e ajuda a manter seu filho saudável e sem dor. Mas também requer grande responsabilidade.

Todo lixo médico deve ser descartado adequadamente. As seringas contêm produtos de sangue e o sangue é capaz de transmitir doenças. As agulhas podem picar a pele e as agulhas usadas trazem consigo o risco de transmitir doenças.

Nunca jogue as agulhas ou seringas no lixo normal. Sempre as coloque em uma lata ou recipiente de plástico duro. Algumas vezes você pode ter um recipiente especial para lixo bioperigoso. Esses recipientes podem ser trazidos para o hospital para descarte apropriado. Na maioria dos casos, entretanto, uma lata de conserva é perfeita. Assegure-se de trazer a lata com as seringas e agulhas usadas para o hospital para descarte apropriado. Mantenha seu filho e todos que vivem em sua casa e na vizinhança seguros.



Mantendo Registros

É vital registrar cada ferimento e infusão. Mesmo que seu filho seja tratado no hospital, mantenha um registro do ferimento e do tratamento. Se mantiver registros precisos e completos, você:

- aprenderá quais tipos de ferimentos e sangramentos são mais comuns para seu filho
- aprenderá com que freqüência e sob quais circunstâncias seus sangramentos ocorrem e quanto fator foi necessário
- terá um registro da marca de fator usado e seu número de lote
- será capaz de verificar se o fator alguma vez foi revogado ou retirado

Seu CTH ou clínica pode lhe dar algumas tabelas de registro ou você pode inventar a sua própria. Pode ser simples, como escrever em um caderno, ou avançado, como criar uma planilha em seu computador. Registre os tratamentos de acompanhamento em seu registro e inclua quaisquer exames extras. Foram tirados raios X? Uma tomografia computadorizada? Seu filho recebeu uma **transfusão de sangue**? Quantos médicos o examinaram?

> *De acordo com a gravidade do sangramento, [tratamos] com gelo ou fator. Começamos a fazer a infusão nele quando ele tinha um ano, aproximadamente uma vez por mês. Muitas vezes era somente prevenção. – Mauricio, pai do Mauricio, de 3 anos, do México.*

Esperamos que, algum dia em breve, você esteja fazendo os tratamentos em casa. Seu filho estenderá sua mão educadamente enquanto você faz a infusão nele. Algum dia ele fará a infusão ele mesmo. Peça que seu hematologista, enfermeiro ou membro competente da equipe médica ensine você a fazer a infusão em casa, assim que você se sentir pronto. O tratamento imediato é o melhor tratamento para seu filho. E nada fará você se sentir mais competente, independente e bem-sucedido enquanto pai ou mãe!

> *Gostaria de dizer aos pais e paciente que nunca esperem; tratem imediatamente! – Jorge, de 6 anos, da Argentina*

Amostra de Registro

Nome do Paciente Juan **Idade** 12

Data	Local do ferimento	Produto	Unidades	Número do lote	Comentários
29/06/98	Coxa esquerda músculo	"Factorate"	1.000	XOT 456 01	Sentiu-se melhor após 1h
15/07/98	Cotovelo direito	"Factorate"	1.000	XOT 456 01	Ligamos para o CTH gelo aplicado, descanso

Hemofilia em Casa

Resumo

- Seu filho é único e tem seus próprios padrões de sangramento.
- Quando conhece os sintomas únicos de seu filho, você pode diagnosticar melhor seu sangramento.
- Os sangramentos de seu filho dependem do nível de gravidade, nível de atividade, constituição física e personalidade.
- As articulações alvo ocorrem quando uma articulação sangra repetidamente. Trate imediatamente.
- Alguns sangramentos são esperados em determinadas idades.
- Sangramentos do trato urinário, conhecidos como hematúria, e o sangramento gastrintestinal podem acontecer tanto em crianças pequenas quanto em adultos.
- Pergunte ao seu médico ou enfermeiro se você se qualifica para os tratamentos em casa. Você precisará ser treinado, demonstrar bom julgamento ao diagnosticar um sangramento e conhecer os riscos.
- Sempre descarte as seringas e agulhas usadas de maneira adequada.
- Mantenha registros de cada infusão. Registre o ferimento, o número de unidades, o tipo de fator e o número do lote recebido.

CAPÍTULO DEZ

Hemofilia na Escola

Por volta dos cinco anos, seu filho começará a freqüentar a escola. Nos próximos 13 anos, ele crescerá em termos de educação, relacionamentos e independência. A escola é maravilhosa para uma criança com hemofilia; pode ajudar a prepará-la para se tornar um adulto independente. Mas a escola também pode ser um desafio para uma criança com hemofilia e para vocês, os pais.

A criança que você amou, alimentou e protegeu está, agora, entre crianças e professores que sabem pouco sobre sua condição, em um ambiente fora da sua supervisão. É normal sentir-se ansioso. Você pode imaginar: "O que e como devo falar aos outros sobre sua hemofilia? Ele será bem supervisionado? Ele pode participar da escola como as outras crianças?".

> *Estou preocupado com seu futuro. Estou preocupado com a escola. Estamos procurando uma escola que tenha, talvez, uma proporção pequena de professores por crianças, porque algumas crianças aqui são violentas e agressivas. Qualquer empurrão pode machucá-lo. – Paola, mãe do Francisco, de 12 anos, da Argentina*

> *Escolhemos uma escola pequena achando que ele estaria mais seguro em um ambiente mais familiar. Levei documentos e informações sobre a hemofilia. Mas tive muitos problemas. Tive uma resposta fechada e desfavorável. Algumas vezes eles fazem com que eu faça a infusão nele na escola. Algumas vezes eles não me ligam para dizer que há um problema. Fiz uma reclamação na Comissão de Direitos Humanos e denunciei-os por insensibilidade e ignorância. – Gabriela, mãe do Orlando, de 7 anos, do México*

Para tornar a escola uma experiência bem-sucedida e agradável, você precisará fazer o seguinte:

- Trabalhar como uma equipe com o pessoal da escola envolvido com seu filho. Incluir seu centro de tratamento e organização de hemofilia e fazer a equipe se reunir com o pessoal da escola ou fornecer uma carta explicando a hemofilia e o que fazer quando há um sangramento.
- Ajude seu filho a estabelecer relacionamentos saudáveis com seus colegas. Os relacionamentos saudáveis são aprendidos primeiramente em casa, entre os irmãos e entre os pais. Dê o exemplo e ensine maneiras respeitosas de falar, como lidar com desacordos e como fazer amigos.
- Ensine seu filho como diagnosticar e relatar os sangramentos.

Esta pode ser a primeira vez que ele fica longe de você e de sua proteção. Propicie a ele a habilidade de fazer seus próprios julgamentos e tomar suas próprias decisões, mesmo que ele seja pequeno!

Os Anos Escolares

Se seu filho freqüentou a creche ou a pré-escola, você pode se sentir confiante ao lidar com os problemas escolares e a hemofilia. Que bom para você! Seu filho se beneficiou disso e pode não estar ansioso com o jardim de infância ou o primeiro grau. Se seu filho ficou em casa com você durante seus primeiros cinco anos, ele pode ter sido poupado ou mesmo superprotegido. Freqüentar o jardim de infância significa que ele, agora, precisa passar seu dia longe de sua supervisão cuidadosa.

Independente de como seu filho passa seus anos pré-escolares, freqüentar o jardim de infância significa que ele será integrado a uma sala de aula normal, talvez com 25 outras crianças. Nunca seu filho se sentiu tão livre para testar seus limites! Você pode se preocupar com os ferimentos em potencial e com como a escola lidará com eles.

Assegurar que seu filho fique feliz, confiante e fisicamente bem é um esforço em equipe que agora envolve você, seu filho e o pessoal da escola. O que você diz ao pessoal da escola para promover o melhor entendimento possível desse distúrbio raro e freqüentemente mal-entendido?

Conversando com o Pessoal da Escola

É muito importante que você eduque o professor de seu filho e os administradores da escola sobre a condição médica de seu filho. Eles serão responsáveis por seu cuidado durante o horário escolar. Eles terão muitas perguntas: "Ele pode usar tesouras? Ele pode brincar no recreio? O que acontece quando ele se fere? Ele sangrará excessivamente?". Você pode ajudar a acalmá-los, muni-los de conhecimento e informá-los sobre etapas simples a seguir quando acharem que ele está sangrando.

> *Devemos informar a escola, mas os pais devem falar com os diretores e nós com os colegas. – Federico, de 16 anos, da Argentina*

Primeiro, entre em contato com o **hematologista**[1] e/ou com o **centro de tratamento de hemofilia (CTH)** ou a organização de hemofilia nacional ou local para aconselhamento. Eles podem querer visitar a escola e falar com o pessoal. Em seguida, visite ou escreva uma carta para o professor de seu filho e para o diretor da escola para marcar uma reunião antes do ano letivo começar. A reunião inicial deve incluir todo o pessoal da escola envolvido com seu filho:

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

professor principal, professor assistente, auxiliares do professor, diretor e secretário, professor de educação física (ou ginástica) e enfermeira da escola.

Ofereça ao pessoal alguns livros infantis como introdução; eles são concisos, coloridos e podem ser lidos rapidamente. Ou, forneça um folheto simples da sua sociedade de hemofilia sobre a doença. Há muitos materiais disponíveis, especialmente em espanhol.[2] Mas não sobrecarregue o pessoal com informações. Sua primeira reunião deve ser simples e dirigida para as questões escolares:

- Explique a hemofilia: "Meu filho tem um distúrbio **hereditário** do sangue. Seu sangue não coagula. Quando ele se fere e sangra, demora mais tempo para o sangramento parar do que com as outras crianças. De resto, ele é completamente normal!".
- Combata os mitos: "Ele não sangrará até a morte. Não é contagioso. Ele tem inteligência perfeitamente normal".
- Descreva os sintomas de um sangramento: suor, mancar, apoiar-se sempre sobre um mesmo membro, dor.
- Descreva os tipos de sangramento que seu filho provavelmente terá.
- Enfatize as limitações e as habilidades de seu filho: "Ele pode brincar no recreio; ele não pode receber uma bolada no tórax ou na cabeça".
- Enfatize que seu filho deve ser tratado normalmente.
- Diga ao pessoal como contatá-lo todo o tempo: números de telefone, pager, celular.
- Assegure-se de que o pessoal confie no que seu filho diz e sente: "Se ele diz que está tendo um sangramento, então ele está tendo um sangramento. Liguem para mim imediatamente".
- Assegure ao pessoal que eles *não* terão que aprender como fornecer o tratamento!
- Forneça números de emergência e instruções caso você não possa ser contatado: seu centro de tratamento, hematologista, pediatra local e vizinhos.

> *Quando converso sobre hemofilia com meus amigos ou outros colegas, eles não sabem muito a respeito, mesmo quando a professora de biologia está explicando sobre genética. E ela está falando sobre o que ensinei a ela. – Rafael, de 13 anos, do Brasil*

[2]Consulte o Anexo C.

Também lembre o pessoal da escola de seguir os procedimentos padrão de primeiros socorros para a maioria dos ferimentos; o tratamento não deve ser retardado enquanto tentam avisá-lo. Mais para frente, você poderá se reunir com o pessoal da escola novamente quando eles tiverem mais perguntas e podem estar mais confortáveis e ansiosos por aprender mais. Como você não era especialista em hemofilia após a primeira reunião com o seu hematologista, não pode esperar transformar os professores em especialistas em uma reunião. Leva tempo para aprender.

A Parceria entre o Professor, os Pais e a Criança

É bem possível que seu filho seja a primeira criança com hemofilia que o professor encontra. Muitos professores têm alguma experiência ensinando crianças com necessidades especiais e podem estar totalmente à vontade com seu filho. Outros podem ou não ter medo dos ferimentos, de ver sangue e de serem responsabilizados. Um professor preocupado pode apresentar comportamentos negativos, como estes:

Superproteção

Com medo dos ferimentos, um professor pode tornar-se superprotetor e excluir seu filho de todas as atividades físicas. A menos que proibido por você, seu filho deve participar de todas as atividades e de todas as aulas de ginástica.

> *Eles o tratam bem na escola onde está matriculado agora. Eles sabem o que ele tem e o integram nas atividades. Mas tivemos que mudar para esta escola porque era inaceitável a maneira como eles o estavam tratando. – Liliana, mãe do Alan Gabriel, de 24, da Argentina*

Ajude o professor fornecendo uma lista de todas as atividades das quais seu filho pode participar normalmente: usar tesouras, brincar em superfícies duras, usar equipamento do playground, pular corda e jogar bola. Diga a eles quais são as atividades específicas a serem evitadas. Peça aos professores para encontrar maneiras criativas de incluir seu filho em uma atividade, apesar de ter um sangramento que o coloque em segundo plano. Seu cliente poderia ser o "técnico" assistente ou marcador do placar, por exemplo.

Destaque

Em um esforço para estabelecer algum controle sobre a hemofilia, o professor de seu filho pode, sem querer, destacá-lo anunciando para a classe que ele tem um distúrbio do sangue. O professor pode lembrar constantemente às outras crianças para não baterem em seu filho. A frase "Agora, todos *menos* o Juan..". chama a atenção para o seu filho. Esta é a pior coisa que um professor pode fazer!

Atenção demais, especialmente quando separa a criança de seus colegas, pode trazer ressentimento para as outras crianças. Mais cedo ou mais tarde, seu filho pode ser banido ou provocado por seus colegas. Eles podem tentar feri-lo, não entendendo o impacto de seu contato. Se seu filho precisa evitar uma determinada atividade, os professores devem encontrar uma maneira diplomática de excluí-lo, de modo que não o ataque, envergonhe ou chame a atenção para ele.

Negação

Algumas vezes seu filho deve ser poupado de certas atividades, como quando ele está se recuperando de um ferimento ou sangramento. Por fora, seu filho parece bem, e um professor, consciente ou inconscientemente, pode se recusar a reconhecer o sangramento de seu filho e que ele precisa descansar. O professor pode brigar com seu filho e dizer que ele está bem e que precisa participar junto com a turma. A regra de ouro para as escolas é: *Uma criança com hemofilia que diz que precisa de tratamento ou descansar sempre deve ser levada a sério.*

Reação exagerada

É natural reagir fortemente a sangramentos e ferimentos, mas os professores têm a responsabilidade de dar o exemplo de um comportamento emocionalmente maduro na sala de aula. Um professor que repetidamente diz "ooh" e "aah" por causa das contusões ou inchaços ou que diz "Pobre menino!" está chamando a atenção para seu filho e diminuindo sua **auto-estima**. Seu filho se sente diferente de seus colegas, e ele e outras crianças podem desenvolver sentimentos negativos em relação à hemofilia. Os ferimentos e os sangramentos devem ser tratados com calma e de maneira competente, com preocupação, mas com o mínimo de alarde. Os professores podem simplesmente dizer: "Parece que temos um ferimento, vamos ao banheiro enquanto o pessoal da escola telefona para sua mãe".

Ano após ano, visito a escola para conversar com todos os professores. Meu filho está na quinta série. Desde a pré-escola até a segunda série ele costumava perder muitas aulas. Agora ele quase nunca falta. Ele é bem tratado. Muitos de seus amigos da escola sabem sobre a hemofilia, mas eles esquecem. – Maria, mãe do José, de 10 anos, do México

Comunicação, confiança e respeito entre os pais e o professor são a base do tratamento adequado e do ajuste positivo à escola. Mantenha os canais de comunicação abertos agendando reuniões periódicas para responder às perguntas do pessoal sobre a hemofilia. Como pai ou mãe, você pode se envolver e dar o exemplo. Junte-se à Associação de Pais e Mestres, seja voluntário em sua sala de aula, participe de eventos na escola ou acompanhe uma viagem a campo. Mantenha o professor informado sobre os eventos em casa. Ao se envolver diretamente com a experiência escolar de seu filho, você pode demonstrar sua atitude positiva e dar o exemplo de como você lida com seu filho e sua hemofilia. Acima de tudo, você pode demonstrar como seu filho é uma criança normal que, às vezes, simplesmente precisa de uma preocupação extra.

A escola particular próxima de nossa casa não aceitou Juan porque ele tem hemofilia. Para mim, isso foi terrível. Chorei a tarde toda. Não conseguia entender porquê. Então, fui a uma outra escola e conversei com a diretora e ela disse: "Claro, traga-o!". Ela disse que quando era professora, ela tinha uma criança com hemofilia e já sabia sobre isso. Fiquei aliviada. Juan está na segunda série e se saindo bem. – Eduardo e Iris, pais do Juan, de 5 anos, da Argentina.

Faltando à Escola

Uma criança com hemofilia pode perder muitas aulas, especialmente nos países da América Latina, onde os **concentrados de fator** não são usados regularmente. Não deixe seu filho para trás por causa da hemofilia; sua educação é crítica para sua saúde e desenvolvimento. Quando ele sangra, é hospitalizado ou passa por cirurgia que requer descanso na cama ou hospitalização, você pode estabelecer um plano para garantir que ele ainda acompanhe seus colegas e complete o trabalho requerido.

Quando perco aulas, meu melhor amigo pega a minha lição de casa. Ninguém nunca me discriminou. Eu tinha um professor particular que a escola indicou. Como faço profilaxia, não perco aulas. – Gastón, de 15 anos, da Argentina

Aqui estão algumas dicas para lidar com a falta às aulas:

- Alerte o professor que seu filho poderá perder algumas aulas.
- Peça que os colegas de classe de seu filho tragam a lição de casa para ele.
- Dê ao professor notícias semanais enquanto seu filho estiver ausente e peça a ele que forneça atualizações semanais sobre o trabalho de seu filho.
- Solicite um professor particular voluntário na escola secundária local.
- Saiba que a escola de seu filho, por lei, tem a obrigação de prestar serviços para crianças com necessidades especiais.
- Pergunte sobre as alterações ambientais especiais para seu retorno, como rampa para cadeira de rodas,[3] tempo extra para chegar à sala após o sinal ou ajuda para subir no ônibus escolar.

Assim que Nacho ficou independente com o fator, eles o aceitaram em uma escola pública. Na escola secundária, ele tinha um elevador. Seu diretor e professores eram maravilhosos. Meu filho era deficiente e, embora eles não tivessem que tomar conta dele, eles o faziam. Na escola primária, ele somente perdeu umas oito aulas; na escola secundária, somente três. Na décima segunda série, ele nunca perdeu um dia. Nacho não gosta de faltar às aulas. – Maria, mãe do Nacho, de 18 anos, da Argentina

[3]Rampas para cadeiras de rodas não costumam estar disponíveis na América Latina. Mas você sempre pode pedir que uma seja instalada, se necessário. Houve um apelo interessante na Nicarágua dos estudantes de uma escola pública para construírem rampas para um colega que estava confinado a uma cadeira de rodas. Os estudantes exigiram do governo e da escola e conseguiram!

Escola: A Diferença que o Fator Faz

Em entrevista com mais de 100 famílias em seis países da América Latina, uma coisa ficou clara: as crianças que não usam concentrados de fator perdem uma enorme quantidade de aulas. As crianças que sofrem com sangramentos freqüentes e não tratados freqüentemente desenvolvem deformidades nas articulações. Em seguida, eles evitam ir para a escola, onde às vezes caçoam deles e os fazem sentir-se envergonhados.

Um caso comum, porém triste, é o de uma família na Nicarágua. Sem fator, os irmãos Rafael e Pedro lutam para freqüentar a escola. Embora adolescentes, eles estão na escola primária porque perderam muitas aulas. "Perdemos aproximadamente três dias de aula todas as semanas devido a sangramento. Mas nossos professores nos tratam bem. Eles não batem em nós. E quando trazemos um atestado médico, podemos trazer nossa lição de casa mais tarde e, algumas vezes, nos permitem refazer alguns testes".

Em contraste, as famílias entrevistadas na Venezuela, onde o fator está disponível para todos, não relatam problemas na escola. As crianças freqüentam as aulas, se relacionam bem com seus colegas e participam das atividades. Para o futuro das crianças com hemofilia, eles devem freqüentar a escola e se educar. E a melhor esperança para isto são os concentrados de fator.

"Sou Diferente"

Freqüentar a escola significa fazer amigos. Ao interagir com os colegas, seu filho pode de repente perceber "Sou diferente!". Embora seu filho soubesse que precisa de tratamentos periódicos e que às vezes tem restrições, isso provavelmente não o incomodou muito, porque as crianças pequenas são egocêntricas: elas não tendem a se comparar com os outros.

> *"Descobrir que ele é diferente é realmente uma revelação para seu filho, positiva ou negativa."*

Mas agora, ele é membro de um grande grupo social chamado escola. Ele começa a comparar-se às outras crianças, justamente como seu professor o compara e o avalia. Ele quer adaptar-se e ser querido por todos. Ele quer ter amigos. Ele pode perder aulas devido a um sangramento e, em seguida, ser bombardeado com perguntas: "Onde você esteve? Por que você não veio à aula três dias? Você está doente? Como você ficou com essa mancha roxa?".

> *Quando Rod começou a quinta série, fiquei preocupada com receio de ele se machucar. Os meninos se cumprimentam com um soco. Não contei a seus colegas de sala, mas um dia, mostrei a seus amigos a mancha roxa em seu braço causada por seus socos. Eles engoliram em seco! Pedi se eles poderiam não bater em Rod. O Rod não tem vergonha da hemofilia. Ele não diz às pessoas, mas não é um problema. – Liliana, mãe do Rodrigo, de 13 anos, da Argentina*

Descobrir que ele é diferente é realmente uma revelação para seu filho, positiva ou negativa. Ele pode se sentir orgulhoso por ser diferente. Ainda assim, ele pode não estar adequadamente preparado para as reações das outras pessoas. Ele pode ter uma auto-imagem fraca ou ter aprendido a esconder sua hemofilia. Se ele se sentir perturbado por sua hemofilia, poderá começar a ignorar seus sangramentos para provar que não é diferente. E isto se torna um problema real.

Seu filho pode também fingir um sangramento para ficar em casa e evitar a escola. Por quê? Ele pode estar infeliz por causa de um determinado professor, ou talvez algumas crianças o estejam perturbando. Ele pode, simplesmente, estar testando os limites para ver qual comportamento não será punido. Como você deve reagir quando seu filho finge ter um sangramento? Enfatize a responsabilidade pessoal. Sua percepção de que ele é diferente não lhe dá o direito de inventar sangramentos ou de se tornar irresponsável e ignorar os sangramentos. Seu filho precisa aprender a resolver problemas, não a usar a hemofilia para evitá-los. Ele pode receber tratamento e ainda assim fazer uma prova na escola, mesmo que a prova substituta seja mais tarde naquele dia, ou mais tarde na semana. Ele ainda pode freqüentar as aulas de ginástica, mesmo que fique em segundo plano. Pode fazer a lição de casa que seus amigos trazem para ele. A hemofilia é para sempre e seu filho não deve poder usá-la para se fazer de vítima, se tornar passivo ou dependente.

Uma Pequena Ajuda dos Amigos

Na escola, os colegas podem contribuir para o sentimento de seu filho de que ele é diferente. Ele está cercado de crianças novas que gostam de competir através da comparação: se gabando do que têm ("Eu tenho um computador"), de suas famílias ("Meu pai trabalha em um banco") e de suas habilidades ("Eu fui o melhor jogador de futebol do meu time no ano passado"). Ele vai querer competir com eles, para ser querido e aceito. Na verdade, uma das lições principais da escola é conviver com os outros. A hemofilia provavelmente não será notada por algum tempo, pelo menos aparentemente. Por outro lado, quando o sangramento ocorrer, seu filho não terá como esconder que ele é diferente. O segredo para ajudá-lo a ser aceito por seus colegas é ser espontâneo, honesto e simplificar as coisas. Ensine-o a dizer: "Hei, meu sangue é um pouco diferente. Só está faltando alguma coisa. Não é um problema".

> *Quando Pablo estava na segunda série, ele se machucou e um de seus professores (apesar de ter informações sobre a hemofilia) disse a seus colegas que se Pablo se machucasse ele poderia morrer. O resultado foi que ninguém queria brincar com ele porque tinham medo de ser responsáveis se alguma coisa acontecesse com ele. Tivemos que mudá-lo para uma outra escola. Pablo começou a esconder sua doença. Somente após quatro anos é que ele foi capaz de falar a seus colegas sobre a hemofilia. Ele disse que se sente realmente bem agora; ele está na sétima série. – María, mãe do Pablo, de 12 anos, da Argentina*

Quem deve contar às outras crianças sobre a hemofilia – você ou seu filho? Você pode educar os professores, mas tente deixar seu filho contar a seus colegas de classe. Geralmente, as crianças podem ter compaixão de seus colegas quando são informadas sobre o que está acontecendo em termos que possam entender. Explicações sobre a hemofilia não devem carregar conotações que produzam sentimentos de culpa ou vergonha em seu filho. Se você o preparar, seu filho pode informar seus colegas de sala sobre a hemofilia.

Quando você e seu filho forem perguntados diretamente sobre a hemofilia, tente não responder por seu filho. Deixe-o responder ou espere até que ele tenha ido. Em vez de dizer "Jesús tem hemofilia, que é um distúrbio no sangue..". tente dizer "Vou deixar o Jesús falar sobre suas contusões". Se você deixar a explicação por conta de seu filho e prepará-lo ensaiando uma resposta com antecedência, ele se sentirá confiante e à vontade.

Ter um círculo fechado de amigos é uma grande maneira de ganhar estabilidade quando a hemofilia, de vez em quando, fica difícil. Os verdadeiros amigos o aceitam incondicionalmente e farão com que a hemofilia pareça uma diferença pequena. Os colegas também podem mostrar a seu filho que todos são diferentes. Ele encontrará crianças com deficiências, filhos de pais solteiros ou de pais em duas casas diferentes, assim como crianças de etnias ou raças diferentes. Que grande oportunidade para ensinar sobre tolerância, aceitação e espírito de comunidade!

Provocação

Há um colega que provavelmente todos nós poderíamos passar sem – o provocador. São crianças, tipicamente meninos, que são agressivas e procuram dominar um grupo de colegas discriminando os membros "mais fracos". Isto pode significar alguém diferente – tímido, baixo, obeso, deficiente ou com hemofilia.

> *Meus professores me amavam e me tratavam bem, mas tive muitos problemas com os colegas de escola. Alguns caçoavam de mim. Portanto, agora não falo sobre minha hemofilia com eles. Eles não sabem que eu tenho hemofilia e também não vou contar a eles. Sinto vergonha. – Héctor, de 22 anos, da Nicarágua*

Como pai, você pode interferir contatando os pais do provocador ou falando com o próprio provocador. Marta, do México, falou com o provocador sobre o seu filho de dez anos, Rodrigo, quando todas as outras tentativas falharam. Patricia, também do México, teve que retirar seu filho Isaac da escola. Mas algumas vezes isso piora ainda mais as coisas. Pode ser perigoso incentivar seu filho a brigar, porque ele pode se ferir e começar a sangrar. Em vez disso, tente ensinar seu filho a usar métodos não violentos.

- *Evite o conflito.* Faça amizade com crianças pacíficas e fique longe dos grupos de crianças rudes. Mantenha uma linguagem corporal que diga: "Sou forte!". Mantenha a cabeça erguida, o queixo erguido e o olhar confiante.
- *Resolva os conflitos.* Opte por usar métodos não-violentos. Tente conversar, fazer amigos ou falar com um professor ou com o motorista do ônibus escolar para obter apoio e auxílio.
- *Gerencie o conflito.* Use o contato físico somente de maneira defensiva, bloqueando, restringindo e esquivando-se. Ensine seu filho como se defender e como ficar em boa forma física com exercícios, dieta apropriada e dormindo bastante.

> *Quando estava na escola secundária, no início eles costumavam me intimidar. Mas após conversar com eles, com os professores e com as crianças, eles pararam. O que realmente eu detestava na escola era quando os amigos diziam: "Queria ter hemofilia para não precisar fazer as aulas de ginástica!". – Diego, de 19 anos, da Argentina.*

Ajude seu filho a entender porque algumas crianças provocam as outras. Talvez eles sejam influenciados pela violência na TV ou vivam em lares infelizes onde a violência é usada como **disciplina**. Talvez os provocadores somente busquem atenção e aprovação de seus colegas. Seu filho se sentirá mais competente e confiante quando souber como se defender sem violência. Às vezes, somente a confiança – manter a cabeça erguida, os ombros para trás e olhar as pessoas nos olhos – é o suficiente para fazer o provocador recuar!

Vencendo o Provocador sem Brigar

Seu filho não tem que brigar para estar em vantagem. Ensine a ele diferentes formas de lidar com um provocador. Ensaie com ele para ajudá-lo a ficar à vontade ao usar suas novas habilidades. Finja que você é o provocador e que seu filho é a vítima. Faço-o praticar o que fazer quando você (o provocador) começa a provocar.

- Tente tornarem-se amigos. Use o nome do provocador. "Vamos lá, Pedro, vamos esquecer isso".
- Use o humor. "Aposto que não vale a pena você lutar comigo, ô grandão!".
- Vá embora. Mantenha sua cabeça erguida e recuse-se a lutar... mas não corra.
- Concorde com o provocador, com um sorriso. "Sim, você está certo. Eu sou fraco! Eu sou frágil! Posso me quebrar ao meio!".
- Grite ou berre. Surpreenda o provocador com algo inesperado.
- Use autoridade. Quando necessário, diga ao diretor da escola ou a outros pais.
- Enfrente o provocador. Diga-lhe que você não será pressionado, e não quer nem saber!
- Ignore o provocador. Finja que ele não existe.

A escola pode ser maravilhosa, até mesmo mágica. Ele fará amigos e aprenderá sobre seu mundo. A escola também pode ser terrível se uma criança com hemofilia não souber como compartilhar seu distúrbio com os outros, não souber como lidar com seu sangramento ou tiver que lidar com os provocadores. Envolva-se com a experiência escolar de seu filho. Dê o exemplo de como interagir com as pessoas, mostre a ele como fazer amigos, ensine a ele maneiras de se defender e incentive-o a falar ele mesmo sobre seu distúrbio. A experiência escolar é excelente para ajudar seu filho a se tornar mais independente e a descobrir não suas fraquezas, mas sim seus pontos fortes magníficos.

Hemofilia na Escola

Resumo

- Reúna-se com o pessoal da escola. Inclua a equipe do seu centro de tratamento de hemofilia ou da organização de hemofilia.
- Dê livros ou brochuras sobre hemofilia para o pessoal da escola.
- Diga ao pessoal como contatá-lo todo o tempo: números de telefone, pager, celular.
- Diga aos professores para evitarem superproteção, destaque, negação e reação exagerada.
- Mantenha o pessoal da escola informado sobre a saúde de seu filho.
- Se seu filho perder aulas, alerte seu professor, solicite um professor particular voluntário e peça que a lição de casa seja enviada para sua casa regularmente.
- Seu filho pode ignorar ou dissimular os sangramentos. Ensine-o a ser responsável por seu comportamento.
- Ensine maneiras não violentas de lidar com os provocadores, inclusive evitar conflitos, resolver conflitos e gerenciar conflitos.

CAPÍTULO ONZE

Promovendo a Auto-Estima Saudável

Auto-estima[1] significa o quão positivamente uma pessoa se sente em relação a si mesma. Há muitas coisas na vida que moldam a auto-estima. Um dos fatores principais é a quantidade de controle que uma pessoa sente na habilidade de tomar decisões, aprender com as decisões e planejar o futuro. As pessoas que não se sentem vítimas dos eventos da vida – que sentem que têm o poder de mudar sua situação atual para melhor – são freqüentemente otimistas. Elas são felizes consigo mesmas e levam vidas bem-sucedidas.

> *Deus nos envia as coisas e escolhemos o que fazer! Podemos reagir positiva ou negativamente. Optamos por responder positivamente, – Marta, mãe do Pablo, de 13 anos, do México*

A base para a auto-estima saudável se forma cedo. Seu filho aprende sobre si mesmo – seu senso de valor – com vocês, os pais. A tarefa de instilar auto-estima saudável talvez seja mais difícil no caso de uma criança com distúrbios do sangue. Ela enfrenta atividades restritas e preocupações médicas constantes. Ela é caracterizada como "diferente". Como você ajuda seu filho a acreditar que pode tomar conta de si mesmo, ter algum controle sobre sua vida e se sentir otimista? Como você protege seu filho à medida que ele cresce sem interferir com seu desejo normal de ser independente? Você pode ajudar a fortalecer a auto-estima positiva de três maneiras principais: permitindo que seu filho expresse suas emoções, evitando a superproteção e através de **disciplina efetiva**.

Permita que seu Filho Expresse Emoções

Toda criança tem sentimentos. É importante incentivar seu filho a expressar seus sentimentos abertamente, mas apropriadamente. Ele precisa saber que alguém o ama, mesmo quando ele está bravo, e que alguém o ouve e o ajudará a processar estes sentimentos.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

Somos nós, os pais, que fazemos eles se sentirem diferentes porque os sufocamos e os superprotegemos. – Maria, mãe do José, de 10 anos, do México

Freqüentemente achamos melhor conversar com uma pessoa que ouve, tenta entender e aceita nossos sentimentos – não uma pessoa que tenta mudá-los. Uma criança também precisa disso. Mas algumas vezes acreditamos que seremos melhores pais se pensarmos e sentirmos por nossos filhos. Podemos nos antecipar e tentar reprimir ou negar seus sentimentos: "Não diga isso! Não chore! Seja um homenzinho". Acalmar ou ignorar as emoções de seus filhos não as elimina, mas as nega. Os sentimentos negados voltarão à tona mais cedo ou mais tarde, às vezes de forma incontrolável, como através de comportamento inapropriado ou através de problemas psicológicos ou físicos, como depressão ou úlceras.

Como você pode ajudar seu filho a expressar suas emoções e ainda assim aprender o autocontrole? Tente usar as seguintes técnicas:

- Reconheça seus sentimentos.
- Identifique seus sentimentos para ele.
- Ensine a ele maneiras adequadas de expressar suas emoções.
- Treine respostas apropriadas.
- Deixe-o decidir primeiro como ele se sente.

Reconheça e Identifique os Sentimentos de seu Filho

A melhor maneira de reconhecer os sentimentos de seu filho é descrever o que ele vê sem expressar nenhuma raiva ou intensidade: "Você parece estar com raiva"; "Você está chorando. Você está triste?"; "Você está segurando o seu ursinho bem forte. Você está com medo?"; "A picada da agulha doeu, não foi?". Dê um nome à emoção que você vê. Com freqüência, as crianças não têm nomes para o que estão sentindo. Aprender a identificar as emoções de seu filho dá a você uma ferramenta para ajudá-lo a ganhar autocontrole. Ao mesmo tempo, dizer a seu filho que você reconhece como ele se sente significa que o que ele sente é importante para você e, conseqüentemente, que ele é importante para você.

Durante minha infância, senti muita angústia porque eu percebia a dor que minha família sentia. Por isso, não era capaz de expressar meus sentimentos. Cada situação me fazia permanecer em silêncio e eu evitava me expressar. – Anônimo, da Argentina.

Você também pode parafrasear o que seu filho disse ou fez: "Você bateu no braço da enfermeira porque não quer outra picada, certo?". Não julgue ou tente lhe dar uma lição quando ele estiver muito contrariado. Simplesmente fale o que você vê. Você pode descobrir que esta técnica tem um poder incrível de acalmar seu filho.

Expressando as Emoções Adequadamente

A maioria das crianças, inclusive aquelas em idade pré-escolar e que ainda não falam, não pode verbalizar bem seus sentimentos. As crianças podem, em vez disso, extravasar suas emoções, jogando objetos, mordendo, cuspindo, chutando ou batendo a cabeça.

Uma maneira de ajudar a evitar isso é explicar a uma criança o que está acontecendo de maneira honesta, respeitosa e calma: "Vamos para o hospital. Os médicos vão ajudá-lo a se sentir melhor". Ou "A mamãe vai ficar com você" ou "Você levará uma picadinha quando eles usarem a agulha". Não esconda da criança informações de que ela precisa para ganhar algum controle sobre seu ambiente.

Também, quando ele se sente chateado ou amedrontado, forneça alternativas seguras para ele expressar essas emoções. Dê a ele uma alternativa física, como esmurrar um travesseiro, rasgar papel, chorar, ou mesmo fazer um desenho sobre o que está sentindo. Ofereça-se para segurá-lo ou abraçá-lo quando ele chora. Dê permissão para que ele solte suas emoções fisicamente, em vez de guardar para si.

Outros membros da família, como tios e tias, não devem dar apelidos. Eu ficava realmente chateado quando minha tia costumava me chamar de "Cédula de Voto" ou "Cristal de Belém" porque minha família costumava gastar muito dinheiro comigo para comprar o fator. – Fendi, de 27 anos, da República Dominicana

Se possível, e se ele tiver idade suficiente, ensine seu filho a verbalizar seus sentimentos. Ensine-lhe as palavras alegria, orgulho, raiva, tristeza, frustração, mágoa, medo, timidez e felicidade. Incentive-o a usar palavras para se expressar.

Terapia da Brincadeira: Uma Maneira Segura de Expressar Emoções

Use a imaginação e o desejo de poder naturais de seu filho na brincadeira. A terapia da brincadeira dá a seu filho permissão para expressar as emoções de maneira indireta e segura.

- Permita que ele pratique a "infusão" em você ou em um ursinho (use seringas reais estéreis e não utilizadas, **torniquetes** e agulhas borboleta com as agulhas removidas).
- Treine respostas apropriadas com ele, fingindo que você é o filho e mostrando como você pode ficar sentado quieto e receber a infusão.
- Crie uma história onde ele é o personagem principal ou o herói. Conte histórias para explicar os procedimentos médicos para ele.
- Permita que ele tenha um amigo imaginário, talvez um super-herói, soldado ou cavaleiro que possa fazer todas as coisas que ele não pode. Na vida real, ele não pode pular um muro nem se balançar no playground, mas seu amigo imaginário pode! Aceite e incentive essas fantasias para serem saídas saudáveis para sentimentos complicados.

Treine Respostas Apropriadas

Como você responde aos desafios e obstáculos em sua vida? Você esmurra as paredes? Você fica calado, remoendo? Você os ignora? Você vocaliza? Xinga? Reclama dos outros? Procura por soluções? Se você responde à frustração explodindo, como batendo nas pessoas, batendo portas, xingando, ou implodindo, como comendo demais, bebendo, sentindo-se deprimido, é provável que seu filho não desenvolva as habilidades de que precisa para lidar com suas frustrações.

> *Quando ele tinha 12 anos, Taygaro costumava perguntar por que eu agia como se ele fosse diferente. Taygaro dizia: "Quando você me apresenta a alguém você diz: 'Este é Taygaro, ele tem hemofilia'. Quando você apresenta a Taina você diz: 'Esta é Taina'". – Maria, mãe do Taygaro, de 15 anos, do Brasil*

Dê um bom exemplo para ensinar seu filho a expressar suas emoções adequadamente. Dê nome às suas próprias emoções: "Puxa, esperar três horas me deixa frustrado!" ou "Fico triste quando vejo você machucado". Tente adicionar um pouco de humor: "Quando perco uma veia na sua mão, fico tão bravo comigo mesmo que parece que sai fumaça das minhas orelhas!". Sirva de modelo também para respostas felizes! "Estou muito orgulhosa agora. Você sentou muito quietinho para aquela injeção. Posso te dar um grande abraço?".

Três Famílias... Três Atitudes

"Quando realizei entrevistas em um país da América Latina, encontrei três famílias com hemofilia que diferiam grandemente em suas circunstâncias econômicas e também em suas atitudes. Você pode perceber muito sobre o nível de felicidade de uma família durante uma entrevista.

"Uma família tinha um adolescente. Apesar de sua idade, seus pais ainda não tinham aceitado seu diagnóstico. Eles estavam completamente centrados em sua própria angústia e raiva mal resolvidas. Não permitiam que seu filho terminasse uma sentença e o interrompiam constantemente. Como o filho se sentia? Ele sentia que seus sentimentos não eram importantes e que ele não era importante. E esses pais tinham acesso aos **concentrados de fator** e eram capazes de tratar seu filho em casa desde que ele era criança!

"Esta família é o oposto da outra. Marta e seu filho de dez anos são extremamente carinhosos. Eles vivem em completa pobreza. Durante a entrevista, os olhos do menino reluziam e dançavam brilhantes apesar dos problemas com seu joelho naquela tarde. Ele fez sua lição de casa enquanto Marta e eu conversávamos, mas não perdeu uma palavra.

"Quando ficou tarde, eles caminharam comigo até em casa. O filho de Marta disse orgulhosamente: 'Um homem não pode deixar uma mulher andando sozinha na rua'. Ele andou quatro quarteirões grandes comigo.

"Finalmente, encontrei um pai e filho adoráveis. O garoto era único, bonito, esperto, amoroso e amigável, apesar de ter perdido sua mãe para o câncer. O pai é tanto pai quanto mãe do filho, e totalmente devotado. Eles compartilharam fotos da mãe comigo. Ela parecia doente nas fotos mas o menino me perguntava se eu concordava que ela era a mulher mais linda do mundo. O relacionamento entre o pai e o filho é maravilhoso.

"Atitudes verdadeiramente positivas transcendem as circunstâncias da vida. Atitudes positivas ajudam você a lidar com a vida; elas não acontecem por causa da vida. Não importa se a família perdeu um ente querido, se não tem **fator** em casa ou é pobre, as atitudes positivas podem sobreviver. Elas vêm da auto-estima saudável. E os pais são a principal fonte para inspirar atitudes positivas e auto-estima saudável em seus filhos". – *Ana L. Narváez*

Deixe-o Decidir sobre seus Sentimentos em Primeiro Lugar

É difícil deixar seu filho decidir como ele se sente, em primeiro lugar, independente de como você se sente, sabendo que ele pode sentir-se totalmente diferente de você! As mães, em especial, correm o risco de emaranhar seus sentimentos com os de seu filho. Emaranhar significa que seus sentimentos e os sentimentos de seu filho tornam-se dependentes uns dos outros e menos separados. Você pode esquecer que seu filho é uma pessoa separada de você, que tem o direito de ter seus próprios sentimentos, mesmo se você não gostar desses sentimentos. Deixe seu filho ter e expressar seus próprios sentimentos sobre a hemofilia e os ferimentos em primeiro lugar. Se você puder separar suas emoções das dele, seus sentimentos de respeito próprio, independência e domínio crescerão, criando uma auto-estima mais forte.

> *Todos o tratam de maneira diferente. Seus primos o ridicularizam muito por causa de sua perna e do jeito que ele anda. Eles o chamam de "manco". Isaías chora e fica bravo. Algumas vezes ele quer bater nos outros. – Azucena, mãe do Isaías, de 5 anos, da Nicarágua*

Isto significa que você também deve ouvir seu filho e aceitar seus sentimentos, mesmo quando você discorda da maneira como ele se sente. "Odeio as agulhas!", seu filho pode gritar. Você diz: "Ah, deixa pra lá! Não se preocupe! Não é nada. Pare de chorar". Se você faz isso, está dizendo a ele que suas emoções não são importantes – e nem ele. Se em vez disso você diz: "Sei que você não gosta delas. Elas são dolorosas, não são? Mas acho que você ficou muito quietinho e foi muito corajoso". Ao reagir desta forma, você está dizendo a seu filho que seus sentimentos são importantes – e ele também.

Superproteção

Freqüentemente achamos que estamos sendo bons pais quando tentamos evitar que nosso filho se machuque. Quando nosso filho tem um distúrbio do sangue, este desejo de proteger pode ser ampliado. Se nos sentimos culpados por "dar" o distúrbio ao nosso filho, você pode ter certeza que o superprotegeremos. Superproteção significa que, como pais, vamos além dos meios normais de proteção. Algumas vezes protegemos nosso filho até o ponto onde podemos prejudicá-lo psicologicamente, causar nele grande raiva e ressentimento e evitar que ele se desenvolva normalmente.

Podemos proibi-lo de praticar esportes, podemos chorar quando ele sangra e podemos ficar tensos e nervosos. Talvez nos antecipemos para expressar seus sentimentos, antes que ele tenha a chance de conhecer seus próprios sentimentos. Estes são sinais de superproteção.

> *Acho que as mães sofrem mais do que nós. Elas se torturam! A superproteção tem um lado bom e um lado ruim. O lado bom é que nossos pais nos protegem, o lado ruim é que eles se preocupam e ficam atormentados o dia todo. – Paulo, de 30 anos, do Brasil*

Se você for superprotetor, não permite que seu filho tome decisões e vivencie as conseqüências de suas ações. Você também pode ser muito autoritário. Como resultado, seu filho pode se transformar em uma pessoa indecisa ou dependente, Ou ele pode se rebelar, tornando-se um valentão ou negando sua condição médica.

> *Minha mãe era superprotetora. Ela costumava tomar conta de mim todo o tempo e não me deixou fazer muitas coisas. Mais tarde, quando comecei a crescer, ela me deu mais responsabilidades. Fez-me sentir mais confiante. – Gastón, de 15 anos, da Argentina*

Uma criança bem ajustada com auto-estima saudável vai querer se tornar mais independente. Você precisará ajudá-lo. É muito difícil, especialmente se você morar em um país onde há pouco ou nenhum fator. Seu filho corre o risco de sofrer mais e ter lesões permanentes. E, algumas vezes, a hemofilia significa dependência. Seu filho pode não ser capaz de andar devido a um sangramento no joelho, por exemplo. Ele pode precisar que você o vista e o alimente. Isto pode causar raiva, ressentimento ou depressão, mesmo em crianças pequenas.

> *A hemofilia é difícil para um homem no Brasil. Fiz uma pesquisa de auto-estima em pacientes com hemofilia e descobri que a maioria tem baixa auto-estima. De onde isso vem? É, na maior parte, cultural. Até recentemente, os médicos diziam às mães que seus filhos não podiam fazer nada. Portanto, a mãe normalmente superprotegia e, muitas vezes, até mesmo subestimava a criança, dizendo que ele era deficiente. As famílias sentem uma falta de controle. A pobreza e o desemprego pioram isso. A pessoa com hemofilia desenvolve baixa auto-estima com base no que ouve sobre si a partir do momento que começa a ser criado. – Luiz Guilherme Torres de Azevedo, psicólogo com hemofilia, Associação Maranhense de Hemofílicos (Hemomar), Brasil*

Como você pode dar à criança proteção e incentivo apropriados?

Ouça sem julgar. Incentive-o a falar sobre seus sentimentos. Mesmo as crianças permanentemente confinadas a cadeiras de rodas podem ter grande auto-estima, simplesmente por ter um adulto em suas vidas que realmente as valorize ouvindo-as e estando ao seu lado.

Ensine segurança. Ensine regras de segurança em primeiro lugar, antes de deixar seu filho explorar e brincar. Isto dá a ele algum controle através da escolha. Ele pode aceitar ou ignorar as regras e aprender as conseqüências.

Proporcione um ambiente seguro, quando possível. Os meninos precisam ser competitivos e requerem um espaço bem definido onde possam se extravasar. Crie uma área para brincar segura em sua casa ou use uma área externa que não tenha superfícies duras, lixo, galhos perigosos e objetos pontiagudos.

Nunca faça com que ele se sinta culpado. Não é culpa dele o fato de ele sangrar ou ter hemofilia. É *responsabilidade* dele dizer a você quando ele tem um sangramento decorrente de qualquer atividade. Seu filho é capaz de dizer a você quando ele tem um sangramento a partir dos seis anos de idade, desde que você o ensine sobre os sangramentos, sintomas e tratamento.

> *Como mãe, eu diria a outras mães para não sufocarem seus filhos... especialmente na... infância porque isso os marcará para sempre. – Ana, mãe do Guillermo, de 17 anos, da Argentina*

Não deixe suas emoções comandarem. Segure suas lágrimas e gritos. Eles podem assustar seu filho e tornar sua hemofilia um sofrimento.

> *Meus pais me superprotegeram, não somente por causa da hemofilia, mas por tudo. Não podia jogar futebol, mas tomava minhas próprias decisões. A dor era minha. – Elio, de 25 anos, da Argentina*

> *Atitude é a coisa mais importante para as crianças com hemofilia. A superproteção não é uma atitude saudável. Uma família não queria que seu menino andasse e eles não o deixaram andar até que ele não foi mais capaz de andar, pois os músculos se atrofiaram. – Osmar Marino, Presidente da Filial de Córdoba, Fundación de la Hemofilia, Argentina*

Lembre-se, é mais importante criar uma criança com uma auto-imagem forte e auto-estima saudável do que uma com menos sangramentos ou ferimentos. Uma atitude positiva e flexível o levará mais longe na vida do que um corpo forte.

A Educação Constrói a Auto-Estima

Educar seu filho sobre a hemofilia dá poder a ele, além de um senso de domínio e competência. Isso pode aumentar a auto-estima.

Quando o filho de María Andrea tinha dez anos, ele estudou genética na escola. Um dia, ele fez perguntas à sua mãe que fizeram-na perceber que ele não entendia a hemofilia! Ela deu a ele os livros, *O que é hemofilia?* e *Diga-lhes os Fatos!*[2] Ele então decidiu contar aos amigos sobre a hemofilia.

"Ele ama seus livros", diz María. "Ele os tem na mesinha de cabeceira e os leva com ele sempre que viaja. Entendi como esses livros eram importantes para ele. A professora me disse que no último dia de aula ele explicou a seus colegas tudo sobre sua doença e fez isso com muita calma e com total clareza".

[2]Consulte o Apêndice C para fazer pedido na LA Kelley Communications.

Disciplina

Da mesma forma como há pais que tendem a ser muito protetores, há aqueles que são excessivamente permissivos. Freqüentemente, a permissividade extrema emerge da culpa que você sente quando vê seu filho sofrer com os sangramentos ou picadas de agulhas, perder as atividades com outras crianças ou reclamar da hemofilia. Isto é chamado de supercompensação. Em vez de tentar ser "bons" pais sendo permissivos para compensar sua hemofilia, tentem ser pais responsáveis. Ensine seu filho o autocontrole à medida que ele amadurece. Isso significa ensinar-lhe disciplina.

A disciplina não significa punição. Não significa dar surras, dar tapas ou bater em uma criança. Disciplina significa aprendizagem. O propósito de toda a disciplina é ensinar o autocontrole. O autocontrole está estreitamente relacionado com a auto-estima. As pessoas com auto-estima saudável podem controlar seu próprio comportamento. Elas sentem que podem controlar seu destino.

A disciplina eficaz significa que as crianças aprendem autocontrole através das conseqüências. As conseqüências podem tomar muitas formas: positivas, como recompensas ou elogios, e negativas, como castigo, ignorar comportamento indesejado, retirada de privilégios ou surras, a mais extrema. Quando usadas de maneira consistente, as conseqüências significativas modelam o comportamento e permitem que as crianças aprendam o autocontrole ao fazer escolhas pessoais.

Muitos pais que usam a punição física se perguntam como a hemofilia alterará sua capacidade de disciplinar seus filhos. Especificamente, os pais se perguntam se a punição corporal causará sangramento. *A punição corporal pode causar sangramentos.* A violência doméstica é uma preocupação na América Latina. As crianças podem ser alvos porque são pequenas e indefesas. A punição corporal pode incluir tapas nas mãos, palmadas nas nádegas, bofetadas ou golpes repetidos. A ótima notícia é que você pode criar uma criança com hemofilia que conheça e respeite limites firmes, tenha um forte senso de certo e errado e tenha um bom autocontrole interno *sem usar punição física.*

Disciplinamos nossas crianças sem punição corporal. Incentivo meu filho, brincamos juntos, falo claramente com ele. Eu deixo que ele seja livre. Permito que ele faça coisas "proibidas", de forma que ele possa crescer em paz. – José, pai do Junior José, de 8 anos, da Venezuela

A punição corporal afeta negativamente a auto-estima da criança. Surrar e bater causam dor física e humilhação. As crianças aprendem que bater nos outros é uma forma de resolver problemas. Aprendem que uma pessoa grande machucando uma pessoa menor é aceitável.

> *"A ótima notícia é que você pode criar uma criança com hemofilia que conheça e respeite limites firmes, tenha um forte senso de certo e errado e tenha um bom autocontrole interno sem usar punição física."*

Lembre-se de que você sempre pode escolher qual conseqüência reforçará. Há alternativas eficazes às surras. Estas são algumas formas eficazes de disciplina a serem consideradas:

Ignorar o comportamento inadequado é eficaz para crianças pequenas e que ainda não falam. Você não reage quando ela grita, puxa sua manga ou bate objetos. Ignorar é bem-sucedido quando você previne seu filho – e o lembra depois – que você ignorará este tipo de comportamento todo o tempo.

As recompensas constroem a auto-estima porque seu filho é diretamente responsável por ganhar sua recompensa, que pode ser um objeto que ele deseja, uma viagem especial ou dinheiro. As recompensas são gradualmente substituídas por elogios e reconhecimento.

O castigo significa fazer a criança ficar sentada em uma cadeira sozinha. Isso retira a criança da fonte de problema, permite que os pais e a criança se acalmem e não envolve risco de ferimento físico. O tempo gasto na cadeira não deve ser maior do que um minuto para cada ano de sua idade. O castigo é ineficaz quando dado com raiva ou aversão pessoal, por um tempo longo demais para a idade da criança ou se não for supervisionado.

As penalidades são conseqüências negativas, algumas vezes física ou emocionalmente dolorosas para uma criança. *Elas devem ser usadas como um último recurso* e somente se já houver um relacionamento saudável entre você e seu filho. As penalidades controlarão o comportamento no curto prazo e devem ser reforçadas com calma, não emocionalmente e em particular.

As conseqüências lógicas são penalidades diretamente ligadas ao comportamento não desejado. Por exemplo, a penalidade por bater em outra criança seria pedir desculpas à vítima. Outras conseqüências lógicas podem incluem: jogar brinquedos resulta em brinquedos sendo removidos pelo resto do dia; destruir propriedade significa substituir aquela propriedade. Em comparação, uma conseqüência ilógica seria mandar a criança ir para seu quarto por uma hora após bater em alguém.

Conseqüências naturais significam deixar o resultado natural do comportamento de uma criança acontecer. Deixar os brinquedos na rua depois de pedidos repetidos para guardá-los significa que um carro pode passar por cima de um caminhão de brinquedo. A criança rapidamente aprende as conseqüências de suas ações sem o envolvimento pessoal de seus pais.

Todas as conseqüências são eficazes quando usadas pelos pais, responsáveis ou membros da família imediatamente após cada ofensa, de maneira consistente, e em um ambiente de amor. Tente não reagir de maneira repentina e impensada ao estresse, raiva ou frustração e impor impulsivamente punições no calor do momento. A consistência traz o sucesso.

> *"O tipo de disciplina que você escolher terá um impacto profundo na vida de seu filho e nas vidas dos filhos dele."*

Dê a seu filho orientações claras sobre como agir. Quando ele sabe claramente o que é esperado dele, ele pode aprender com o tempo a fazer escolhas sobre seu comportamento. Elogie seu filho quando ele demonstra o tipo de comportamento desejado ou quando faz um esforço para se controlar. Quando você faz da escolha da disciplina uma regra da família, seu filho sabe o que esperar, aprende as conseqüências de certos comportamentos e começa a tomar decisões sobre como ele se comportar. Esse é o início do autocontrole.

Que método de disciplina funcionará melhor para sua família? Isso deve ser uma decisão familiar que reflete os valores de sua família, e a disciplina deve ser adequada às necessidades e ao temperamento de cada criança. O tipo de disciplina que você escolhe terá um impacto profundo na vida do seu filho e nas vidas dos filhos dele.

A Disciplina Funciona Melhor Quando...

- Seu filho sabe o que é esperado dele em diferentes situações. Foco nas regras. "Quando estamos em uma loja, não tocamos as coisas nas prateleiras".
- Seu filho sabe de antemão as conseqüências de seu comportamento. "Você pode brincar com esses brinquedos se prometer guardá-los quando terminar. Se você não fizer isso, não vai poder brincar com eles de novo por muito tempo".
- O que você faz ou diz dá ao seu filho a certeza de que é amado incondicionalmente.
- Você se concentra nas ações de seu filho, e não em seu caráter. "Bater na sua irmã não é permitido", em vez de: "Você é mau quando bate em sua irmã!".
- Isso ensina, em vez de punir.
- Não se torna um conflito pessoal. "Jogar coisas quando você está irritado não é permitido. Mas você pode socar esta almofada", em vez de: "Não me desobedeça – eu disse para nunca jogar nada na janela!".
- Isso é aplicado consistentemente, após cada comportamento não desejado.
- É balanceado com elogios pelos comportamentos desejados.

Espelho, Espelho Meu

A personalidade de seu filho é determinada parcialmente pela genética e parcialmente, nos primeiros anos de vida, por suas atitudes e respostas aos desafios da vida. Para seu filho, você é um espelho: quando ele olha em seus olhos, ele vê a si mesmo, porque sua própria identidade ainda é muito nova. Que tipo de pessoa você mostra para ele? Você sorri para ele quando ele entra na sala? Você ouve com atenção quando ele fala com você? Você oferece a ele maneiras de lidar com suas emoções?

> *Algumas vezes, Rodrigo sentia falta das comemorações de Natal e ficava com raiva. Eu simplesmente dizia: "Quer aprender como se faz panquecas?". Ele adorava isso e, mesmo agora, faz panquecas maravilhosas. – Liliana, mãe do Rodrigo, de 13 anos, da Argentina*

A infância pode ser paradoxal. Seu filho quer ser independente, mas às vezes fica com medo de sair do seu lado. Ele olha para você procurando orientação e tranqüilização. Ele precisa ser uma criança, brincar e explorar, extravasar, ser um super-herói; ainda assim, ele precisa aprender os limites e regras apropriados. Ele precisa de liberdade, inclusive liberdade para aprender com seus erros. Ele precisa de amor e de suporte e segurança suficientes de sua parte para expressar qualquer raiva ou tristeza que esteja sentindo.

Se sentimentos negativos persistirem e o comportamento ficar fora de controle, você pode querer contatar o assistente social ou psicólogo em seu **centro de tratamento de hemofilia (CTH)** ou na fundação de hemofilia nacional. Profissionais treinados são experientes em ouvir, extrair emoções das crianças e oferecer ferramentas para ajudá-las a lidar com seus sentimentos e ganhar um senso de controle.

> *Nosso filho costumava reclamar da hemofilia o tempo todo, mas foi consultar uma psicóloga que o ajudou a superar seus sentimentos negativos. – Esperanza, mãe do Jesús, de 13 anos, do México*

> *Acredito que seja importante contar com ajuda profissional. Todos precisamos desabafar nossos sentimentos algumas vezes. – Alejandro, de 15 anos, da Venezuela*

Seu filho pode ter uma auto-estima sólida e saudável apesar da hemofilia – sólida o suficiente para lidar com as alegrias e desapontamentos da vida. De muitas maneiras, acho que nossos filhos estão em vantagem com relação à auto-estima, porque aprendem a lidar com sucesso com as dificuldades desde uma idade muito tenra. Muito dependerá de sua atitude e de suas reações. Portanto, seja um espelho "mágico" para ele!

Promovendo a Auto-Estima Saudável

Resumo

- É natural que seu filho cresça e se torne independente de você. Seu sentimento de independência e sua percepção de controle sobre sua vida promoverão a auto-estima saudável. A hemofilia pode desafiar sua auto-estima.
- Reconheça os sentimentos de seu filho, ensine a ele maneiras apropriadas de expressar as emoções, apresente modelos de respostas apropriadas e deixe-o decidir primeiro como ele se sente.
- Superproteção pode levar à dependência. Identifique seus medos que fazem você superproteger. Uma criança bem ajustada deve ser estimulada a ser mais independente.
- Disciplina significa ensinar, não punir. Você não tem que bater em seu filho com hemofilia para lhe ensinar o autocontrole.
- Explore outras maneiras de disciplinar, inclusive ignorar, colocar de castigo, recompensar e vivenciar as conseqüências lógicas ou naturais.

CAPÍTULO DOZE

12 Colônias de Férias e Esportes

Duas excelentes maneiras de encorajar a independência de seu filho e fortalecer a **auto-estima positiva**[1] é através de atividades físicas e das colônias de férias. As atividades físicas incluem correr, jogar, andar e esportes organizados. Estas atividades promovem auto-estima saudável fornecendo uma oportunidade para seu filho se tornar habilidoso e realizado. Atividade física também é boa para o físico de seu filho e ajudará a controlar os sangramentos. Músculos fortes amortecem as bancadas e suportam as articulações e um corpo magro facilita encontrar as veias e coloca menos estresse nas articulações. A boa coordenação significa habilidade melhorada para evitar ou lidar com viagens, quedas e pancadas.

A atividade física, em equipe ou individual, constrói perícia e habilidade, reforçando uma auto-imagem positiva. As crianças ganham reconhecimento por suas realizações dos técnicos, colegas de equipe e dos pais. Através dos esportes e da atividade física, você pode ajudar seu filho com hemofilia a superar seus sentimentos de que ele é diferente ou fraco. E se ele está em um ambiente de colônias de férias, então ele se juntará a amigos que também têm hemofilia e será treinado por profissionais que entendem suas necessidades. As atividades físicas e o acampamento são uma combinação vencedora!

Meninos Têm que Ser Meninos

Os meninos freqüentemente pensam e agem de certas maneiras previsíveis à medida que se desenvolvem. Para um desenvolvimento psicológico normal, a maioria dos meninos precisa se mover, ocupar seu espaço e competir com outro menino. Uma maneira apropriada de satisfazer essas necessidades é colocando os meninos em atividades físicas ou esportivas. Um menino a quem não se permite nem mesmo tentar uma atividade ou esporte pode crescer com raiva e ressentimento.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

Minha mãe era superprotetora. Ela não me deixava jogar nenhum esporte competitivo. Eu não podia fazer o que as outras crianças faziam. Eu costumava ficar zangado com minha mãe. Praticar esportes machucava mais a ela do que a mim! Treinei-me para ser melhor. Joguei futebol, mas moderadamente. Nadar é meu esporte predileto. Posso praticá-lo sem sangramentos. Vôlei também é ótimo.
– Marcelo, de 14 anos, da Argentina

Sua meta e responsabilidade como pai é encontrar uma atividade física de que seu filho goste e que possa dominar. Escolha uma atividade com seu filho que desafie o corpo, desenvolva novas habilidades e melhore o físico de seu filho. Com a preparação e treinamento apropriado, a atividade física pode, realmente, diminuir o risco de sangramentos.

Seu Filho Está Pronto?

Antes que seu filho comece um programa regular de atividade física, solicite um checlup para assegurar que a atividade é apropriada para ele. Seu médico e **hematologista** regulares podem examiná-lo, juntamente com um especialista **ortopédico,** que verificará a coordenação de suas articulações e músculos. Seu hematologista saberá o histórico médico de seu filho, o **nível de seriedade** e os pontos problemáticos e ajudará você e seu filho a fazer a escolha apropriada. Se seu filho tem uma **articulação alvo** ou **inibidor,** certas atividades podem ser limitadas.

Javier anda de bicicleta e joga futebol. Não impedimos que ele faça qualquer atividade que ele deseja fazer. – Lidia, mãe do Javier, de 15 anos, da Argentina

Se seu filho for bebê, ele poderá participar da maior parte das atividades infantis normais. As crianças pequenas têm articulações flexíveis, grande flexibilidade e energia sem fim! Os playgrounds sem metal são ideais para o desenvolvimento de corpos e mentes. As atividades fisicas ajudam a aumentar as habilidades cognitivas (pensamento). Comece com os balanços, escorregadores e as estruturas de escadas e barras. Dê cordas para seu filho pular e bolas e vá à praia ou à piscina. Seu filho pode começar com esportes em equipe quando ele tiver seis ou sete.

Se a sua viazinhança ou escola não tiver playgrounds ou parques, tente criar um espaço que seja relativamente seguro. Limpe uma área de sua vizinhança que tenha uma cobertura de terra ou grama. Evite coberturas de metais e ruas. Certifique-se de remover todas as garrafas quebradas, pregos, arames e lixo. Você pode complementar o equipamento do playground comercial com idéias criativas: um grande pneu de borracha é seguro e pode ser transformado em um balanço, um tunel (quando presos juntos) ou uma montanha para escalar. Uma série de pneus juntos presos de forma segura e pintados pode se tornar uma "lagarta" colorida para as crianças escalarem e engatinharem. Você não precisa de muito dinheiro para fazer uma área de brincadeira segura. Algumas vezes, mesmo um pouco de areia pode ser um lugar para escavar, explorar ou jogar bola.

Quais Atividades o seu Filho Escolherá?

À medida que seu filho cresce, certas atividades o atrairão. Encontre uma atividade para a qual ele tenha uma atitude especial ou simplesmente uma que ele goste. Algumas coisas limitarão ou definirão suas atividades, incluindo sua personalidade, suas preferências, o nível de seriedade da doença ou se ele tem acesso aos **concentrados de fator** ou a qualquer tratamento.

Considere sua personalidade. Ele é ativo e sociável, até mesmo "hiper"? È direcionado a competir? É coordenado? Ele gosta de escalar? Ele pode focar e seguinr direções? Algumas crianças são atletas naturais: coordenadas, com energia e fortes. Algumas abertamente físicas e descobrir a atividade apropriada se torna um desafio. Algumas gostam de esportes organizados, preferindo fazer atividades individuais.

"Os esportes são importantes na América Latina. Alguns pais podem se desesperar pelo fato de seu filho com hemofilia nunca poder participar de esportes. Mas não p recisa ser assim. Quase todas as crianças com hemofilia podem fazer alguma atividade física."

Considere suas preferências. Quando você escolhe atividades, elas satisfazem suas necessidades ou as necessidades de seu filho? Os esportes são importantes na América Latina. Alguns pais podem se desesperar pelo fato de seu filho com hemofilia nunca poder participar de esportes. Mas não precisa ser assim. Quase todas as crianças com hemofilia podem fazer alguma atividade física. Alternativamente, você pode sentir que seu filho precisa competir em um esporte nacional, como futebol ou basquete para provar que ele pode superar a hemofilia. De qualquer forma, você estará escolhendo um caminho que, basicamente, safisfará suas necessidades e não as necessidades de seu filho.

> *Gostaria de dizer aos meninos mais jovens o que eles devem ou não devem fazer em termos de esportes. Mas pais, não evitem que eles tentem o futebol. Todos eles querem jogar futebol. – Taygaro, de 15 anos, do Brasil*

Considere o nível de seriedade da doença. Todos os esportes apresentam riscos, mesmo para crianças sem hemofilia. Ter hemofilia significa que você precisa tomar precauções extras e ponderar os riscos. Os riscos dependenrão de seu filho ter hemofilia grave, moderada ou leve. As crianças afetadas moderada e levemente podem escolher entre uma gama maior de atividades esportivas porque muitos de seus ferimentos ou sangramentos cicatrizam-se por si mesmos.

Considere o acesso ao fator. Será difícil mas não impossível participar de atividades físicas sem acesso ao **fator**. As crianças podem considerar o levantamento de pesos leves e caminhadas. Na República Dominicana, onde o baseball é uma paixão nacional, os meninos com hemofilia vão para o campo e jogam duro. Todos os esportes de contato devem ser evitados.

Um programa de atividade com benefícios físicos de longa duração requer duas coisas: *aeróbica* e *resistência*. A aeróbica significa suar e dar ao coração exercício. Correr, andar de bicicleta e nadar são exercícios aeróbicos. A resistência significa desafiar os músculos de forma que eles sejam tonificados e enrijecidos. Isto é crucial para proteger as articulações do estresse e desgaste natural. Seu filho pode realmente reduzir os riscos de sangramento nas articulações quando os músculos que dão suporte à articulação estiverem fortalecidos. O levantamento de peso é um exemplo de atividade de resistência. Lembre-se, é importante aquecer-se fazendo alongamento antes de qualquer exercício.

Quando você selecionar uma atividade, monitore-a com o passar do tempo quanto à competitividade. O que pode começar como uma diversão sem competitição pode se transformar em um esporte competitivo e arriscado quando a criança entra na quinta série. O futebol com meninos com 25 quilos e oito anos torna-se um jogo de campeonato com os adolescentes com 63,5 quilos. Quando um esporte ou atividade se torna tão competitivo que seu adolescente corre risco de ferimento sério, é hora de parar e reconsiderar sua escolha. Por outro lado, alguns esportes individuais, tais como natação ou corrida, podem permanecer não competitivos e recreativos durante anos.

> *Ele nada, brinca fora de casa como um menino, pula e pula corda. Ele luta box com luvas e anda de bicicleta. Não nos preocupamos com ele praticando esportes. Expliquei a ele que se ele não pode praticar um certo esporte, ele pode praticar qualquer outra coisa. Tento focar no que ele pode fazer e não no que ele não pode fazer. Podemos torná-lo um árbitro em vez de um participante! – Media, mãe do Marco, de 6 anos, da Argentina*

O resultado? Escolha atividades e esportes baseados na condição, interesse, habilidades de seu filho e acesso ao fator, com a meta de melhorar a aérobica e a resistência.

Tratamento Apropriado

Se possível, prepare seu filho para uma atividade física ou evento esportivo fazendo-o usar os protetores apropriados Também, dê o concentrado de fator a ele, profilaticamente,[2] se você puder. Isto o protegerá durante o jogo ou atividade no caso de ele se ferir.

> *Ele joga basquete e futebol. Ele tem todos os protetores. – Celia, mãe do Angel, do México*

Importa se ele tem o fator. Jesús tem 13 anos e usa os concentrados de fator. Ele joga basquete e futebol e também anda de bicicleta, skate e caminha. Na Nicarágua, Pedro, de 19 anos, joga basquete e futebol, mas seu irmão, Rafael, de 24, não. Nem tem acesso ao fator.

Da mesma forma, o filho de Maria, Paulo, obtém o fator, mas tem um inibidor. Eles vivem no Brasil. Esportes são "totalmente impossíveis", ela declara. Eles tentaram muito durante os anos. Em vez disso, Paulo gosta de ler, cinema, TV, computadores, teatro e seus amigos.

Também prepare seu filho ensinando-lhe o que fazer quando ele se fere. Ele deve descansar a parte do corpo ferida, colocar gelo nele, aplicar uma bandagem para comprimir o local e mantê-lo confortavelmente elevado. Ele também pode precisar de tratamento e deve alertar alguém que você deve ser chamado. Há grandes responsabilidades que vêm com o privilégio de praticar um esporte ou atividade.

[2]Consulte o Capítulo 8 para obter maiores discussões. A profilaxia é a infusão programada do fator de coagulação, projetada para manter os níveis de fator altos o suficiente na corrente sangüínea para evitar a maioria, senão todos, os sangramentos.

Tranforme o "Não Pode" em "Pode"

Se seu filho deve desistir de um esporte, tente deixar que a decisão parta dele. É importante para sua auto-estima em desenvolvimento que ele tome parte do processo de decisão e sinta que tem algum controle sobre seu distúrbio. Se ele deve desistir de uma atividade, encoraje outra. Nunca deixe ele pensar que é incapaz ou incompetente.

Se seu filho é um grande fã, há muitas maneiras para ele se envolver em esportes. Ele pode ser um reporter esportivo para o jornal da escola, um técnico auxiliar ou um narrador esportivo. Ajude seu filho a se tornar um especialista sobre os esportes, um tópico popular para os meninos de todas as idades. As estatísticas esportivas dão aos meninos um senso de competência e fornece um senso saudável de competitividade. Não prolongue o que seu filho *não pode* fazer. Em vez disso, encontre o que ele *pode* fazer.

Colônias de Férias para Hemofílicos

As atividades físicas e esportivas são até mesmo mais benéficas quando introduzidas em um acampamento. O acampamento de hemofilia é uma maneira excelente para as crianças socializarem-se, explorar, serem desafiadas e encontrarem atividades físicas que as atraem em um ambiente supervisionado. Pode ser o local número um para ajudar a auto-estima a florecer. A colônia de férias fornece algo importante para as crianças com hemofilia: uma oportunidade de sair de baixo da asa protetora de seus pais! Não importa quanto os pais tentem garantir a liberdade de seus filhos, as crianças ainda estão sob o cuidado e guarda de seus pais. A sombra dos pais está em todos os lugares. Ficar sozinho, sem os pais com quem contar ou para cuidar dele, é um passo em direção à maturidade que a maioria das crianças recebem bem!

O que Esperar no Acampamento

Alguns países, como a Nicarágua e o Brasil, ainda não têm a cultura do acampamento. Outros, como a Venezuela e a Argentina, têm acampamentos bem estabelecidos. Cada acampamento é diferente, mas certas coisas são requeridas. Cada um deles com um pessoal médico experiente em hemofilia, talvez um hematologista ou enfermeira. Alguns podem ter um assistente social ou terapeuta físico em seu pessoal. Há verificações médicas diárias e **infusões** para os ferimentos. Muitos acampamentos ensinam as crianças como fazer a infusão.

Alguns acampamentos são misturados, admitindo crianças com hemofilia, bem como crianças com outros distúrbios do sangue ou deficiências. Outros são somente para crianças com hemofilia. Apesar de alguns acampamentos serem para meninos e meninas, outros permitem que as famílias fiquem, outros somente permitem irmãos. Alguns acampamentos são projetados para grupos etários específicos. Alguns fornecem treinamentos extensos realizados por conselheiros enquanto outros contam com voluntários não treinados. Cada um oferece atividades diferentes.

> *A Fundacion Apoyo al Hemofilico (FAHEM) mantém um acampamento anual para 30 crianças com hemofilia, e meu filho participa. Ele diz que as crianças gostam muito. As crianças aprendem a pintar, a fazer artesanato, brincar, aprendem disciplina e a fazer atividades que elas não poderiam fazer em casa, como jogar basquete, tênis, nadar e baseball. – Luz, mãe do Fendi, de 27 anos, da República Dominicana*

Você pode se sentir desconfortável sobre enviar seu filho para longe de você por alguns dias ou mesmo uma semana. Considere a seguinte lista antes de decidir enviar seu filho. Faça perguntas à sua equipe médica de hemofilia e à sua sociedade de hemofilia.

- Onde será realizado o acampamento? A que distância?
- Quanto tempo dura o acampamento?
- É somente para as crianças com hemofilia?
- Quais são os custos? Há bolsas de estudos disponíveis ou a taxa de inscrição pode ser retirada?
- Que faixas etárias participarão?
- As famílias podem ficar? Irmãos?
- Que treinamento os conselheiros recebem? Eles têm hemofilia?
- Há eventos especiais, tais como acampamento noturno, passeios no rio ou shows de talento?
- Como a **disciplina** é tratada? Que regras espera-se que as crianças sigam?
- Como as saudades de casa são tratadas? Meu filho pode ligar para casa ou isto é desencorajado?
- Qual é a filosofia do acampamento? Há um tema religioso, étnico ou regional?
- Qual é a proporção de conselheiro para crianças no acampamento? As proporções sugeridas são 1:6 para seis a oito anos (um conselheiro para seis crianças), 1:8 para nove a 14 anos e 1:10 para 15 a 17 anos.
- Quem faz parte da equipe médica?
- O fator está disponível?
- É ensinada a auto-infusão? Como?
- Qual é o menu oferecido?
- Quais atividades são oferecidas?
- Que itens pessoais meu filho precisa levar?

As atividades podem incluir rappell em rocha, rafting em corredeiras, passeios a cavalo, artesanato, escalada em torres, arco e flecha, natação, passeios de barco, vôlei, jogos de tabuleiro, ping-pong, caminhadas naturais, baseball, basquete e caçadas ao lixo. Se seu filho estiver interessado em uma atividade em particular, pergunte se o acampamento pode acomodá-lo. Se possível, visite o acampamento para sentir onde seu filho ficará.

> *A primeira vez que Luis Raúl participou do acampamento, foi muito duro nos separarmos dele, mas ele se divertiu muito e aprendeu muito. – Luis, pai do Luis Raúl, de 9 anos, da Venezuela.*

No Topo do Mundo: Campo em Tandil, Buenos Aires, Argentina

Sentimentos. Como você explica os sentimentos? Como expressar a magnitude que os meus atingiram? É muito difícil ser capaz de expressar o que senti nestes quatro dias no acampamento. Ver meninos e rapazes com hemofilia fazer atividades que eles nunca sonharam; perceber sua felicidade após escalar Cerro Aguirre, 485 metros acima do nível do mar; a emoção de escalar uma parede de 16 metros de alturo como se fosse um jogo. Como seria bom se os pais pudessem ver seus filhos fazerem essas coisas! Às vezes, esqueço que eles têm hemofilia.

Estamos preparados com uma equipe médica totalmente profissional presente sempre que necessário. Nossos coordenadores se adaptaram para uma atividade extremamente difícil: cuidar, aconselhar, acompanhar, apoiar, enconrajar e mimar um grupo de crianças em sua maioria desconhecida para eles até então.

Depois, ouvimos esses meninos durante a reunião de avaliação dizendo coisas marcantes: "Se não tivéssemos tido a oportunidade, nunca teríamos percebido o quanto podemos alcançar".

"Gostaria que meu pai me visse!".

"Foi algo único!".

"Quando vi a enorme parede, o primeiro sentimento que tive foi de medo, que é o primeiro sentimento que qualquer um com hemofilia tem quando confrontado com coisas novas. Mas depois entendi que alguém estava tomando conta de mim e relaxei!".

"Quando éramos crianças, tudo era NÃO. Se tivéssemos tido esse tipo de oportunidades, com certeza nossa realidade seria diferente!".

"Nesta viagem aprendi como viver!".

"Quero mais!".

– Professor Carlos "Charly" Núñez, Diretor do Centro de Actividades Educativas Camino

Acampando – Crescendo

Seu filho pode ter muita atividade física em casa ou na escolha, mas o acampamento dá a ele a experiência única de encontrar outras crianças de sua idade que também têm hemofilia. Ele também pode encontrar crianças mais velhas ou homens com hemofilia que podem servir como modelos, demonstrando habilidade física e auto-estima positiva. Como muitos conselheiros participam do acampamento como voluntários, sua devoção freqüentemente significa que eles têm forte auto-estima e passarão isso para a próxima geração.

> *Pretendo acampar como conselheiro. É uma experiência excelente. O benefício principal foi encontrar outras pessoas com hemofilia. Deu-nos a oportunidade de termos vida social e estar com outros que sentem a mesma coisa. Na escola você é difernte. – Daniel, de 28 anos, da Argentina*

Seu filho pode se tornar menos egocêntrico, menos isolado sobre sua hemofilia e menos dependente de você. Ele se sente parte de uma "tribo", um grupo em que ele especificamente pertence que o aceita incondicionalmente. Também receberá o tão necessário reconhecimento por suas realizações dos adultos além de você e seu professor. O pessoal do acampamento o recompensará e o elogiará por tomar conta de si mesmo, fazendo a infusão (se ele for capaz) e participando das atividades do acampamento. Os conselheiros serão seus mentores e serão os modelos, ajudando-o a desenvolver confiança e uma forte identidade masculina.

> *Nosso desafio é encontrar atividades que sejam boas e possíveis, como caminhada, para mostrar o que as crianças com hemofilia podem fazer. Enfatizamos a natureza porque algumas crianças com hemofilia parecem que estão proibidas de brincar fora de casa. Um ano fizemos uma caminhada pela montanha. Era quatro horas DA MANHÃ e ninguém conseguia dormir, portanto tocamos violão e cantamos ao redor da fogueira. Aquele acampamento foi especial. Fico arrepiado só de pensar nisso! – Professor Carlos "Charly" Núñez, Diretor do Centro de Actividades Educativas Camino, Argentina*

Auto-infusão no acampamento

Um dos propósitos principais do acampamento é fortalecer a independência das crianças oferecendo aulas sobre auto-infusão. A auto-infusão pode primeiramente ser ensinada às crianças entre as idades de cinco a dez, dependendo da maturidade da criança. Uma criança com hemofilia grave ou que requeira infusões freqüentes pode estar pronta para aprender mais cedo devido à maior exposição para as infusões. Uma criança com deficiência de fator leve ou moderada pode não estar pronta até depois dos dez anos porque ele não tem experiência com infusões.

> *Eu sei como fazer a infusão eu mesmo. Aprendi primeiro, depois minha mãe. Ensinei à minha mãe! Gosto de cuidar de mim mesmo. – Marcus, de 13 anos, do Brasil*

A auto-infusão não significa necessariamente auto-diagnóstico! Embora seu filho possa seguir fisicamente os passos corretos da auto-infusão, pode demorar muito tempo antes que ele possa diagnosticar que ele precisa de uma.

Seu coordenador de enfermagem, hematologista ou assistente social pode ajudá-lo a decidir a melhor idade para seu filho começar a auto-infusão. Estes profissionais podem instruir seu filho no **centro de tratamento de hemofilia (CTH)** ou você pode esperar até uma colônia de férias, onde seu filho estará em um ambiente relaxado, feliz e natural, cercado por outras crianças aprendendo auto-infusão. Ele provavelmente receberá uma recompensa e pode deliciar-se com a atenção das outras crianças e dos conselheiros. As aulas de auto-infusão no acampamento e o show de talento do acampamento podem ser as melhores experiências que ele vai levar para casa!

Colônias de Férias e Esportes

Resumo

- Atividade física, incluindo os esportes, fornece a oportunidade para se tornar habilidoso e realizado, mental e fisicamente.
- Músculos fortes amortecem as articulações e ajudam a reduzir os sangramentos.
- Prepare para o sucesso na atividade esportiva através do condicionamento e revisando as regras e regulamentos. Sempre aqueça-se antes de fazer exercícios ou um evento alongando-se.
- Reduza o risco de certas atividades usando roupa protetora que se adapte adequadamente.
- Um bom programa de atividade requer aeróbica e treinamento de resistência.
- Certos esportes serão proibidos. Compense encontrando alguma coisa que seu filho possa fazer.
- O acampamento fornece às crianças atividades físicas que os atraem em um ambiente supervisionado, projetado para crianças com hemofilia.
- Certifique-se que seu filho está emocionalmente pronto para uma semana no acampamento.
- O acampamento permite que seu filho encontre outras crianças com hemofilia.
- O acampamento pode permitir que seu filho encontre homens com hemofilia que servem como modelo.
- Os acampamentos estimulam a independência das crianças oferecendo aulas sobre auto-infusão.

CAPÍTULO TREZE

13 Decidindo Ter Filhos

As crianças são estimadas na América Latina e a vida gira em torno da família. Para muitas mulheres, é uma grande realização ter um filho. A escolha de ter filhos é intensamente pessoal, envolvendo muitas decisões. Também pode ser complicada por um diagnóstico potencial de hemofilia. Há hemofilia em sua família? Você está preocupada em dar à luz uma criança com hemofilia? Você já tem um filho com hemofilia? Quais são as chances de você ter outro?

Ter filhos é uma grande responsabilidade. Se você escolher ter filhos, baseie sua decisão em todas as informações que puder encontrar desde o momento em que soube que era **portadora**[1] para tomar a decisão de ficar grávida, para escolher um método de parto saguro quando possível.

Você é uma Portadora?

Uma portadora é uma pessoa que tem o **gene** da hemofilia. Tanto homens como mulheres podem ser portadores. Os homens que têm hemofilia, obviamente, carregam o gene. Mas o termo "portador", como usamos e como seu médico usa, tipicamente se refere a uma mulher que tem o gene da hemofilia mas que, normalmente, não tem os sintomas. É importante saber se você é portadora. Se você não é portadora, então não transmitirá o gene da hemofilia para seu filho. Se você descobrir que é portadora, você pode decidir melhor se deseja ter filhos e como planejar melhor sua gravidez.

Dos 11 filhos de minha família, somente um é portador.
– Esperanza, do México

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

Há dois tipos de portadores: **portadores obrigatórios** e **portadores possíveis**. O portador obrigatório significa que você é definitivamente um portador para hemofilia e não há necessidade de fazer exames médicos.

Quando foi feito o diagnóstico de Rafael, eu já estava casada com meu segundo marido. De nossos quatro filhos, dois meninos têm hemofilia e nossa filha é portadora. Agora eu sei que eu sou portadora de hemofilia. – Aurora, da Nicarágua

Você é uma portadora obrigatória se:

- seu pai tiver hemofilia e você for mulher
- você for mãe de mais de uma criança com hemofilia
- você for mãe que tem um filho e outro parente de sangue com hemofilia

Você é uma portadora possível se:

- há um histórico de hemofilia em sua família ou na família de seu companheiro, e você é mãe de uma criança hemofílica
- você é irmã de um ou mais irmãos com hemofilia

Irani é mãe de três: dois meninos com hemofilia grave, com nove e dez anos, e uma menina, Lucella, com 20 anos. Lucella quer fazer o exame para saber se é portadora. Sua mãe definitivamente é, portanto Lucella tem 50% de chance. Se você for uma possível portadora, você pode querer considerar um exame genético por várias razões:

- saber qual é o seu risco
- decidir se você quer aceitar a chance de ter filhos com hemofilia
- preparar-se emocionalmente para o nascimento potencial de uma criança com hemofilia

Infelizmente, a maioria das famílias na América Latina não tem acesso a exame genético. Para os felizardos que os fazem, o geneticista em seu **centro de tratamento de hemofilia (CTH)** pode explicar as chances estatísticas de ter outra criança com hemofilia. O geneticista também pode fornecer informação técnica para ajudá-lo a explorar suas necessidades, crenças e emoções para tomar a decisão que for melhor para você. Você também pode desejar consultar um assistente social em seu CTH para assegurar que você entende completamente suas opções de exame e como elas podem afetar você.

Meu pai tinha hemofilia, portanto sabia que era portadora. Soubemos que nosso filho tinha hemofilia após ele cair. Ninguém nos falou sobre meu status de portadora. Nosso filho mais velho não tinha hemofilia, portanto pensamos que este também não teria. – Patricia e Marcello, da Argentina

Se você já sabe que é portadora, suas chances de ter um outro filho com hemofilia são fáceis de calcular. (Consulte o gráfico no Capítulo 4, Como uma Criança Herda Hemofilia). Lembre-se que se você é portadora, em cada gravidez:

- você tem uma chance de ter um filho com hemofilia de 50% se o **feto** for homem
- sua chance de ter um filho que seja portador é de 50% se o feto for mulher

Em geral, sua chance de ter um filho afetado por hemofilia (que tenha hemofilia ou seja portador) em cada gravidez é de 50% – uma chance em duas. Há uma grande chance de que você deve aceitar a responsabilidade quando você quer ficar grávida.

Como portadora, gostaria de dizer aos outros para não terem medo. Após pegar os resultados, tive que decidir se queria ter filhos. Perguntei a mim mesma: "Por que não?". E eles têm hemofilia, mas são normais. – Rosa, da Argentina

Responsabilidade também significa contar a seu parceiro ou futuro marido seu status de portadora e suas chances de ter um filho com hemofilia. É difícil de fazer, mas você deve dizer-lhe para que ele fique preparado para lidar com o diagnóstico.

Tenho um irmão com hemofilia. Soube que era portadora. Quando estávamos namorando, não disse [a meu namorado]. Sabia que tinha um irmão, mas não pensávamos que poderia acontecer conosco. – Laeia, do Brasil

Mitos sobre os Portadores

Em todos os sete países estudados para este livro, a falta de entendimento sobre o status de portador e transmissão genética de hemofilia permanece como um grande problema nas famílias. Não importa se o país é menos desenvolvido ou mais desenvolvido, ou se há CTHs disponíveis ou não. Muitas famílias simplesmente não entendem o que significa ser um portador em termos de ter mais filhos com hemofilia. Muitos pais que foram bem instruídos e entenderam muitos outros aspectos da hemofilia ainda não entendem como alguém se torna portador e quais as chances de ter um filho com hemofilia.

Não sei nada sobre ser uma portadora. Minha mãe também não sabia, embora tivesse dois filhos com hemofilia. Meus pais ainda não entendem porque Isaías tem hemofilia. – Azucena, da Nicarágua

Ser um portador parece criar um estigma e muitas mães reportam um sentimento de culpa. Algumas vezes os parentes do cônjuge culpam as mães por trazerem hemofilia para sua família. Algumas vezes as mulheres são culpadas até mesmo por seus maridos. Para algumas mulheres isto é muito doloroso, portanto elas não querem saber se são portadoras ou não. Algumas vezes os parentes também culpam-nas porque eles não entendem de onde vem a hemofilia. Os parentes acreditam em mitos, ou mal-entendidos, sobre o que significa ser um portador.

Veja se você entende a verdade por trás desses mitos.

Mito: Uma portadora com um filho com hemofilia não terá outro filho com hemofilia.
Verdade: Uma portadora tem 25% de chance de ter um bebê com hemofilia em cada gravidez. Não importa quantas vezes você ficar grávida e quantos filhos você já tem.

Continuamos a ter filhos. Não achamos que aconteceria novamente – Daniela, da Nicarágua

Ter um bebê com hemofilia não significa que você não preencheu nenhum tipo de cota! Cada gravidez – cada uma – apresenta um risco de ter um filho com hemofilia. Neuza, do Brasil, recusou-se a acreditar que ela era portadora porque ela já tinha tido um filho sem hemofilia. Ela não entendia que carregava dois **cromossomas X,** um afetado pela hemofilia e outro não afetado. Em cada gravidez ela dava um cromossoma X a seu bebê. Ela não tem controle sobre qual cromossoma seu bebê recebe.

Mito: Uma mulher precisa ser testada para saber se é portadora.
Verdade: Uma mulher com dois filhos com hemofilia, uma mulher com pai que tenha hemofilia e uma mulher com um filho com hemofilia e um outro parente com hemofilia são todas portadoras. *Não há necessidade de testar somente sob estas circunstâncias.*

Mito: Uma mulher não pode ser portadora se ela não apresentar problemas de sangramento.
Verdade: Uma portadora nem sempre tem problemas de sangramento. A maioria tem níveis de **fator** funcionando em variações normais e, portanto, nunca têm problemas. A única maneira de saber com certeza se alguém é portadora é através de um exame médico ou através da identificação de um portador obrigatório.

Mito: Uma portadora é culpada pela família ter hemofilia.
Verdade: Se uma mulher não sabe se é portadora e dá à luz a um bebê com hemofilia, ela não pode ser considerada responsável de nenhuma forma.

Muitas vezes, principalmente durante os primeiros anos, senti-me culpada devido à maneira como é transmitida. Com o passar do tempo, percebi que eu não podia me sentir culpada porque não havia histórico familiar. Eu somente tenho responsabilidade genética e que é independente da minha vontade. – Maria, do Brasil

Se uma mulher sabe que há histórico de hemofilia na família, ela precisa saber que pode ser uma portadora. Se não houver exame disponível, ela precisa informar seu parceiro ou futuro marido das possibilidades de que ela pode ser uma portadora; ela precisa preparar-se para o nascimento de seu filho uma vez que ele poderá ter hemofilia; e se ela tiver um filho com hemofilia, ela precisa assumir a responsabilidade, juntamente com seu marido, de decidir aceitar o risco da hemofilia com os filhos futuros. Os centros de tratamento e as organizações de hemofilia são excelentes lugares para saber sobre o que é ser um portador. Estes lugares podem ajudar os portadores a entender os riscos envolvidos ao dar à luz uma criança com hemofilia.

Quando os Portadores Sangram

Se você é um portador, você também pode ter alguns problemas de sangramento. Como você tem um cromossoma que é normal e um que não é, o normal nem sempre pode funcionar para você nos níveis que você precisa. Alguns portadores têm variação normal de habilidade de coagulação, de 50% a 100%, mas alguns têm menos de 50% de fator funcionando. Estas pessoas são chamadas de **portadoras sintomáticas**. Eles têm risco de sangramento excessivo durante a extração de dentes, cirurgia ou parto. Eles também têm sangramento nasal freqüente, contusões e sangramento menstrual forte. Se os níveis de fator estiverem baixos o suficiente, os portadores podem ser diagnosticados como tendo hemofilia leve.

Tenho sangramentos nasais graves e também tenho sangramentos GI.
– Carolina, da Nicarágua

Portadores sintomáticos são normalmente tratados com gelo e pressão direta, dependendo do local do sangramento ou com **DDAVP**. Como mencionado no Capítulo 7, este hormônio sintético desencadeia a liberação de quantias armazenadas de **fator VIII** na corrente sangüínea. Se você for um portador sintomático, consulte um **hematologista** antes de uma extração de dente, cirurgia ou parto. Você também pode precisar de uma **infusão** de **fator de coagulação** se a perda de sangue for contínua. Considere manter um cartão de identificação médica em sua bolsa e evite produtos que contenham **aspirina**.

Meu pai tinha hemofilia e sou portadora, claro. Quando Rodrigo nasceu, eu respondi como mulher com hemofilia. Perdi muito sangue no parto. Estive clinicamente morta. Recebi muitas transfusões. Eles tiveram que retirar meu útero para parar o sangramento. Eles não usaram fator.
– Liliana, da Argentina

Exame Pré-Natal

É raro na América Latina encontrar um hospital que possa fazer o exame antes que o bebê nasça para determinar se ele tem hemofilia. Este é chamado de exame pré-natal. Pelo menos quando você sabe sobre este exame, você pode perguntar onde ele estaria disponível e como obtê-lo. Pergunte na organização nacional de hemofilia ou CTH para saber se o exame pré-natal é oferecido. O exame pré-natal pode determinar duas coisas:

- o sexo do feto
- se o feto for do sexo masculino tem hemofilia

Se o bebê for menina, então muito provavelmente o bebê não tem hemofilia. Se for um menino, ele pode ser testado quando à hemofilia pré-natalmente. Alguns exames pré-natais trazem um risco, embora mínimo de aborto. Você pode dar à luz seu bebê do sexo masculino sem testar se você se preparar para o nascimento como se seu filho tivesse hemofilia, com todo o pessoal necessário e os exames prontos.

Atualmente, há quatro maneiras de verificar o sexo de seu bebê:

1. **sonograma** (ultra-som)
2. **amniocentese**
3. **amostra do vilo coriônico**
4. **amostra de sangue percutâneo**

O exame pré-natal mais fácil e menos arriscado para saber o sexo de seu filho é um *sonograma ou* ultra-som. Realizado por volta da 16a à 20a semana de gravidez, um sonograma tira uma foto do seu filho antes de ele nascer, mostrando seu sexo. Se for uma menina, então você pode querer cancelar outros exames relacionados à hemofilia. A desvantagem? Os sonogramas não são 100% precisos. Se for um menino e você for sabidamente uma portadora, há uma chance de 50% de ele ter hemofilia.

Você pode determinar o sexo de seu filho antes de ele nascer várias semanas antes com a amniocentese e a amostra de vilo coriônico, que pode ter disponibilidade limitada. Ambos os exames podem dizer o sexo de seu filho e se um feto do sexo masculino tem hemofilia. Ambos são exames pré-natais invasivos que carregam certos riscos, tais como uma maior possibilidade de aborto.

A amniocentese envolve a inserção de uma agulha longa e fina através do abdômen da grávida até o útero e remoção de uma pequena amostra do líquido amniótico do saco amniótico ao redor do feto. No líquido estão as células do feto. As células são desenvolvidas no laboratório e fotos são feitas dos **cromossomas**. A amniocentese é, normalmente, realizada entre a 13ª e 16ª semanas e faz exames para uma variedade de defeitos de nascença. Você pode descobrir o sexo de seu bebê de nove dias a duas semanas mais tarde. Tem uma taxa de precisão maior do que 99%. Isto significa que você saberá com quase total certeza se seu filho terá hemofilia ou não. Mas você deve saber que uma em cada 200 mulheres testadas sofrem aborto relacionado ao exame.

A amostra de vilo coriônico é realizada entre a 10ª e 12ª semanas de gravidez. Também possui uma taxa de precisão maior do que 99%. Uma agulha fina e longa é inserida no abdômen ou um tubo fino e flexível é inserido através da cerviz. A agulha ou o tubo retirará uma amostra do vilo coriônico, que são projeções parecidas com um dedo, da borda da placenta. Os resultados do exame quanto ao sexo de seu filho e certos defeitos de nascença podem estar disponíveis em 48 horas. O exame para hemofilia levará mais tempo. A amostra de vilo coriônico traz o risco de aborto: cerca de uma em cada 100 mulheres sofrem aborto relacionado ao exame.

A amostra de sangue percutâneo, um exame relativamente novo, também pode fornecer informações sobre o risco de certos distúrbios do sangue, tais como a hemofilia. Este exame, realizado após a 20ª semana de gravidez, envolve a remoção de uma amostra do sangue do feto a partir da veia umbilical, ficando os resultados disponíveis em somente alguns dias. A amostra de sangue percutâneo é um exame altamente especializado que requer uma grande habilidade para ser realizado de maneira segura. Não é muito usado e traz um risco maior para o bebê.

Opções de Parto e Segurança

Se você sabe que seu filho, antes de nascer, tem hemofilia, você pode se preparar melhor emocionalmente e em termos médicos. Você terá tempo para ajustar o diagnóstico dele até mesmo antes de ele nascer. E você pode se preparar para um método de parto seguro.

> *Quando tivemos nosso segundo filho, o pessoal do hospital lembrou do primeiro parto da minha esposa e eles também sabiam das possibilidades. Os médicos eram especialistas. Fomos direto para a cesariana com muitos médicos presentes. Foi diferente desta vez. Estávamos torcendo por uma menina... Mas podemos dizer agora que foi realmente bom para nós termos um menino. Ter dois meninos com hemofilia é melhor! – Itavaldo, do Brasil*

Mesmo se você somente sabe que é uma portadora ou possível portadora, você ainda pode se preparar para o parto. O parto é um processo traumático. Seu filho é empurrado por músculos muito fortes através de um canal de nascimento estreito. A cabeça de seu filho pode apresentar ferimentos devido a estresse ou trauma.[2]

> *Quando ele nasceu era lindo, particularmente lindo. No segundo dia, ele era perfeito mas sua cabeça apresentou sinais de nascimento. Os médicos pensavam que era um problema de canal de nascimento, portanto, eles enviaram-no para o médico neonatal para exame. Ele tinha recebido uma transfusão com o sangue de outra pessoa, portanto, seus exames vieram normais! – Ana, da Argentina*

[2]Tal trauma pode ser suficiente para causar uma hemorragia intracraniana (HIC). Este é um sangramento na cabeça que normalmente ocorre sob a dura mater, a membrana externa que cobre a medula espinhal e o cérebro. A HIC é séria. À medida que o sangue se acumula, ele pressiona os nervos e reduz o fluxo do sangue dentro do cérebro. Um bebê com HIC não diagnosticado poderia ficar com danos permanentes no cérebro ou pior. Felizmente, esta é uma condição rara.

Se você sabe que é portadora, poderia ser melhor assumor que o recém-nascido terá hemofilia para estar completamente preparado.

- Discuta as opções de parto com um hematologista pediátrico do CTH mais próximo e com seu obstetra.
- Discuta as opções de nascimento com seu médico, se você não tiver um centro de tratamento perto de você e assegure-se que seu médico entende que você poderia ter um bebê com hemofilia.
- Alerte sua organização de hemofilia. Peça ajuda deles.
- Faça planos para cada passo do processo do trabalho de parto e do parto.
- Concorde com as opções de parto no caso de um nascimento traumático.
- Em que ponto, durante o parto vaginal, seu obstetra consideraria uma cesariana? Fórceps ou extração por vácuo será usado?[3]
- *As mães portadoras devem dar à luz em um hospital importante,* com pessoal experiente em hemofilia.

Se você suspeitar que deverá ter seu bebê com hemofilia, vá a um hospital importante. Diga ao centro de hemofilia, mesmo se for muito longe para você freqüentar, e à organização nacional de hemofilia. Talvez um de seus representantes possa visitá-la antes ou após o parto. Eles podem agir como seus advogados em um hospital, se necessário, para assegurar que seu filho tenha o cuidado adequado para a hemofilia.

Imediatamente após o parto, antes que o cordão umbilical seja cortado, o sangue deve ser retirado do cordão umbilical para o diagnóstico de hemofilia, para realizar outros exames de sange e para evitar picadas de agulha dolorosas em seu filho, mais tarde.

Você, o pediatra e as enfermeiras devem monitorar seu bebê de perto durante a primeira semana e procurar sinais de sangramento craniano tais como indiferença, vômito, alimentação ruim e contusões não usuais. Você pode ficar tentada a confiar na palavra da equipe do hospital que seu filho está bem, mesmo quando ele apresentar alguns desses sintomas. Lembre-se que a hemofilia é rara. Se você acha que alguma coisa está errada com seu bebê, diga a seu médico ou à equipe médica imediatamente. Peça que seu filho faça um exame para saber se há sangramento na cabeça se ele apresentar sintomas.

[3]Lembre-se que um trabalho de parto longo e difícil e o uso de fórceps e outros dispositivos para auxiliar o parto podem causar sangramentos na cabeça dos bebês. Até o momento, os especialistas não identificaram uma causa específica única para o sangramento craniano em bebês, nem se é prova de que a cesariana evita o sangramento craniano.

Alguns médicos recomendam uma infusão de fator imediatamente após o nascimento – que maneira de ser recebido no mundo! Como os sintomas de sangramentos na cabeça não são normalmente aparentes nos primeiros dias, mesmo quando você está monitorando seu filho, uma infusão profilática poderia parar um sangramento na cabeça antes que o dano fosse feito.

Não se esqueça da coisa mais importante: ame seu bebê, porque ninguém irá ou poderá amá-lo mais do que você. Com ou sem hemofilia, a vida dele é um presente precioso e você é a pessoa que cuidará dele com todo carinho. Há muitas pessoas em seu país e em todo o mundo que gostariam de ajudar você a tomar conta dele e a lutar por melhores cuidados. Talvez um dia, ele esteja lutando pelos outros que precisam de ajuda também.

Decidindo Ter Filhos

Resumo

- Ter mais filhos é uma decisão sua, mas aceite a responsabilidade por essa decisão.
- Determine seu status de portadora: você é uma portadora obrigatória ou uma portadora possível?
- Como portadora, você tem 25% de chance de ter um filho com hemofilia em cada gravidez.
- Os exames de portador é raro na América Latina.
- O exame pré-natal não está disponível em todos os países ou regiões. Determina o sexo do feto antes do bebê nascer e se o feto for do sexo masculino, se tem hemofilia.
- O processo de nascimento pode ser traumático para o bebê. Discuta as opções de parto com seu obstetra e um hematologista pediátrico.
- Monitore seu bebê de perto durante a primeira semana e procure por sinais de sangramento craniano, tais como indiferença, vômito, alimentação fraca e contusões não usuais.

CAPÍTULO QUATORZE 14

Superando as Circunstâncias Estressantes

O estresse é um sentimento de não ser capaz de lidar com os muitos desafios da vida que você enfrenta. O estresse pode ser manifestado de diferentes formas:

tensão no corpo	hipertensão, dores de estômago
raiva, irritabilidade	dormir muito
sentimento de depressão	fadiga, problemas
dominante, choro	para dormir
auto-abuso	abuso do cônjuge/filho

Um pouco de estresse é realmente bom. Ajuda-nos a lidar melhor com as coisas e nos tornamos emocionalmente mais fortes, da mesma forma como o estresse torna o músculo mais forte. Mas muitas fontes de estresse ao mesmo tempo podem dominar-nos e deixar-nos incapazes de lidar com as coisas.

Uma criança com hemofilia pode adicionar estresse à vida familiar. Ouvir seu bebê chorar com dor, longas viagens ao hospital, exames de sangue, preocupações com dinheiro, negligência com seus outros filhos – como você pode lidar com tudo isso? Adicione outras fontes de estresse, tais como pais solteiros, pobreza e outro filho com hemofilia e você pode desenvolver os sintomas acima e nunca agir para encontrar uma solução para os seus problemas.

As mães trabalham muito duro. Quando vejo algumas mães, elas estão muito tensas. Tive que falar com uma outra mãe que estava com muito medo. Ela não deixou que seu filho ficasse com o pai por estava com medo do que poderia acontecer. Eu, eu me renovo quando os meninos vão para o acampamento. Finalmente descobri isto após alguns anos.
– Rosa, da Argentina

Você precisa aliviar um pouco do estresse antes que ele a prejudique. Os assistentes sociais e os psicólogos em seu hospital podem ajudá-la a identificar o estresse, seus sintomas e uma melhor maneira de lidar com ele. Algumas vezes, somente conversar sobre ele e compartilhá-lo com um profissional experiente remove muito do sentimento de estresse. Se você o mantiver trancado dentro de você, o estresse pode prejudicar sua saúde e desenvolvimento emocional de seu filho. Lembre-se, para estar em boa forma para seu filho, você precisa cuidar de você. Apesar de ser uma fonte de estresse, a hemofilia pode ser melhor tratada através da educação, experiência e tratamento.

Pais Solteiros e a Criança com Hemofilia

Há muitas famílias na América Latina comandadas por pais solteiros criando um filho com hemofilia. Este é um dos mais duros desafios da vida. Se você não tem um companheiro, você tem que suportar todo o estresse. Você tem que assumir toda a responsibilidade pelo diagnóstico dos sangramentos, pela obtenção do tratamento, apoiar a família, pagar as contas médica, ficar acordada à noite, aprender a fazer a infusão e cuidar de uma criança doente.

Meu marido me deixou. Ele não podia aceitar que o filho estava doente.
– Martha, do México

Algums dos pais deixam a família quando o diagnóstico de hemofilia é descoberto. Maria Cecília Magalhães Pinto, assistência social no Brasil e mãe de uma criança com hemofilia diz: "A maioria dos pais no Brasil estão sozinhas criando um filho com hemofilia. Aproximadamente 60% são divorciados ou separados".

Quando solteiro, você se sente mais isolado socialmente, mesmo se você viver em uma grande comunidade. Com quem você pode compartilhar seus medos quando você ouviu pela primeira vez o diagnóstico? Com quem você pode compartilhar os seus triunfos quando você consegue dominar?

Se você tem momentos de depressão e raiva e está se sentindo isolado, seu filho pode ser o único a observar e compartilhar estes sentimentos. Ele pode sentir sua ansiedade e também pode se sentir ansioso. Ele pode começar a culpar a hemofilia por trazer dor à sua mãe ou por fazer seu pai partir. Seu bebê pode demonstrar comportamentos regressivos, tais como fazer xixi na cama, ter pesadelos, pendurar-se, chorar ou ter explosões de raiva durante as **infusões**.[1] Seu filho mais velho pode se tornar reservado ou agressivo.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

Se você for um pai solteiro, cuidado para não projetar o seu estesse, ansiedades e medos em seu filho. Cuidado para não fazer o seguinte:

Super proteger. Sem um companheiro, você pode focar toda sua atenção na proteção de seus filhos. Você pode super compensar tentando evitar todos os ferimentos. Permita que seu filho participe das atividades da infância e desenvolva suas próprias habilidades de tomada de decisão.

Emaranhado. Quando você é a única provedora de cuidados, você se torma a única fonte de orgulho, recompensa e punição. Seu relacionamento com seu filho pode se tornar mais intenso e emaranhado. Ele pode começar a espelhar-se em seus sentimentos e atitudes. Isto não é saudável se seus sentimentos negativos giram em torno da hemofilia e do pai ausente. Ele precisa explorar seus próprios sentimentos. Dê amor incondicional, demonstre armos mesmo quando ele parece rude ou doce. Permita que ele expresse seus sentimentos enquanto segura suas próprias reações e medos. Permita que seu filho desenvolva-se emocionalmente independente de você. Seus sentimentos são seus sentimentos, os sentimentos dele são os sentimentos deles. Todos têm o direito a seus próprios sentimentos.

Como você pode aumentar a independência emocional do seu filho?

- Traga outros adultos para a vida dele. Isto reduz o emaranhado de sentimentos e ajuda a reduzir sua identificação com seus sentimentos.
- Se o pai não está envolvido com a criação de seu filho, encontre um modelo de comportamento masculino e confidente para seu filho.
- Permita que ele tenha seus sentimentos. Evite dizer a ele o que sentir, mesmo se os sentimentos deles forem drasticamente diferentes dos seus. Permita que ele tenha sentimentos negativos e positivos. Encoraje-o a expressar esses sentimentos de maneira apropriada.
- Evite fazer de seu fiho seu melhor amigo e confidente. Não compartilhe as ansiedades, medos ou cargas financeiras ou legais coml ele. Ele pode se sentir responsável devido à sua hemofilia. Nunca diga a ele que o outro pai partiu "porque ele/ela não conseguiu lidar com a hemofilia". Imagine a dor que isto poderia criar no ego em desenvolvimento de seu filho!
- Ajude-o a desenvolver seus próprios amigos, hobbies, interesses e identidade.

Pais solteiros têm o direito de ter orgulho de tudo o que conseguiram realizar eles mesmos. Mas não tente fazer isso sozinho; compartilhe seus desafios com seus pais, irmãos, melhores amigos e, principalmente, com o assistente social ou psicólogo em seu **centro de tratamento de hemofilia (CTH)**.

> *É mais difícil não ter apoio emocional ou um marido do que lidar com os sangramentos. Meu pai vive longe e minha mãe também. Minhas irmãs moram aqui em São Paulo... elas me dão apoio moral. – Josilei, do Brasil*

Seu CTH ou a organização de hemofilia também podem ajudar com aconselhamento legal para os cônjuges que não a auxiliam.

> *Moro a três horas de São Paulo. Tomo o ônibus para o CHESP (Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo) quando eles sangram. O CHESP me dá uma cesta básica e temos a pensão. Estou sendo despejada. Descobri que meu marido tinha uma mulher. Meu ex-marido agora tem duas filhas e ele também deixou outra grávida e também as deixou. E agora ele tem outra mulher; mora perto de onde estamos. Ele me proibiu de entrar em contato com ele. Tenho que abrir um processo legal, mas ele não assumirá a responsabilidade. – Maria, do Brasil*

A violência doméstica é uma preocupação séria e disseminada. Pode ser a razão para você escolher ser uma mãe solteira. Tente obter ajuda e aconselhamento de seu CTH ou fundação de hemofilia. Estas pessoas estão ao seu lado e protegerão você, a aconselharáo e apoiarão.

> *Em casa, não temos água nem eletricidade. Moramos em uma casa de papelão com um cômodo, mas o teto não está totalmente coberto ainda. Meu marido diz que tenho que agradecer por ter pelo menos isso. Todos dormimos na mesma cama. Temos uma renda inadequada e violência doméstica. Preciso ter minha independência. Minha mão morreu e eu realmente não tenho ninguém com quem contar. – Francisca, do México*

Hemofilia e Pobreza

A família Lopez[2] tem sorte por morar perto da Cruz Vermelha da Nicarágua, onde eles podem obter **plasma** para seus dois filhos com hemofilia. Eles são muito pobres. Sua casa é uma cabana feita de restos de madeira e zinco enferrujado. Não há janelas. O chão de terra não é nivelado. Eles somente têm camas de casal, lado a lado, sobre estacas. A mãe e o pai compartilham o quarto e as camas com seus quatro filhos crescidos. Há uma pequena área para cozinhar fora, parcialmente coberta, com meia parede de madeira podre e plástico. Eles cozinham com lenha. Têm água e eletricidade, mas não têm geladeira. Usam uma latrina. Sua casa fica próxima a uma vala, que tem lixo podre e solta um odor asqueroso. Eles têm pressão de todos os tipos, desde encontrar comida e medicação até aliviar a dor.

A Nicarágua é um dos países mais pobres do mundo; a pobreza está por toda a parte. Na verdade, a pobreza em toda a América Latina faz parte do problema da hemofilia. O Dr. Jouglas Bezerra Jr., ex-Presidente da Federação Brasileira de Hemofilia, estima que 85% a 90% das pessoas com hemofilia no Brasil são pobres.

> *Nosso principal problema é a comida. Não temos comida suficiente para alimentar a família. Não ganhamos o suficiente para cobrir as despesas da família. Algumas vezes temos que comprar os medicamentos e não podemos comer. – Maria, do Brasil*

[2]Nome alterado para proteger a identidade.

Pobreza significa que uma criança com hemofilia pode não consumir vitaminas suficientes para manter o sangue forte e lugar contra a **anemia** dos sangramentos. Freqüentemente significa perder a escola, que se junta ao futuro problema de encontrar um trabalho que forneça segurança financeira e cobertura de assistência médica. Até mesmo os governos e as organizações de hemofilia são esmagados pela presença dissiminada da pobreza. Em países como o Brasil, onde o **fator** é prometido legalmente para todos os pacientes com hemofilia, muitos não podem obter o fator porque vivem em locais com pouco transporte e infraestrutura.

> *Temos crianças em total pobreza. Há cinco anos atrás, uma família nos subúrbios estava pedindo um colchão porque seu filho com hemofilia estava dormindo no chão. Estava bravo. Algumas crianças ainda obtêm somente crio e gelo. Algumas mães vêm dos subúrbios até mim chorando. Nós soubemos que algumas crianças morreram durante a falta de fator? Sim, algumas crianças morreram. – Romina, atriz argentina e mãe de um filho com hemofilia*

As circusntâncias de Luisa[3] são típicas de tantas famílias na Nicarágua. Ela mora em uma casa com um cômodo com somente uma janela e uma porta. Há sete pessoas compartilhando este cômodo. Ela e seus três filhos dormem na mesma cama de armar. Seu pai trabalha como pedreiro quando há trabalho e ela e sua mãe ficam em casa. A pobreza extrema e o desemprego são grandes problemas. Eles não têm água nem eletricidade. Demora 11 horas para chegar a Manágua para levar seu filho para o tratamento. A passagem de ônibus é equivalente ao as´lário de uma semana. Normalmente ela tem que pedir dinheiro emprestado a alguém.

[3]Nome alterado para proteger a identidade.

> *Como as famílias podem tentar melhorar sua situação quando vivem na pobreza? Sempre registre-se na fundação de hemofilia para que eles possam começar a ajudá-lo.*

Como as famílias podem tentar melhorar sua situação quando moram na pobreza? Sempre se registre em uma fundação de hemofilia para que eles possam começar a ajudá-lo. Como as condições de moradia podem não ser higiênicas em muitos lugares, é importante buscar boa higiene. Cobrir a comida, ferver o feijão quando for comer novamente e fazer arroz o suficiente para durar somente uma refeição. O arroz se decompõe rapidamente quando deixado no calor. Lavar as mãos freqüentemente e tentar armazenar o sabão. Isto pode evitar parasitas que, algumas vezes, causam sangramentos **gastrintestinas** e doenças de pele.

A pobreza afeta, tipicamente, a habilidade da família em viajar para um CTH ou hospital para tratamento. A passagem do ônibus é normalmente o suficiente para consumir o pagamento de um dia ou até mesmo de uma semana. Os CTHS e as organizações de hemofilia podem ajudar os pacientes a aprender a fazer as infusões em casa, mesmo com plasma, para oferecer algum controle sobre suas vidas.

> *Ao redor de Brasília, há muita pobreza. Dos 380 pacientes de nosso CTH, 90% são pobres, mas 60% deles têm fator em casa! Mesmo os pobres mantêm o fator em suas casas quando são treinados adequadamente. – Dr. Jussara Oliveira de Almeida, hematologista coordenadora do Hospital de Apoio, Brasil*

As famílias precisam de eletricidade e uma geladeira e precisam visitar regularmente o centro de tratamento e seus médicos. Algumas vezes, a equipe médica virá visitá-los! Acima de tudo, as famílias precisam tentar, com vontade, manter seus filhos na escola. O capítulo 18 discute mais sobre esta importante questão.

Ter Mais de Um Filho com Hemofilia

É comum encontrar mais de um filho com hemofilia nas famílias latino-americanas. Mesmo um segundo diagnóstico de hemofilia pode ainda surpreendê-lo chocá-lo, mesmo quando você está preparado para isto emocionalmente. Você pode experimentar novamente emoções de choque, rejeição, raiva e sofrimento. O estresse pode vir de uma fonte inesperada: sua família e amigos. Você pode receber críticas e sofrer falta de apoio quando, sabendo dos riscos, você der à luz a uma outra criança com hemofilia.

Tente não se sentir culpada. Lembre-se de que você não é responsável por seu filho ter hemofilia; você não escolheu isso. Se você for **portadora,** você tem 25% de chance de ter um filho com hemofilia.

Explore suas opções para exame pré-natal. Embora raramente seja oferecido na América Latina, se você tiver sorte de poder fazer um exame pré-natal, ele pode ajudá-lo a preparar-se para o parto.

Lembre-se de que você tem experiência! Você pode não ter que repetir alguns dos episódios de sangramento infelizes que você passou com seu primeiro filho. Sua experiência ajudará você a se sentir mais competente e ajudá-la a manter o controle.

Aprenda como fazer o tratamento em casa. Se você usar **plasma fresco congelado (FFP)** ou **concentrado de fator,** trabalhe com seu centro de hemofilia para fazer o tratamento em casa. Sua vida ficará menos interrompida e caótica. Você pode evitar idas ao hospital disruptivas e que consomem tempo. Com dois ou mais filhos com hemofilia, a independência através do tratamento em casa é essencial.

Foco em seus sangramentos. Você tem dois ou mais filhos com hemofilia. Você tem duas ou mais crianças maravilhosas em sua família. Eles serão colegas e amigos para sempre. Seu filho mais velho pode ficar aliviado porque toda a atenção pode ser direcionada, agora, para uma outra criança (a maioria das crianças realmente não gostam de ter toda a atenção, o tempo todo). Ele também se torna mais responsável, ajudando e ensinando seu irmão mais novo sobre a hemofilia. Como você está cuidando de um novo filho, o filho mais velho se torna mais responsável por si mesmo.

Cumprimente-se. Você está criando dois filhos sob circunstâncias difíceis. Isto é algo com que muitas pessoas não conseguem lidar. Ao ler este livro, você está tentando aprender mais e a obter apoio. Você está tentando melhoar sua vida e a vida de seu filho.

A Batalha de uma Mãe Solteira

Com olhos que ganham vida somente quando ela fala de seus filhos, Maria fala sobre os numerosos fatores de estresse que ela suporta como mãe solteira na Argentina. "Meu primeiro nasceu quando eu tinha 15. A assistente social tentou levar meu filho. Ela disse: 'Você vai perdê-lo. Você é uma criança'. Mas lutei por ele. Ele era meu.

"É difícil ser mãe e ser uma mãe lidando com hemofilia. É uma prova todos os dias. Fiquei grávida novamente antes de fazer o exame. Amo crianças, portanto isso não importa. Claro, sofri como qualquer mãe quando eles estavam chorando.

"Criei meus filhos sozinha. Não tenho cobertura de seguro. A Fundación me ajuda. Vivi momentos difíceis quando não havia concentrado e todos os meus três filhos estavam chorando. Não que seja terrível de lidar. Tentei acalmá-los, conversar com eles, colocar gelo, abraçá-los e dizer que pouco a pouco a dor passaria. Acredito que sem a Fundación, possivelmente um de meus filhos teria morrido.

"Passei muitas noites sem dormir. Se não era um, era o outro. Quase nunca descansei. Foi muito difícil. Todos os três têm joelhos com **articulações alvo**. Meu mais velho também tem **HIV** e todos os três têm **hepatite C**...

"O pior momento aconteceu em 1994, quando Juan teve um acidente quando andava de bicicleta. Ele esteve em coma. Comecei a correr para o hospital com Enrique e ele torceu o tornozelo. Então, deixei-o e fui para o hospital onde Juan estava sendo oeprado. Primeiro, ele disse que metade de seu corpo estava paralisado. Ele não podia se mexer, mas com a reabilitação e exercício, ele se recuperou completamente...

"Fico deprimida algumas vezes, mas criei meus filhos bem. Somos pobre, mas eles têm 100 por cento de meu amor. Sempre agradeço a Deus e sempre digo a meus filhos para reconhecerem que há muitas crianças que não podem sair de suas cadeiras de rodas. Sempre digo a eles que eles têm sorte, que há outros piores. Gostaria de dizer a outras mães para serem fortes e seguirem em frente. Sei que é difícil".

Outras Complicações Médicas

Algumas crianças nascem não somente com hemofilia, mas também com outros distúrbios crônicos. Os pais, alguns dos quais solteiros e pobres, devem lidar com medicações múltiplas, idas a hospitais e estresse tremendo.

> *Sou mãe solteira com dois fihos com duas doenças crônicas: epilepsia e diabetes. Acho que é difícl devido à nossa situação financeira. O fator é gratuito, mas o tratamento para as outras doenças não. Tenho que pagar. Recebo uma pensão. Carlos tem dores de cabeça terríveis, vomita e entra em coma sem comida suficiente. A Associação me ajuda algumas vezes, mas tenho dignidade, não são uma pedinte. – Maria, do Brasil*

Interessantemente, estes paos tendem a ter uma maior perspectiva do que os outros pais. É como se o desespero de sua situação desse a eles uma força interior maior. Muitos dominaram o estresse. Muitos descobriram que quando os concentrados de fator estão disponíveis, a vida com hemofilia se torna a parte mais fácil de suas preocupações médicas.

> *Já tive que lidar com paralisia cerebral. A hemofilia é somente mais uma coisa. Temos tratamento, portanto me sinto calma. Gabriel fica permanentemente em uma cadeira de rodas. Sou mãe, pai e chefe de tudo. Assumi o encargo. Era minha obrigação manter minha família em um cômodo. Quando eles me viram firme, eles permaneceram calmos. Meu sogro tem um tumor no cérebro, foi diagnosticado com neurose depressiva; seu corpo está deformado, tem elefantíase; minha madrasta é alcóolatra. Mas o que digo a meus pais é que você não está sozinho no mundo. Há toneladas de coisas piores do que a hemofilia. Crianças com paralisia cerebral ou crianças com fome. Crianças que estão em uma posição pior do que Gabriel. – Mara, da Argentina*

> *Ignacio é um cadeirista e tem deficiência desde que tinha 45 dias. Não tive tempo de pensar: "Por que comigo?". Não tive depressão. Foi minha educação universitároa, meus médicos sensíveis? Ignacio era tão forte e tinha a vontade de viver que ele me mostrou o caminho! Ele teve dois ataques cardíacos e estava no respirador. Perguntei se era melhor desligar os aparelhos, mas os médicos me disseram: "Ele está lutando! Dê uma chance a ele!". Ele recuperou-se mas está permanentemente paralisado. Nos permitimos alguns intervalos, portanto não falamos sobre sua saúde o tempo todo. Assistimos filmes e vivemos vidas regulares. A hemofilia não é o centro de nossa vida – a vida e o nosso centro. – Maria, da Argentina*

> *"A hemofilia não é o centro da nossa vida – a vida é o centro."*

Morando em Áreas Rurais

A vida urbana pode ser estressante: tráfego, taxas de crime, favelas, congestionamento e alto custo de vida. E a maioria das famílias com hemofilia vivem em áreas urbanas – até 70% das famílias na Argentina, de acordo com a Fundación de la Hemofilia. Para aqueles que moram em cidades com poucas moradias ou cidades rurais, ou em áreas de fazendas, também pode haver tipos singulares de estresse.

Falta de cuidados médicos adequados. Nas cidades rurais, a maioria dos hospitais locais (e até mesmo hospitais "locais" podem ficar longe) não está equipada com pessoal treinado ou suprimentos médicos apropriados para tratar uma criança com hemofilia. Mesmo quando você tem seus próprios suprimentos, o pessoal médico local pode estar destreinado na reconstituição do fator, no diagnóstico de sangramentos e encontrando uma veia. Você pode receber informaçoes erradas que poderiam ser perigosas para a saúde de seu filho.

Sentimento de isolamento. Seu vizinho mais próximo pode estar longe de você. Ele pode não ser capaz de olhar seus outros filhos quando você tiver que ir para o pronto-socorro, ou pode não ser capaz de ajudá-lo com o tratamento. Devido às populações menores e à maior distância entre as pessoas na comunidade, muitas pessoas nas áreas rurais nunca ouviram falar ou tiveram contato com a hemofilia. Pode ser difícil para seu filho também. Ele pode sofrer o estigma de ser a única criança com hemofilia, como se isso fosse uma maldição.

Falta de transporte. Muitas famílias na América Latina vivem em fazerndas ou em áreas montanhosas – lugares onde as estradas são rochosas ou cheias de barro, onde não há endereços postais, nem serviços de ônibus, nem de táxi, e poucos carros. Um sangramento significa que você tem que implorar a uma amigo ou a um comércio local uma carona. Alguns pacientes até mesmo viajam na parte de trás de veículos de fazenda, caminhões transportando comida ou até mesmo em cavalos!

Falta de comunicação. Muitas famílias vivem em comunidade sem eletricidade, telefones ou uma forma de contatar um médico.

> *Somos criadores de gado, Vivemos no interior. Temos água e eletricidade. Estamos a cinco horas de distância de Caracas, mais ou menos. O telefone está sendo instalado, mas temos acesso à cidade. – Carmen, da Venezuela*

Como você pode dominar os desafios que vêm com a vida rural?

Localize o CTH mais próximo. Uma única visita pode realmente ajudar você a ganhar mais controle e confiança. Após encontrar-se com a equipe, você sempre podem manter o contato pelo telefone, se possível. Os membros da equipe podem visitar e instruir o pessoal médico local. Você pode usar o CTH todo o tempo, claro, mas estes centros podem estar localizados em qualquer lugar, distante de uma a seis horas de sua casa, dependendo de onde você mora. Se você contar com eles para todos os sangramentos, você ficará aliviada, pois seu filho estará nas melhores mãos possíveis, mas você tem que agüentar o estresse de dirigir até o centro. E seu filho terá que agüentar o sangramento contínuo durante a longa viagem.

Aprenda o tratamento em casa. Pense nos benefícios de tratar seu filho prontamente em casa em comparação a tentar encontrar uma carona, viajar por horas e esperar no hospital por, talvez, outras duas horas para obter o tratamento. Você pode reduzir o tratamento de uma tentativa de oito horas para uma tarefa de 10 a 90 minutos. Peça ao seu centro de hemofilia que o ensine a fazer o tratamento em casa.

> *Vivemos em uma fazenda. Temos um posto de gasolina, vacas, cavalos e peixes. Rodolfo ajuda o pai, faz todas as tarefas e não tem restrições. Comecei a fazer a infusão nele quando ele tinha dois anos. Moramos longe do hospital – 350 km. Agora a estrada é asfaltada, mas antes não era! Uma viagem para o hospital levava cinco horas. Agora mantemos o fator em casa. – Marilene, do Brasil*

Tente economizar dinheiro para comprar uma geladeira ou serviço telefônico. Se você não tem uma geladeira, e muitas famílias com hemofilia na América Latina não têm, converse com seu centro de tratamento ou organização de hemofilia. Apesar de ele poderem não ter fundos para comprar uma, eles podem saber onde solicitar uma doação. Eles também podem ser capazes de ajudar você a encontrar uma forma de se comunicar por telefone. Você pode fazer amizade com um comércio local, como um stand de refrigerante na beira da estrada ou um vizinho que tenha um telefome que você possa usar em emergências.

Quando Você É Acusado de Abuso de Menor

É da natureza da hemofilia parecer abuso de menores, de vez em quando. Seu filho freqüentemente terá grandes contusões e inchaços na tíbia, tronco e cabeça que podem parecer perturbar a maioria das pessoas. Se você **disciplina** seu filho com punição corporal, tais como bater, dar tapas e espancamento, então ele apresentará sinais de abuso. Por favor, *nunca bata em seu filho com hemofilia.*[4]

> *Com quatro meses, nosso filho tinha muitas contusões nas costelas. Como eu o tinha levado várias vezes no hospital, eles suspeitaram que eu o estava maltratando. Eles me interrogaram, fizeram muitas perguntas e o médico chegou à conclusão que ele tinha hemofilia. – Carlos, da Venezuela*

Por que as pessoas instantaneamente assumem abuso de menores quando eles vêem as contusões em nossos filhos? Lembre-se que a hemofilia é rara. Não é usual ver uma criança com graves contusões ou galos na cabeça. Seis milhões de crianças menores de 18 anos são vítimas de abuso e 85.000 morrem todos os anos por violência familiar.[5] De acordo com uma pesquisa da UNICEF, uma em cada quatro crianças latino americanas é vítima ou testemunha de violência familiar.[6] A conscientização maior do público faz os cidadãos e os médicos agirem como vigilatens – e isto é bom! Penso quanto sofrimento terminou através de suas ações. Claro, quando eles direcionam sua atenção para nós, naturalmente nos sentimos defensivos.

> *Os médicos me diziam que eu tinha batido em meu filho e eu chorava o tempo todo dizendo que eu nunca bati em meu fijho. O pediatra disse: "Você pode me dizer. Será entre nós dois". – Josilei, do Brasil*

Se você está na rua, em uma quitanda ou no playground, você tem pouca necessidade de ficar brava ou reagir defensivamente. Em vez disso, expresse aprciação pela preocupação de alguém. Você não tem que dizer a eles que seu filho tem hemofilia, mas você pode querer. Você não deve explicação a ninguém.

[4]É completamente possível criar crianças respeitosas e bem comportadas sem nenhum tipo de punição corporal. Favor ler o Capítulo 11 para aprender como.
[5]Bounds A. América Latina e Caribe: a reunião de cúpula vira os holofotes para a condição das crianças de rua. *Financial Times (Londres)*. 17 de novembro de 2000. Consulte também http://www.Pangaea.org/street_children/latin/ibero.htm.
[6]http://www.unicef.org/polls/tacro/violence/

Se alguém suspeitar de você por maus tratos no pronto-socorro do hospital, por favor *responda com cuidado*–não reaja impensadamente. Lembre-se que a equipe médica deve relatar casos de suspeitas de maus tratos às autoridades. Você pode ser detido pela polícia.

Qual é a melhor forma de evitar acusações de maus tratos e lidar com elas quando forem feitas?

Faça seu hematologista ligar para o pronto-socorro. Quando seu filho for diagnosticado pela primeira vez, registre o nome dele no registro do pronto-socorro, se tiver algum disponível. Desta maneira seu filho terá um registro permanente de sua hemofilia no arquivo. Você pode querer visitar a equipe do pronto-socorro para explicar sobre a hemofilia e como seus sintomas assemelham-se com maus tratos.

Leve um cartão de identificação médica. Refira-se a ele quando entrar no pronto-socorro. É a prova médica de que seu filho tem um distúrbio do sangue.

Leve documentação com você ao pronto-socorro. Isso inclui cartas do seu **hematologista**, cópias de prescrições e artigos explicando a hemofilia. Leve o número de telefone do seu hematologista.

Aprenda sobre suas opções legais. Pergunte ao seu hematologista, assistente social ou a alguém da sua sociedade nacional de hemofilia sobre isso. Os médicos podem detê-lo? Eles podem retirar seu filho de você se suspeitarem de maus tratos? Eles podem legalmente ignorar suas explicações de que seu filho tem hemofilia?

Mantenha-se calmo. O pior resultado pode acontecer quando você perde o controle e começa a gritar, berrar e ameaçar. Aprecie a vigilância do médico. Trabalhe com e equipe como um time, coopere e *fique calmo.*

Aprenda Como Lidar Com o Estresse

O estresse é uma parte normal de nossas vidas adultas. Às vezes é ampliado pelo diagnóstico de hemofilia, combinado como o fato de ser pai/mãe solteiro, viver na pobreza, viver em áreas rurais ou ser acusado de maus tratos. *Aprenda a reconhecer quando você precisa de ajuda.* Encontre maneiras de aliviar fontes múltiplas de estresse e estresse contínuo. Volte-se para a equipe experiente do seu centro de hemofilia e sua organização de hemofilia. Isso é parte de ser um bom pai/mãe e criar um filho com hemofilia com sucesso.

Superando Circunstâncias Estressantes

Resumo

- O estresse é um sentimento de incapacidade de lidar com os vários desafios da vida que você encara. O estresse sem tratamento pode causar problemas emocionais e físicos profundos.
- A hemofilia pode ser estressante e é combinada com outras situações da vida como por exemplo ser pai/mãe solteiro(a), ter mais de um filho com hemofilia, viver em áreas rurais e ser acusado de maus tratos.
- Pais/mães solteiros(as) podem se sentir isolados, a menos que tenham um bom sistema de apoio. Evite superproteção ou prender-se emocionalmente ao seu filho. Entre em contato com seu centro ou fundação de hemofilia para obter apoio.
- Você não é responsável por seu segundo filho ter hemofilia. Se você é uma portadora, existe uma chance de 25% em cada gestação de que seu filho seja afetado pela hemofilia.
- Certifique-se de discutir freqüentemente a possibilidade de um segundo filho com hemofilia com seu parceiro ou cônjuge. Explore as opções de exames pré-natais para que você possa tomar decisões melhores e preparar-se para o parto.
- Lembre-se que você é experiente! Aprenda como fazer tratamento domiciliar.
- A pobreza coexiste com a hemofilia pela falta de dinheiro para o transporte até as clínicas, falta de higiene e altas taxas de desistência escolar. Pergunte se o seu centro de hemofilia irá ajudá-lo a aprender mais sobre tratamento domiciliar.
- Em áreas rurais você pode encarar tratamento da hemofilia limitado ou inexistente. Localize o CTH mais próximo. Aprenda tratamento domiciliar. Tente comprar uma geladeira, se possível, ou peça ao seu centro de tratamento para ajudá-lo a localizar uma doação de geladeira.
- Evite acusações de maus tratos no pronto-socorro pedindo ao seu hematologista para ligar para o pronto-socorro. Traga, também, um cartão de identificação médica, aprenda sobre opções legais e *fique calmo*.

CAPÍTULO QUINZE

Irmãos: Seus Filhos Sem Hemofilia

Apesar da hemofilia afetar diretamente apenas a você e seu filho, seu impacto emocional se espalha por toda a família. Os irmãos e irmãs de uma criança com hemofilia são afetados de formas diferentes e profundas. Às vezes, a hemofilia é apenas uma dificuldade para eles. Hemofilia requer que seja gasto muito tempo e emoção com o filho que tem hemofilia – tempo retirado dos irmãos. Às vezes os pais estão distantes mentalmente, quando distraídos com preocupações e às vezes distantes fisicamente, quando precisam passar horas no hospital.

> *Quando eu tenho que viajar para Buenos Aires com o Pablo, tenho que deixar a Julieta sozinha. Sinto que meu coração irá se partir ao sair. Sinto muito por ela. – María, da Argentina*

É comum achar que seus filhos sem hemofilia não têm tantas necessidades como seu filho com hemofilia. É mais preciso dizer que todos os filhos possuem necessidades profundas. Suas necessidades são diferentes baseadas no fato de terem ou não hemofilia e até no seu sexo ou ordem de nascimento. Como pais, vocês às vezes são os únicos que podem atender às necessidades de informação, de tranquilização e de amor incondicional muito específicas de seus filhos.

Pode ser difícil dar a todos os seus filhos tudo que eles precisam, especialmente se faltar tratamento em seu país ou quando você enfrenta a miséria. Mas existem algumas coisas simples que você pode fazer. Essas coisas não levam muito tempo e podem fazer uma diferença enorme para ajudar seus filhos sem hemofilia a lidar melhor, sentir-se melhor e aceitar a hemofilia.

Quando os Irmãos se Sentem Ignorados

Irmãos podem ser uma fonte maravilhosa de companheirismo, conforto e diversão! Você testemunhará uma grande compaixão entre irmãos quando um tem um problema médico. Ainda assim é normal também para crianças se sentirem curiosas, com ciúmes, ignorado ou até hostilizado quando um irmão tem uma doença crônica. De onde vem esses sentimentos? Irmãos observam uma grande quantidade de preocupação e exagero com a criança com hemofilia. Seus irmãos podem ter privilégios especiais como faltar a escola ou não fazer tarefas domésticas por causa de um sangramento. Você pode falar muito sobre ele ou chorar por ele. Os outros filhos podem se sentir ignorados.

> *"Quando os filhos dizem,*
> *'Você presta mais atenção nele!'*
> *eles podem estar dizendo na verdade,*
> *'Eu preciso de mais atenção.'"*

Certas palavras e comportamentos podem ser um chamado por atenção. Quando os filhos dizem, "Você presta mais atenção *nele*!" eles podem, na verdade, estar dizendo, "*Eu* preciso de mais atenção". Certo ou errado, os filhos percebem quando suas necessidades não estão sendo atendidas.

Clarissa costumava se irritar quando era adolescente. Toda segunda, quarta e sexta à tarde ela costumava ficar na Fundação. Ainda assim, quando ela ficava em casa se sentia abandonada. Ainda estamos falando muito sobre isso. Peço a ela para me dizer como se sente; ela me diz que passei toda minha vida apenas com Rod. Eu costumava ajudá-lo com seus deveres da escola e ela não recebia nenhuma ajuda. Disse a ela como foi difícil equilibrar a vida com hemofilia e a vida em casa. Clarissa é muito inteligente é tem um QI alto. Ponderei que ela nunca me deu nenhum problema, nunca pareceu precisar da minha ajuda, então ela não precisava da minha atenção da mesma forma. Eu disse isso a ela um dia. Ela disse: "Talvez eu não precisasse de você, mas eu queria você". À medida que conversamos, choramos juntas! Disse a ela que quero recuperar todo o tempo perdido. Então, agora estamos fazendo aula de salsa juntas! – Liliana, da Argentina

Às vezes irmãos irão brigar com seu irmão com hemofilia. Por quê? Irmãos são alvos mais fáceis e mais seguros que pais. Expressar raiva na mamãe ou no papai, seus provedores e principais responsáveis e centros do universo, é assustador e normalmente um tabu.

Sim, existe o ciúmes. A Jessie diz que estou sempre com o José e nada é para ela. Toda a atenção é para ele. – Raquel, da Venezuela

Eventualmente, os ciúmes consumiam Daniel terrivelmente. Ele fazia alguma coisa levada para chamar atenção. Ia mal na escola para chamar atenção para si. O Daniel ficou bravo comigo uma vez e saiu de casa. Às vezes ele procura razões para brigar para explodir. – Ana, da Argentina

Quando os filhos sentem que suas necessidades estão sendo atendidas, o comportamento normalmente melhora e eles readquirem o autocontrole. Você pode lidar com as necessidades de seus filhos de muitas formas, mas o mais importante é dar a seus filhos um senso de valorização:

- atendendo às suas necessidades únicas
- passando tempo sozinho com eles
- incluindo-os no tratamento da hemofilia
- reconhecendo seus sentimentos

Focalize nas Necessidades Únicas de Cada Filho

Como pais, vocês querem tratar todos seus filhos da mesma forma para mostrar que vocês os amam igualmente. Enquanto você os ama igualmente, cada um tem necessidades, talentos, expectativas e personalidades únicas. Às vezes os filhos tentarão avaliar sua valorização pessoal comparando-se com seu irmão com hemofilia. Estão tentando julgar o amor de seus pais por eles baseado em como cada filho é tratado. Uma das melhores formas de interromper os ciúmes e os sentimentos negativos é parar todas as comparações com o filho com hemofilia. Isso pode ser feito focalizando nas necessidades únicas de cada filho.

> *O Rodrigo tinha ciúmes do Santiago. Eles têm apenas 18 meses de diferença um do outro. Parecia que, de repente, toda a atenção tinha ido para seu irmãozinho. Tratava os que não tinham hemofilia diferentemente acidentalmente! Uma vez fomos a uma festa de aniversário e ouvi que uma criancinha tinha caído e se machucado. Pulei e perguntei, "Quem caiu?". Quando os pais disseram "Sua filha", me senti aliviada! Parece que suspiramos muito e seguramos nossa respiração quando estamos perto só do Santiago. – Patricia e Marcello, da Argentina*

Quando seus filhos perguntarem por que você dá mais atenção ou amor ao filho com hemofilia, ao invés de responder diretamente à pergunta de seu filho, descubra a necessidade subentendida que eles estão expressando. Então *redirecione* a pergunta de seu filho para alcançar a necessidade subentendida. Por exemplo, "Eu passo muito tempo com seu irmão porque ele precisa de mim. Mas o que você e eu podemos fazer juntos quando eu terminar?". Aqui você reconhece a necessidade do irmão com hemofilia *e* reconhece a necessidade do outro. Nenhuma comparação é feita. Outro exemplo é: "Comprei um presente para o seu irmão porque ele foi maravilhoso no hospital para o tratamento dele. Qualquer um nessa família que atinge algo é recompensado e isso inclui você". Mais uma vez, as necessidades de todos são mencionadas. Sem comparações. O irmão é simplesmente tranqüilizado de que quando ele ou ela tiver uma necessidade, você fará o seu melhor para satisfazê-la.

Evite comparar seus filhos em voz alta. É tentador dizer, "*Você* não tem hemofilia. *Você* não precisa de toda a atenção dos médicos", ou "Quando o seu irmão toma uma injeção, ele nunca chora. Você deveria parar de chorar; é apenas um corte com papel". O que você deveria fazer ao invés? Identifique e elogie as habilidades especiais de seus filhos e reconheça suas necessidades especiais, mesmo que pequenas. "Posso ver que a queda te machucou porque você está chorando. Estou feliz que você veio até mim para que possa te ajudar".

> *Não diria que a Martha sente ciúmes, mas ao invés ela se comporta de maneira a chamar nossa atenção. Isso é devido à sua própria preocupação com o Pablo. Por exemplo, se ela se arranha, ela imediatamente exige a mesma atenção que damos a seu irmão com hemofilia. – Martha, do México*

Apesar de poder tratar cada filho exclusivamente, não se esqueça que você ainda pode exprimir a expectativa que seus filhos sigam regras familiares comuns. Exceto quando um sangramento impedir, não libere seu filho com hemofilia das regras familiares relativas a tarefas de casa e conduta por causa de sua condição ou por causa de sua culpa ou tristeza. Os filhos devem ser tratados com exclusividade mas também devem ser tratados com justiça.

Passe Tempo com Cada Filho

A maioria dos filhos equaciona o amor com a quantidade de tempo que um(a) pai/mãe passa com eles. Quando um irmão vê você passando tempo extra com o filho com hemofilia – padecendo, prevenindo, monitorando ou apenas suspirando – pode parecer que você está mais interessado naquele filho. O irmão sem hemofilia pode se sentir um pouco menos amado. No fundo, os filhos querem saber: "Sou especial? Você me considera importante o suficiente para passar tempo comigo? Para se preocupar comigo?".

Todo filho precisa de atenção e dar atenção suficiente para atender às necessidades de um filho pode requerer muito tempo. É desafiador, não é? Cada filho precisa de tempo, mas o filho com hemofilia pode requerer *mais* tempo. E você também precisa de tempo para si e um pouco de tempo para seu cônjuge ou parceiro!

Mesmo que o tempo seja limitado, você pode oferecer tranquilidade fácil e constante para seus filhos durante o dia. Dê freqüentemente beijos e abraços neles. No mínimo, sorria para eles! Dirija-se a eles por seus apelidos especiais, diga a eles que você está ansioso para marcar um tempo especial só com eles, ou deixe que eles escolham uma atividade favorita para compartilhar mais tarde.

Essa última sugestão é útil quando existe um rompimento na rotina regular. As rotinas diárias dão aos filhos um senso de segurança e o rompimento dessas rotinas pode causar estresse. Alivie um pouco do estresse mostrando que você não esqueceu a rotina. Por exemplo, se sua filha mais nova sempre te ajuda a cozinhar e ela não pode por três noites porque você está no hospital com seu filho, não ignore isso. Ao contrário, deixe que ela saiba que você poderá cozinhar com ela novamente e selecione uma data para sua próxima refeição compartilhada.

> *"Quando os filhos sem hemofilia são envolvidos no tratamento de hemofilia de seu irmão, eles se sentem úteis e necessários ao invés de incapazes e sem importância."*

Inclua os Irmãos no Tratamento da Hemofilia

Quando os filhos sem hemofilia são envolvidos no tratamento de hemofilia de seu irmão, eles se sentem úteis e necessários ao invés de incapazes e sem importância. Podem ser designadas responsabilidades específicas a eles, como por exemplo pegar o gelo, preparar o **fator**,[1] ou colocar o **torniquete**. Podem se sentir menos ressentidos porque eles podem ter uma hora especial com você fazendo um trabalho especial.[2] Quando os irmãos são mais velhos, eles podem até ter o privilégio especial de preparar a **infusão** completa para seu irmão com hemofilia e até administrá-la!

> *Sua irmã de oito anos cuida dele, mima ele e coloca gelo nele. Mas seu irmão de sete anos não entende que ele tem hemofilia. – Carlos, da Venezuela*

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.
[2]Assegure segurança o tempo todo. Muitas crianças, tais como as crianças pequenas, não velhas o suficiente para nos auxiliar em todos os aspectos do tratamento. Proteja as crianças contra as picadas e de entrarem em contato com o sangue.

Reconheça os Sentimentos dos Irmãos

Você já ouviu seu filho sem hemofilia dizer, "Eu fico *feliz* que ele tenha hemofilia para que tenha que tomar injeção. Ele é malvado comigo!". Sentimentos negativos com relação ao irmão com hemofilia são comuns entre irmãos. Pense em como você está ensinando seu filho a lidar com esses sentimentos. Se você responde: "Não diga isso!" você está dizendo a seu filho que ele não tem o direito aos seus sentimentos. Ele então aprende a enterrar seus sentimentos e não a compartilhá-los. Esses sentimentos negativos ressurgirão em algum outro lugar em uma hora inapropriada.

Ao invés de ignorar ou negar os sentimentos negativos, ensine a seus filhos como lidar com eles. Reconhecer os sentimentos dos seus filhos faz com que eles saibam que seus sentimentos são importantes e que *eles* são importantes. Um reconhecimento não é um apoio ao sentimento; é uma apoio ao *filho*. Uma vez que você reconhece os sentimentos, você pode seguir adiante lidando com eles positivamente. Aqui existem algumas dicas para reconhecer os sentimentos dos irmãos:

- Identifique e verbalize os sentimentos para seus filhos mais novos: "Você parece bravo". "Está preocupado?".
- Diga a seus filhos que é normal ter sentimentos negativos. "Todo mundo sente raiva de vez em quando. E eu ainda amo você".
- Diga a seus filhos que *não* é aceitável usar sentimentos negativos para ferir alguém por dentro (emocionalmente) ou por fora (fisicamente). "Você pode dizer: 'Estou com raiva de você!' mas você não pode dizer 'Você é realmente estúpido!'".
- Evite correr para "consertar" a situação. Ao invés de dizer, "Parem de brigar! Quero que vocês dois peçam desculpas", inicialmente fique olhando para ver como seus filhos lidam com a disputa.
- Evite dizer a seus filhos como eles devem se sentir. Evite dizer: "Nunca odeie sua irmã!" "Não fique com raiva. Ele não queria dizer isso".
- Se a hostilidade levar à agressão física, coloque limites de comportamento pelas conseqüências. "Não permitimos bater. Você precisa ir para o seu quarto".
- Permita que seus filhos expressem seus sentimentos negativos sem adicionar seu julgamento. Ao invés de "Essa não é uma coisa boa para se falar sobre o seu irmão!" diga, "Posso ver que você fica realmente bravo quando seu irmão toma todo o nosso tempo".

Tratando os Filhos com Exclusividade: Ordem de Nascimento

Imagine ser uma criança e viver por um número de anos em uma rotina familiar estabelecida: ficar em casa com sua mãe e sua avó, brincar, ir a escola e tirar férias. Existe previsibilidade e um ritmo em sua vida. De repente, aparece um novo bebê, chocante por si só, mas imagine que ele tem hemofilia! A vida é de repente interrompida, modificada, às vezes em crise. Toda a atenção que você costumava receber agora vai para o bebê. Imagine como você se sentiria!

> *Eu tirei minha irmã mais velha de seu trono! Ela sofreu com meu nascimento! – Jorge, da Argentina*

Alguns irmãos mais velhos podem assumir o papel de "guardiães", como um substituto do pai ou da mãe, repreendendo seu irmão, mas também cuidando dele.

> *Seu irmão mais velho fecha a cara para o José e diz a ele que ele não toma conta de si próprio. Mas também o defenderá. – María, do México*

A ordem do nascimento pode determinar como seu filho lida com um irmão com hemofilia. Um filho que desfruta de uma rotina familiar estabelecia durante muito tempo pode ser mais afetado emocionalmente pelo nascimento repentino de um filho com problemas médicos. Por outro lado, quando um filho com hemofilia nasce primeiro, os filhos que nascem depois são criados em um ambiente familiar onde sangramentos, tratamentos e idas ao hospital são uma rotina normal. Eles podem aceitar a hemofilia mais facilmente.

Como Irmãos Aprendem a Aceitar

Eduardo e Iris são pais do Javier, de cinco anos, que tem deficiência do **factor IX** moderada-suave. Eles também têm duas filhas, de 15 e 17 anos. O diagnóstico de Javier veio como um grande choque para as garotas, que já eram bem mais velhas que seu irmãozinho bebê. As irmãs passaram pelos estágios de aceitação, como qualquer outra pessoa.

"Nossas filhas ficaram assustadas no início do diagnóstico", diz Iris. "Mais que proteger, elas superprotegeram. Elas sentiram que tudo, toda a atenção delas, devia ir para Javier". Ela reflete um pouco. "Talvez isso tenha vindo de nós. Quando Javier era mais novo vivíamos só para ele, para seus problemas. E apesar de termos que ouvir a todos os nossos filhos, com seus pequenos problemas típicos da idade, parecia que nosso único assunto era o Javier. Os três vinham correndo para nos contar algo, mas eu me virava imediatamente para o Javier primeiro".

Eduardo completa: "Elas tem ciúmes às vezes. Elas criticam Iris porque pensam que ela não coloca limites para Javier". Iris explica, "Eu deixava o Javier fazer qualquer coisa. Se eu xingava-o porque ele tinha feito algo de errado, cinco minutos depois eu estava acariciando-o novamente!".

Eles sentiram que o ciúmes das meninas vinha, em parte, por seu comportamento inconsciente com seu irmãozinho. Mas as meninas não apenas aceitaram a hemofilia, elas a abraçaram.

"Nossa filha mais velha, Verónica, que tem 17 anos, foi a primeira a fazer a infusão em Javier além do médico!" diz Eduardo orgulhoso. "O médico disse: 'Verónica, você será a primeira a aprender', e ela se sentou e aprendeu. Quando chegamos em casa naquele dia fizemos uma festa!".

Ensinar os Irmãos sobre Hemofilia

Os irmãos sem hemofilia lidam melhor quando aprendem sobre hemofilia de uma forma apropriada para sua idade. Quanto mais eles aprendem, mais eles entenderão porque a hemofilia toma tanto o seu tempo. Começando com as idades de três ou quatro, seus filhos podem aprender sobre hemofilia em termos concretos: seu irmão com hemofilia se machuca e precisa de remédio para melhorar. A partir do momento que seus filhos entrarem para a escola, você pode dar explicações mais complicadas, incluindo uma explicação sobre o que está faltando no sangue do seu irmão, como as articulações e os músculos sangram e como o fator o deixa melhor.

Crianças de idades diferentes precisam de explicações diferentes. Ao invés de reunir sua família para oferecer uma explicação, encontre tempo para falar com cada filho individualmente. Molde sua explicação para servir para cada filho e responda a todas as perguntas. Descobri que filhos com hemofilia que têm menos de cinco anos de idade normalmente têm irmãos mais velhos que não entendem a hemofilia tão bem quanto deveriam. Às vezes as explicações oferecidas a um irmão de 12 anos são parecidas com aquelas dadas a um de cinco anos com hemofilia. Talvez tenhamos a tendência de focalizar tanto nas necessidades do filho com hemofilia que esquecemos das necessidades educacionais diferentes dos outros irmãos.

> *Suas irmãs o amam. Não tivemos nenhum problema sério com a atenção que damos a ele e a atenção que damos às meninas. Não tivemos maiores problemas com ciúmes. Explicamos a situação a elas e parece que elas entenderam bem. – Talía, do México*

À medida que as irmãs ficam mais velhas, podem imaginar se elas são ou não **portadoras** e se elas irão eventualmente dar à luz a crianças com hemofilia. Especialmente quando um filho com hemofilia sente dor, os irmãos podem se sentir culpados por ele ter hemofilia e eles não. Quando você fica um pouco com cada filho, escutando sem julgar os medos ou os sentimentos negativos e fornecendo informações de acordo com a idade e atenção de acordo com a necessidade, você pode acalmar muitos dos sentimentos negativos que ocorrem e fornecer muita informação necessária.

> *Nossos filhos são sempre amorosos uns com os outros. Eles sentem cada sangramento como se eles os tivessem eles mesmos. Miguel e Isaac têm hemofilia e protegem um ao outro. O mais novo sem hemofilia, Oscar, se sente afetado pelos irmãos. Ele sabe que não existe diferença no amor que sentimos por ele e entende que seus irmãos precisam de muita atenção. – Patricia, do México*

Relacionar a Ajuda da Família

Uma fonte de preocupação para os pais vem quando eles têm que ficar fora de casa por longos períodos, deixando seus filhos sem hemofilia para trás. Algumas famílias na América Latina vivem em locais perigosos onde as ruas não são seguras à noite, algumas vivem em áreas empobrecidas e outras vivem em áreas rurais longe de vizinhos e fontes de ajuda.

> *As meninas ficam sozinhas em casa. Eu fico muito preocupada com elas. Fico com medo que alguma coisa possa acontecer com elas quando eu não estou lá. – Maria, do Brasil*

Os irmãos podem se sentir apavorados de ficar sozinhos. Ainda assim, os pais têm freqüentemente que fazer viagens longas através da noite para cidades para chegar até os centros de tratamento. Por favor não espere essas circunstâncias acontecerem com você. Quando se preparar para os tratamentos de hemofilia, prepare-se para as necessidades dos outros filhos também. Quem irá cuidar deles? Eles têm idade suficiente para ficarem em casa sozinhos? Eles sabem para quem telefonar se precisarem de ajuda? Eles conhecem boas regras de segurança?

> *O irmão e a irmã do Guillermo sempre ajudaram o Guillermo, mas eles lidaram com a hemofilia dele de forma diferente. Eu protegia o Guillermo, mas ele precisava. Eu costumava cuidar dele em casa ou no hospital ou levá-lo ao médico. Os outros dois filhos tinham que ser independentes e fazer seus jantares às vezes. – Ana, da Argentina*

Você pode relacionar a ajuda de membros confiáveis da família? As famílias às vezes têm problemas com parentes que não devem ser confiados para tomar conta de crianças mais novas. Pode existir uma possibilidades de maus tratos. No caso da hemofilia, sangramentos podem afastar a atenção, deixando a criança sem cuidados vulnerável. Por favor, prepare cuidadosamente quem cuidará da sua família enquanto você estiver fora no hospital.

Quando seus Filhos sem Hemofilia se Sentem Diferentes

Ironicamente, quando existem vários filhos, em uma família, que tem hemofilia, pode ser que aquele sem hemofilia se sinta como um estranho. Os irmãos com hemofilia têm um laço em comum. Aquele que não tem não pode compartilhar esse laço. Ele também pode sentir-se um pouco culpado por ser saudvelvel.

> *Os dois com hemofilia sentem solidariedade. Miguel, que não tem, se preocupa muito. Ele é o mais afetado emocionalmente. – Gloria, do México*

Em alguns países, é dada muita atenção às crianças com hemofilia, através de festas nos feriados, eventos especiais, livros, prêmios e acampamentos. O filho sem hemofilia pode ver só esses prêmios especiais e não o sofrimento doloroso que eles aliviam. Alguns irmãos realmente desejam ter hemofilia às vezes!

> *Às vezes o Javier fica com ciúmes. Ele diz que amamos o Dante mais do que a ele. Explicamos que o Dante precisa de mais cuidados. Ele até indagou por que ele também não teve hemofilia; claro, isso está muito relacionado com o que ele vai conseguir obter disso! O Dante participa de festas e recebe atenção especial de muitas pessoas. – Verónica, do México*

Outros irmãos reconhecem a diferença, aceitam a diferença e não se sentem culpados, com ciúmes ou bravos. Muito dessa atitude reflete boas atitudes dos pais.

> *De uma forma, me sinto feliz porque as coisas que eles não podem fazer, eu posso. Posso jogar futebol. Mas eu os respeito pelo que eles podem fazer. Nunca briguei com eles. Nunca me senti culpada por eles terem e eu não. Mas sempre me senti assustada em ajudar com o fator! – Elmoda, de 17 anos, do Brasil*

Ter uma família com muitos filhos é um desafio, mas com grandes recompensas. Seu filho com hemofilia tem tanto para oferecer a seus irmãos e eles podem oferecer a ele companheirismo e aceitação e amor incondicionais. Podem tratá-lo normalmente mesmo que o resto do mundo não faça isso. Toda a família pode aprender lições de paciência, tolerância, independência, respeito e compaixão.

Ajudar os Imãos a Lidar com a Hemofilia

- Lide com as necessidades especiais de cada filho.
- Evite tornar cada situação "igual" para cada filho. Cada filho é único!
- Evite comparar um filho com outro.
- Identifique e elogie as habilidades especiais de todos os seus filhos.
- Quando ocorrerem conflitos, inicialmente observe.
- Encoraje seus filhos a encontrar suas próprias soluções. Não seja o juiz!
- Envolva os irmãos no tratamento da hemofilia, se eles tiverem vontade, em um nível apropriado de idade.
- Diga aos filhos que é normal sentir emoções negativas. Ensine a eles como redirecionar essas emoções adequadamente.
- Reconheça os sentimentos de seus filhos sem julgar, independentemente de quão indigestos esses sentimentos possam ser!
- Não isente seu filho com hemofilia das tarefas da casa e das regras de conduta.
- Eduque cada filho sobre hemofilia utilizando conceitos, termos e explicações apropriadas à idade.

Irmãos: Seus Filhos Sem Hemofilia

Resumo

- É normal que os filhos sintam curiosidade, ciúmes, compaixão, hostilidade ou se sintam ignorados quando um irmão tem hemofilia.
- Sentimentos ou comportamentos negativos em crianças pequenas são normalmente um chamado para a atenção dos pais; as crianças percebem que suas necessidades não estão sendo atendidas.
- Lide com as necessidades de seus filhos atendendo suas solicitações exclusivas, passando tempo sozinho com eles e reconhecendo seus sentimentos.
- Inclua os irmãos sem hemofilia nos cuidados com o filho que tem hemofilia.
- Ensine aos irmãos sobre hemofilia de uma maneira apropriada para sua idade, não para a idade do filho com hemofilia.
- Tome medidas seguras para seus filhos sem hemofilia se você precisa ficar fora de casa por causa da hemofilia.
- Saiba que seu filho sem hemofilia pode se sentir como se ele tivesse um problema se tiver vários irmãos com hemofilia.

CAPÍTULO DEZESSEIS

Complicações Médicas

É uma grande emoção quando você se familiariza com os modelos de sangramento de seu filho, passa a conhecer quando ele precisa de tratamento e aprende a melhor maneira de se fazer a infusão nele ou levá-lo ao hospital para tratamento. Mas seu filho pode, ainda, enfrentar desafios. A hemofilia é imprevisível. Há algumas preocupações médicas que você deve conhecer, no caso delas virem a ocorrer com seu filho ou aprender como evitá-las. Suas cinco preocupações principais são:

1. a formação do **inibidor**[1]
2. sangramentos graves ou incomuns
3. dano à articulação
4. sangramentos compartimentados[2]
5. vírus **transmitidos pelo sangue**

Esteja preparado para ler e perguntar ao seu médico sobre isto. Leia um pouco sobre cada item, mas não pense que algum deles ou todos acontecerá com ele. Nenhum de nós sabe o que a vida nos reserva, mas nos sentimos mais confiantes se estivermos preparado.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.
[2]Sangramento em um espaço limitado onde potencialmente podem ocorrer lesões permanentes a músculos e nervos.

Inibidores

Um inibidor é uma reação que acontece quando o corpo não reconhece o **fator** como uma parte natural do sangue. O **sistema imunológico** do corpo identifica o fator infundido como um objeto estranho, como um vírus e o destrói.

O sistema imunológico do corpo o mantém saudável. Quando você fica resfriado ou gripado, seu sistema imunológico briga com o vírus ou qualquer substância estranha que não pertence ao corpo e faz com que você melhore. O sistema imunológico inclui **anticorpos**, que são **proteínas** do sangue que são programadas para identificar, segurar, atacar e destruir "invasores" inimigos. Porque o **fator VIII** ou **o factor IX** não está presente em uma criança com hemofilia, o corpo pode reconhecer o fator como um estranho quando é feita uma infusão.

Inibidores são anticorpos que funcionam especificamente para atacar apenas o fator VIII ou o fator IX. Esse é um problema sério porque o fator infundido é atacado e destruído antes que ele possa coagular o sangue. Uma criança com um inibidor continuará sangrando mesmo após a infusão do **concentrado de fator**.

Quem É Provável de Desenvolver Inibidores?

As crianças não nascem com inibidor. O corpo o desenvolve em resposta a uma substância estranha na corrente sangüínea. A maioria das pessoas com inibidor também tem grave deficiência de fator. Elas têm apenas um pouco de fator em sua corrente sangüínea, que seus corpos tratam as protenas de fator normal como substâncias estranhas e formam anticorpos contra tais protenas.

> *Quando Alan tinha oito anos, ele desenvolveu um inibidor de alta titulagem. Ele foi descoberto através de exame de sangue. Não havia nada que pudesse interromper este sangramento. Ele tem, desde então, superado o inibidor. – Liliana, mãe do Alan, de 13 anos, da Argentina*

Estima-se que 20% a 30% das pessoas com deficiência de fator VIII grave podem desenvolver um inibidor, e que até 4% dos que têm deficiência de fator IX grave também. Algumas crianças desenvolvem um inibidor após algumas **infusões,** enquanto que outras podem desenvolver um inibidor após muitos anos de recebimento de fator.

> *Os inibidores são um grande problema aqui; 8% de nossos pacientes os têm. – Dr. Miguel Candela, hematologista, Fundação para a Hemofilia, Argentina*

É também estimado que cerca de metade destas pessoas desenvolvem um inibidor de alta resposta,[3] que é o mais preocupante. Um inibidor de baixa resposta[4] é tratável e até mesmo curável através de terapia. Alguns são transitórios, o que significa que eles não duram muito e têm somente conseqüências menores.

Seu filho tem mais probabilidade de desenvolver um inibidor se:

- tiver deficiência de fator VIII
- tiver menos que 1% de nível de fator normal (grave)
- tiver um parente com inibidor

Seu filho *não* tem mais probabilidade de desenvolver um inibidor pelo fato de ter infusões freqüentes. *Limitar ou interromper as infusões de fator não evita o desenvolvimento de inibidor; não há provavelmente nada que você possa fazer para evitá-lo.* A pesquisa tem mostrado que se a criança não tiver desenvolvido um inibidor até cerca de sua centésima infusão, ela provavelmente não a desenvolverá mais.

Exame para Inibidores

Você pode suspeitar que seu filho tem inibidor se **plasma, crioprecipitado ("crio")**, ou infusões de fator parecerem não estar funcionando. O sangramento de seu filho pode não melhorar e pode, até mesmo, piorar. É possível testar um inibidor, embora alguns países na América Latina não tenham esta capacidade. **Os centros de tratamento de hemofilia (CTHs)** localizados em cidades principais tais como São Paulo (Brasil), Buenos Aires (Argentina), Cidade do México (México) e Caracas (Venezuela) estão aptos para realizar estes exames. O exame de inibidor deve, sempre, ser feito antes da cirurgia ou de outros procedimentos eletivos, tais como extrações de dente ou biópsias, mesmo que seu filho nunca tenha tido exame positivo quanto a inibidor anteriormente. Nunca se arrisque com cirurgia!

[3]Quando o fator é infundido, um inibidor de alta resposta o destrói rapidamente antes dele poder ser usado.
[4]Apesar de um inibidor de baixa resposta destruir o fator lentamente, o organismo pode usar um pouco do fator para coagular o sangue.

O exame revelará três coisas:

1. se um inibidor está presente
2. o nível de inibidor de seu filho (expresso em **Unidades de Bethesda [Bethesda Units – BUs]**)
3. a força de resposta de seu inibidor (baixa ou alta) para o fator de infusão

O nível de inibidor é medido em BUs ou em **titulagem**. Ele reflete a habilidade do inibidor em neutralizar o fator. O nível de inibidor é expresso em números: quanto maior o BU, maior o poder do inibidor e menos eficaz será o fator de infusão.

- Um anticorpo de baixa titulagem é menor que 10 BU.
- Um anticorpo de alta titulagem vai de 10 BU a acima de 1.000 BU.

Também, *como* o inibidor responde ao fator de infusão é muito importante. O nível de seu filho (baixo ou alto), faz o inibidor subir drasticamente ou somente suavemente quando o fator é infundido? Seu filho pode ter uma resposta baixa ou alta, dependendo como sua nível de inibidor responde ao fator.

Resposta baixa. Quando é feita a infusão do fator, o inibidor de seu filho suavemente começa a destruí-lo. Seu nível de inibidor pode alcançar menos que 5 BU. Isto significa que doses grandes de infusão de fator podem ainda funcionar em um certo grau para auxiliar a coagular seu sangue.

Resposta alta. O inibidor prepara forte ataque rapidamente, para destruir a maior parte do **fator de coagulação**. Seu nível de inibidor pode alcançar acima 10 BU ou muito mais. A maior parte será destruída antes que o corpo de seu filho possa usá-lo.

Acredita-se que dos 20% a 30% das pessoas estimadas para desenvolverem um inibidor, cerca da metade desenvolveram um inibidor de baixa resposta; a outra metade, que é o mais preocupante, desenvolveram um inibidor de alta resposta. A única forma para se saber se o inibidor tem resposta alta ou baixa é através da observação da resposta de seu filho aos tratamentos ou através de exame de laboratório.

Em quase metade de todos os pacientes, um inibidor pode desaparecer por si só ou pode ser curado. As pessoas com **hemofilia B** ou com hemofilia moderada ou leve quase nunca têm inibidor. Tenha em mente, quando você ler isto, que a maior parte das pessoas com hemofilia *não* têm inibidor.

> *O problema do inibidor é o maior desafio médico que temos agora. Desejamos determinar um padrão de tratamento para funcionar em toda a parte. – Dr. Sandra Vallin Antunes, hematologista, Universidade Federal de São Paulo, Serviço de Hemofilia, Brasil*

As infusões regulares de fator, de plasma e de crio podem não funcionar para seu filho, se ele tiver inibidor. Há tratamentos disponíveis para gerenciar os inibidores, mas estes são limitados na América Latina. Discuta suas melhores opções, para seu país específico, com seu centro de tratamento e médico.

Tratamento de Inibidor

Lembre-se de que alguns inibidores irão embora sem qualquer intervenção médica. Em outros casos, o nível de inibidores pode ser tão baixo que eles não afetarão a terapia de fator normal; a infusão de fator ainda coagulará o sangue de seu filho.

Quando os níveis de inibidores são altos e regulares a terapia de fator pode não funcionar, mas há, ainda, tratamento disponível. O tratamento eficaz depende do nível de titulagem do inibidor, do nível de resposta, e da seriedade do sangramento. A criança com inibidor de baixa titulagem, que seja, também, de resposta baixa, pode provavelmente permanecer com a terapia sob demanda e continuar o tratamento em casa.

Quais são suas opções de tratamento? Há dois enfoques básicos: Você pode tratar o sintoma de um inibidor – o sangramento contínuo – ou você pode tratar o inibidor propriamente dito, algumas vezes chamado de terapia de desvio de inibidor.

O tratamento de sangramentos inclui o seguinte:

- plasmaferese
- produtos de fator IX
- **concentrados de complexo de protrombina (prothrombin complex concentrates – PCCs)** e **concentrados de complexo de protrombina ativados (activated prothrombin complex concentrates – aPCCs)**
- fator VIIa recombinante
- altas doses de fator para subjugar o inibidor

O tratamento do inibidor inclui o seguinte:

- dessensibilização do sistema de vacinação, para o fator específico, o que algumas vezes requer medicamentos imunossupressores
- terapia contínua

Há várias opções para o tratamento de sangramentos em crianças que tenham inibidor.

Plasmaférese. Este processo remove continuamente o sangue do paciente, retira dele o inibidor, e faz sua reinfusão. Isso pode reduzir temporariamente o inibidor e preparar o paciente para a terapia de tolerância imunológica (TTI; veja abaixo). A plasmaférese não é usada com freqüência.

Concentrados de complexo protrombínico (CCPs). Os CCPs são produtos de coagulação concentrados derivados de plasma humano, que especificamente não estimulam o sistema de imunização a produzir anticorpos para o fator VIII. Os CCPs contêm fatores II, VII, IX e X ativos e rastreiam as quantidades de fator VIII inativo. Eles geralmente não são afetados pelo inibidor de fator VIII porque não necessitam de fator VIII ou fator IX para formar um coágulo.

Concentrados de complexo protrombínico ativados (CCPas). Estes são CCPs que são ativados durante a fabricação por meio de uma etapa de ativação controlada. O FEIBA® VH é um exemplo disso. Ativado significa que uma etapa do processo de coagulação, a necessidade de fator VIII, é eliminada.

Os CCPs e os CCPas são o tratamento mais comum para pacientes que têm inibidor. Os CCPs são freqüentemente usados nos inibidores de tratamento difícil com titulação alta e resposta alta e, normalmente, em pessoas com inibidor e hemofilia B. Mas tanto os CCPs como os CCPas podem ser limitados como terapia por causa dos perigos potenciais de coagulação excessiva. Como produtos de plasma, ambos podem provocar reação anamnéstica porque contêm traços de fator VIII inativo. Às vezes, uma pequena quantidade de fator VIII é suficiente para estimular o sistema imunológico.

Fator VIIa recombinante (rFVIIa). O fator VII recombinante ativado tem se mostrado uma alternativa eficaz para pessoas com inibidor. Essa terapia também contorna a necessidade de fator VIII porque o fator VII ativado auxilia na criação de um coágulo por meio da ativação do fator X, sem que haja a necessidade de fator VIII ou IX. Esse é um produto recombinante e, por isso, não apresenta o risco da transmissão viral humana. Ele contém fator VII puro e não contém nenhuma proteína estranha. Não há risco de reação anamnéstica para pessoas com hemofilia A ou B porque ele não contém fator VIII ou IX.

Doses altas de fator. Esta terapia requer doses altas e freqüentes de concentrado de fator. A lógica é que o fluxo sangüíneo, saturado com muito mais fator do que inibidor, não pode destruir tudo o que é infundido; portanto, algum fator funcionará para coagular o sangue e interromper a ocorrência específica de sangramento.

Terapia de Tolerância Imunológica (TTI)

A TTI é usada mais freqüentemente em países desenvolvidos. Enquanto a maior parte dos tratamentos de inibidor é usada para estancar um sangramento específico, a TTI dessensibiliza permanentemente o organismo para os fatores VIII ou IX. Infusões diárias de altas quantidades do fator específico são administradas para readaptar o organismo ao fator. O organismo, então, interrompe a produção do inibidor quando é feita a infusão do fator.

Algumas crianças precisam de TTI somente por algumas semanas, outras por alguns meses e outras por um ano ou mais. Mesmo que o inibidor seja eliminado com sucesso, o **hematologista** pode sugerir profilaxia uma ou duas vezes por semana, independente de a criança ter ou não sangramentos. Isso pode ajudar o organismo a se lembrar de reconhecer o fator no fluxo sangüíneo.

Inibidores e Qualidade de Vida

Se seu filho tem inibidor, você deve evitar que ele seja ativo? Você deve tentar protegê-lo de todos os ferimentos? As crianças podem levar uma vida tão normal quanto possível, apesar de terem um inibidor. Elas podem ir à escola, brincar e ser fisicamente ativas até um certo ponto. Como o inibidor prolonga os sangramentos, seu filho pode sentir dor, ter que faltar à escola, ficar inativo ou sofrer isolamento social, mais do que outras crianças com hemofilia. Seu filho pode se sentir zangado, triste ou confuso. Seu maior problema, como pai ou mãe, pode ser a tendência a se tornar superprotetor, enquanto espera encontrar o tratamento certo.

Você não pode evitar a formação de inibidor e, às vezes, não pode nem controlar a eficácia do tratamento. Mas você pode aprender a viver com o inibidor. Pode superar seu sentimento de perda de controle informando-se e tornando-se ativo no tratamento de seu filho. Faça perguntas ao seu hematologista, aprenda sobre as opções de tratamento e converse com outros pais que têm crianças com inibidores.

Sangramentos Graves e Incomuns

Dois dos tipos de sangramento mais graves e intensos são os que retornam sempre e requerem dias e, às vezes, até semanas de tratamento e os que envolvem a cabeça. Felizmente, o primeiro pode ser tratado com cuidados adequados e o segundo é raro.

Sangramento Recorrente

Alguns pais acham que os sangramentos mais estressantes são aqueles que se repetem, pois parece que, de alguma forma, a criança está sofrendo um longo sangramento. São sangramentos que causam falta à escola e ao trabalho, pois podem requerer acompanhamento de fisioterapia e aumentam a chance de conseqüências de longo prazo, como deterioração da articulação.

> *Houve uma época em que Sebastián tinha sangramentos recorrentes no cotovelo direito. Ele tinha um pouco de contratura[5] e eu conversei com nosso médico para colocá-lo sob profilaxia. Fizemos infusão três vezes por semana, às 14:00 horas, imediatamente antes das aulas de tênis. Eu tive muito medo, mas, desde a profilaxia, ele joga tênis sem nenhum problema. – Patricia, mãe do Sebastián, de 13 anos, da Argentina*

O melhor remédio é tratar agressivamente e o mais cedo possível. Use gelo entre os tratamentos de plasma, de crio ou de concentrados de fator. Se você mantém fator em casa, trate imediatamente. Se seu filho não está sob **profilaxia**, faça a infusão tão logo você ou seu filho suspeite de sangramento. Assegure-se de sempre ter a quantidade apropriada. Se for um novo sangramento, em uma área em que você não tinha encontrado antes, pergunte ao seu hematologista qual a dose recomendada. Tente não dar uma subdose[6]. Conheça as áreas de perigo de sangramentos. Se o sangramento se infiltrar em uma área onde há espaço para se espalhar, como nádegas, coxa e abdômen, o sangramento pode continuar. Os sangramentos em articulações podem facilmente ser feridos novamente, caso não haja descanso apropriado, elevação e imobilização, e a reabilitação da articulação afetada.

[5]Articulações que são limitadas no intervalo do movimento e portanto não podem se esticar ou dobrar totalmente.
[6]Consulte o quadro do Apêndice B para obter a dosagem correta.

Sangramentos na Cabeça

São os sangramentos mais temidos pelos pais. Os sintomas de sangramento na cabeça se parecem com os da gripe, e é por isso que os sangramentos na cabeça são tão traiçoeiros e ameaçadores. Eles não são tratáveis com gelo ou com primeiros socorros; somente são tratados com a reposição de fator. Quanto mais cedo for o tratamento, melhor chance seu filho terá de se recuperar totalmente. Todos os pais devem conhecer os sintomas dos sangramentos na cabeça:

- torcicolo
- sensibilidade à luz
- vômito ou vômito lançado
- dilatação desigual das pupilas
- vazamento de fluido do ouvido
- tontura
- letargia, preguiça
- choro incessante
- perda de consciência
- falta de apetite
- irritabilidade
- convulsões

Alguns sangramentos na cabeça podem não ser detectados logo. Por exemplo, quando seu filho ainda não foi diagnosticado com hemofilia; quando seu filho é ferido e você não nota; quando o médico diz que seu filho está bem, sem um exame rigoroso; ou quando a similaridade dos sintomas lembra os da gripe e você se engana ao pensar que ele simplesmente tem um vírus. Por isso, quando você perceber os sintomas acima, leve-o ao hospital imediatamente.

> *O Rafael teve um sangramento na cabeça quando tinha 12 anos, e isso foi um grande susto para nós. Ele caiu da bicicleta às 13:00 horas e, depois disso, ficamos observando. Eu conhecia os sintomas. Eu o levei o mais cedo possível ao centro de hemofilia e fizemos infusão a 100%. Em seguida, o levamos ao hospital. Ele foi submetido a uma tomografia. Ficou internado por 13 dias. – Celson, pai do Rafael, de 12 anos, do Brasil*

Se você suspeitar de sangramento na cabeça ou se seu filho tiver machucado a cabeça ou recebido uma forte pancada ou golpe, vá ao hematologista, mesmo antes de perceber os sintomas. O hematologista pode pedir raios X ou uma **tomografia**, para tentar detectar o sangramento. Mesmo se você não tiver certeza se há sangramento na cabeça ou não, converse com o hematologista imediatamente e, se você tiver fator em casa, faça a *infusão imediatamente.*

> *Meu filho caiu do cadeirão quando tinha oito meses de idade. Na hora não aconteceu nada. Quinze dias mais tarde, ele começou a vomitar e a ter convulsões. Os médicos não relacionaram a queda com as convulsões. O diagnóstico foi de infecção no estômago. Ele ficou hospitalizado por um mês e eles o liberaram quando o vômito parou. Uma semana mais tarde, ele começou a ter convulsões novamente. Foi quando minha mãe mencionou que meus irmãos tinham hemofilia. Nós o levamos ao Hospital La Raza. Contei-lhes sobre o histórico de hemofilia na família como se estivéssemos falando sobre gripe ou uma doença comum. Nesse momento eles o diagnosticaram como tendo um sangramento intracraniano e confirmaram que ele tinha hemofilia. Essa hemorragia provocou nele ferimentos graves. – Carolina, mãe do Angel, de 4 anos, do México*

Felizmente, os sangramentos na cabeça são raros. Mas a hemofilia pode ser imprevisível. Algumas crianças podem bater a cabeça contra a de outras ou contra móveis sem problemas. Outras poderão ter sangramentos espontâneos na cabeça, o que é raro. Lembre-se: quando em dúvida, faça a infusão.

Articulações Contraídas e Fisioterapia

Os meninos devem ser incentivados a participar e se beneficiar de fisioterapia, quando disponível. A fisioterapia é um exercício supervisionado de articulações e músculos, para recuperar a flexão e a mobilidade. Ela tem um impacto maravilhoso em pacientes com hemofilia e pode auxiliar as crianças a andarem novamente, quando estavam incapacitadas há vários anos. A fisioterapia pode ajudar a manter os músculos fortes, a fim de proteger articulações e torná-las flexíveis caso se enrijeçam após o sangramento. A fisioterapia não está disponível em todos os locais da América Latina, mas até mesmo onde estão disponíveis, algumas famílias não participam. Por quê? Talvez eles não compreendam a seriedade da lesão provocada pelos sangramentos nas articulações.

Sangramentos repetidos na articulação podem fazer com que a cartilagem normalmente lisa que protege as extremidades dos ossos nas articulações seja comida, furada e apresente cicatrizes, devido ao sangue que se infiltra nas articulações. A articulação se torna dolorosa quando movimentada e perde flexibilidade.

> *Kaike tem muitos sangramentos no tornozelo, no cotovelo e nos ombros. Seu braço perdeu toda a massa muscular, desde o ombro até o cotovelo. Ele tem contraturas no cotovelo. – Neuza, avó do Kaike, de 10 anos, do Brasil*

A contratura ocorre quando os tecidos macios ao redor das articulações, como músculos, ligamentos e a cápsula da articulação, enrijecem. Seu filho pode não esticar o braço completamente ou curvar os joelhos para se agachar. Isso é permanente; seu filho se torna incapacitado.

O que você pode fazer para evitar a incapacitação das articulações?

- Evite a ocorrência de sangramentos por meio da profilaxia, se possível.
- Faça a infusão com fator, se disponível, o mais rapidamente possível, quando houver sangramento.
- Obtenha plasma ou crio descongelado e goteje-o, se você não tiver acesso ao fator.
- Use repouso, gelo, compressão e elevação.
- Descanse a articulação usando muletas ou uma cadeira de rodas, quando possível.
- Faça fisioterapia regularmente.

Quando a articulação começa a sarar do sangramento, estimule seu filho a apoiar-se sobre ela ao andar ou a curvá-la suave e delicadamente. Descanso em demasia pode levar à atrofia do músculo e ao seu desgaste, o que enfraquece a articulação. Muita atividade muito cedo pode causar mais sangramento e mais rigidez localizada.

Articulações contraídas impedem que a criança as dobre ou ande normalmente. Essas articulações têm maior probabilidade de sangramento. Elas fazem com que seu filho coloque mais estresse em outras articulações do corpo como supercompensação pela articulação afetada.

A fisioterapia deve ser realizada em um centro de hemofilia, por um **fisioterapeuta** treinado. Idealmente, o fator deve ser usado durante a fisioterapia, mas é possível, e algumas vezes a única opção, que seja realizada sem o uso do fator.

Lucas tem sinovite crônica[7] no joelho. Um dia, de repente, notei que ele tinha uma contratura no joelho. Ele teve sangramentos recorrentes depois de cair da bicicleta quando tinha cinco anos. Esperamos muito tempo para iniciar a fisioterapia, mas não fomos informados sobre isso. Começamos a fisioterapia dois anos após sua queda, mas ele, agora, já está fazendo fisioterapia há três anos. – Josilei, mãe do Lucas, de 10 anos, do Brasil

Quando a fisioterapia começa, as articulações de seu filho são primeiramente medidas, para ver quão grave é a contratura. Isso permite ao terapeuta medir o progresso com o passar do tempo. Por fim, você verá as articulações de seu filho endireitadas e dobrando-se normalmente. Seu filho pode trabalhar com uma variedade de dispositivos – de faixas elásticas e pequenos pesos até bolas de borracha, a fim de fazer os membros enrijecidos voltarem à condição funcional. Os terapeutas podem usar calor e dispositivos como ultra-som ou diatermia[8], para ajudar as articulações a se estenderem mais facilmente. O departamento de fisioterapia de alguns hospitais pode ter acesso a uma piscina. A terapia pela água é freqüentemente um alívio, além de uma forma eficaz de reconstrução do tônus e da flexibilidade do músculo.

Mesmo que seu filho não tenha contratura nas articulações, você deve fazer com que ele se alongue e levante pequenos pesos regularmente a fim de manter suas articulações e músculos tonificados e funcionando bem. Isso pode ajudar a evitar rompimentos de músculos e a construir a área em torno da articulação, a fim de protegê-la contra sangramento. Seu centro de hemofilia pode lhe dar idéias de exercícios simples a serem feitos em casa, para manter a articulação flexível.

Temos fisioterapia e exercícios físicos para melhorar o condicionamento. É importante alongar e fortalecer os músculos, para proteger as articulações. Usamos a piscina para treinamento. Os resultados são incríveis não apenas para os músculos, mas também para a coordenação. Também oferecemos treinamento com pesos. As massagens são excelentes para alongamento e relaxamento dos músculos. – Dra. Jussara Oliveira de Almeida, hematologista, Hospital de Apoio, Brasil

[7]Uma inflamação em uma articulação que cause inchaço.
[8]Um tratamento terapêutico que inclui elevação local da temperatura nos tecidos.

Fisioterapia: O Duro Caminho para Andar

"Graças a Deus não sou inválido. Uma vez eu tive uma contratura no joelho. Andei de muletas por dois anos. Não havia fisioterapia onde eu morava em 1994. Então, em uma reunião sobre hemofilia, encontrei um outro homem que tinha hemofilia e que disse: 'Ouça, Alex, você não ficará assim. Sua perna será recuperada'. Então ele ligou para o centro de tratamento, em São Paulo, e perguntou se havia uma chance de que eu fosse até lá.

"De fevereiro a março de 1994, eu fiz fisioterapia. Fiz exercícios. Os terapeutas trabalhavam em minha perna para endireitá-la e eu gritava, mas com o passar do tempo, funcionou! Dia sim, dia não, eles faziam isso. Eles não me davam analgésicos. Nesse período, esse era o método. Em três meses, minha perna estava endireitada. Eu ia sozinho; tinha apenas 18 anos. Eu não tinha recursos financeiros. Não foi uma experiência ruim para mim; foi boa. Essa era a única forma para que eu voltasse a andar novamente". – *Alex, de 30 anos, do Brasil*

Sinovite

A sinovite ocorre em articulações, após elas terem sangrado. Lembre-se de que o sangue que preenche a articulação é irritante. Isso faz com que a membrana sinovial fique inflamada. A membrana sinovial é o revestimento interno do espaço da articulação que é preenchido com fluido, e onde o sangue se acumula durante o sangramento. Sangramentos freqüentes e repetidos fazem com que a **articulação tenha** maior probabilidade de sangrar novamente e leva ao que é conhecido como articulação alvo. A sinovite de duração longa provoca **artrite** grave.

É comum, na América Latina, vermos crianças com hemofilia que têm joelhos inchados e encurvados. Isso nem sempre é provocado por um sangramento atual. Uma articulação dolorosa e inchada, que não responde a crio, plasma, ou infusões de fator, pode não ser um sangramento de articulação, mas uma articulação com sinovite. As infusões de fator não fazem esse tipo de inchaço diminuir.

Embora as infusões de fator não aliviem a sinovite e o inchaço das articulações, a medicação (se disponível), o gelo e a compressão podem ajudar a diminuir seus efeitos. É importante descansar, colocar gelo, fazer compressão e elevar os sangramentos assim que eles ocorrem. Também é importante tentar conseguir uma infusão de fator o mais rapidamente possível. Se há sinovite, uma operação conhecida como sinovectomia pode remover a membrana sinovial inflamada e ajudar a recuperar a flexibilidade da articulação.

Eu fiz cirurgia duas vezes. Em 1986, fiz a sinovectomia. Depois disso eu não tinha flexibilidade na articulação acima de 90 graus. Em 1997, fiz mais uma cirurgia no mesmo joelho. Tinha sangramentos muito pequenos. Doía, mas não tinha sangramento. Estou melhor. – Daniel, de 28 anos, da Argentina

Sangramentos Compartimentais

O sangue preso na articulação ou em ema pequena área do corpo também pode causar um tipo diferente de preocupação. O sangramento em espaços limitados, onde podem ocorrer danos permanentes ao nervo ou músculo, é chamado de sangramento compartimentado. O sangue preso no antebraço, pulso, dedo ou pé, onde há pouco espaço para que o sangue flua ou inche, provoca pressão. A pressão interrompe a circulação nos músculos e nervos. Sem o suprimento de sangue, o tecido começa a morrer. Isso é chamado de síndrome do compartimento.

Um de meus pacientes foi um adolescente de 15 anos em uma cadeira de rodas e sem esperança de voltar a andar novamente. Ele fez a cirurgia, e agora pode andar e está trabalhando e se tornando um membro útil da sociedade. – Dra. Norma de Bosch, Diretora de Centro Nacional de Hemofilia, Venezuela

Quando o tecido começa a morrer, os músculos não funcionam mais. Os músculos podem retrair-se e permanecer rígidos ou o pé pode se tornar permanentemente flexionado, o que é conhecido como "síndrome do pé caído". O pior de tudo é que o tecido que está morrendo pode se tornar infectado, provocar gangrena, uma infecção do sangue. A gangrena pode se espalhar pelo sistema sangüíneo. Uma vez diagnosticada, torna-se necessário remover o tecido cirurgicamente. Algumas vezes o membro precisa ser amputado.

A síndrome do compartimento é muito dolorosa. Se o membro se tornar anormalmente doloroso ou se tornar latejante ou dormente, é sinal de que a circulação sangüínea está sendo interrompida por pressão do inchaço. Você deve ir ao seu médico ou ao centro de hemofilia imediatamente.

Segurança do Suprimento de Sangue

A maior parte dos países da América Latina depende de plasma e de crio para o tratamento que estanca os sangramentos. Esses tratamentos são arriscados porque o plasma e o crio sempre têm o potencial de transportar doenças **transmitidas pelo sangue**, até mesmo quando os hospitais fazem a triagem das doações de sangue.

Não há dúvida de que os concentrados de fator representam o melhor tratamento disponível. Mas, como discutido no Capítulo 8, nem todos os concentrados de fator são iguais. Alguns são feitos de sangue humano e alguns de **genes** humanos (não de sangue). Alguns são feitos em países com o maior nível de **segurança** de sangue nacional; outros produtos são feitos em países com níveis questionáveis de segurança. Nenhum concentrado de fator é garantido como 100% livre de risco viral, embora a maior parte tenha um excelente histórico de segurança. Você precisa conhecer as maiores ameaças à saúde de seu filho e que tratamentos apresentam os maiores perigos.

> *Eu soube que em um país no exterior não há política para proteger a qualidade de seu produto de sangue e que não há um bom controle de qualidade. Esse país tem alto nível de hepatite C. Nós não permitiremos esses produtos aqui. – Dr. Ernani Teixeira, hematologista, Hospital Brigadeiro, Unidade de Hemofilia, Brasil*

Os vírus transportados pelo sangue que apresentam as maiores ameaças a seu filho com hemofilia incluem:

- **hepatite B**
- **hepatite C**
- **HIV**

Hepatite

A hepatite é uma doença do fígado que pode se espalhar por meio dos produtos de sangue. Ela provoca inflamação do fígado e pode levar a lesões graves e permanentes desse órgão. Em alguns tipos de hepatite, a lesão pode ser de curta duração mas, em outros casos, pode ser de longa duração ou, até mesmo, fatal.

Antes que os concentrados inativados contra vírus estivessem disponíveis em 1985, muitas pessoas com hemofilia, que usaram concentrados, foram infectadas com algumas formas de hepatite. Como discutido no Capítulo 8, os produtos de fator derivados de plasma americanos têm um nível excepcionalmente alto de segurança contra vírus porque são tratados para exterminar os vírus transportados pelo sangue. O fator VIII recombinante é projetado geneticamente, o que significa que ele não é derivado de sangue humano e não transporta nenhum risco de hepatite.

> *"Todas as crianças com hemofilia devem ser testadas quanto à hepatite em seus check-ups anuais, quando possível."*

Todas as crianças com hemofilia devem ser testadas quanto à hepatite em seus check-ups anuais, quando possível. Nenhum produto para hemofilia, inclusive recombinantes, têm segurança comprovada de 100% quanto ao risco de transmissão de vírus. Há, pelo menos, dois tipos de hepatite transportados pelo sangue: a hepatite B e a hepatite C.

Hepatite B (HBV). Esta é uma das doenças mais difundidas do mundo. É também a mais letal do grupo da hepatite. A hepatite B é transmitida pelo contato com sangue infectado ou saliva, contato sexual com pessoa infectada ou pelo uso de drogas com agulhas contaminadas. É uma doença séria, provocada por sintomas semelhantes aos da gripe, que às vezes leva à doença crônica do fígado e, eventualmente, à morte. Embora não tenha cura, cerca de 95% das pessoas com HBV se recuperam totalmente em oito semanas. Cerca de 5% dos que se recuperam podem se tornar portadores crônicos.

A boa notícia é que os procedimentos de triagem e de inativação viral praticamente eliminaram esse vírus dos produtos de fator. Seu filho pode, também, ser vacinado e protegido. Também é uma boa idéia que as mães, pais e quaisquer outras pessoas envolvidas nos tratamentos com fator sejam vacinados. Pergunte ao seu médico sobre os reforços da vacina. Algumas crianças podem precisar de reforço contra a hepatite B cinco anos após a vacinação.

Hepatite C (HCV). O vírus da hepatite C é, geralmente, transmitido pelo contato direto com o sangue ou com produtos de sangue contaminados. Os sintomas da HCV são parecidos com os da gripe. Eles incluem febre, dor no lado direito do corpo (onde o fígado está localizado), náusea, vômito, diarréia, fadiga e dores de cabeça. A pele pode se tornar amarelada e a urina pode ficar escura. Nunca suponha que sintomas semelhantes ao da gripe, em seu filho com hemofilia, simplesmente indiquem que ele tem gripe. Vá ao seu hematologista e discuta esses sintomas (e lembre-se de que os sintomas semelhantes aos da gripe podem também resultar de sangramentos internos).

> *Eu tenho hemartrose em ambos os joelhos, em ambos os cotovelos e tenho hepatite C. Fiz quatro tratamentos com interferon e agora estou descansando e esperando. Fui diagnosticado como tendo HCV em 1995. – Jorge, de 61 anos, da Argentina*

Algumas vezes a hepatite C não apresenta nenhum sintoma durante anos, enquanto danifica lentamente o fígado. Por isso, é essencial que você faça exames em seu filho anualmente. Algumas pessoas parecem se recuperar da hepatite C por conta própria, enquanto que outras têm sintomas de deterioração e, até mesmo, desenvolvem um caso crônico de hepatite. Infelizmente, não há vacina para a hepatite C, mas há alguns tratamentos, como o feito com interferon.

HIV

O vírus da imunodeficiência humana (HIV) ataca o sistema imunológico, a parte de seu corpo que o protege contra vírus e doenças. Ele pode levar à Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (AIDS). No final dos anos 70 e durante a década de 80, dezenas de milhares de pessoas com hemofilia em todo o mundo, especialmente em países ricos, contraíram HIV em função de infusões de sangue ou de produtos de sangue. Por que os pacientes de países ricos em especial? Eles foram os que usaram mais os concentrados de fator. Naquela época, os concentrados de fator não eram tratados para matarem os vírus transportados pelo sangue.

> *Eu tenho hepatite C e HIV. Tudo muda, principalmente quando você é diagnosticado como tendo HIV. Fiquei muito revoltado quando fui diagnosticado. Fiquei até mesmo furioso porque descobri que tinha o HIV. Soube disso em 1990, quando tinha 14 anos. Meus pais sabiam, mas não me disseram. E os médicos também não me disseram. Enquanto me aplicavam uma infusão, a equipe médica abriu meus registros médicos na minha frente e lá estava, todo carimbado com HIV. Fiquei muito irritado durante dois ou três meses. Eu tive problemas na escola porque estava com o pensamento em outro lugar. – Anônimo, da Argentina*

O suprimento de sangue dos Estados Unidos foi completamente testado em março de 1987 e tratamentos de inativação viral foram aplicados a todos os concentrados. Desde então, os concentrados de fator derivados de plasma dos Estados Unidos não têm transmitido HIV. Com os produtos recombinantes agora disponíveis, praticamente não há risco de se contrair HIV. Entretanto, o HIV, juntamente com o HCV, ainda é uma ameaça na América Latina, que continua dependendo principalmente de plasma ou crio para tratamento da hemofilia.

> *Até 1995, havia 12 membros da minha família com hemofilia; agora só existem dois. Eles morreram de HIV. Só eu e um primo continuamos vivos. – Jouglas, de 30 anos, do Brasil*

As complicações médicas são uma ameaça real para a criação de uma criança com hemofilia na América Latina. Você pode estar limitado pelos cuidados com a saúde do seu país, mas sempre lidará melhor com as emergências e tomará decisões de tratamento mais inteligentes, se se informar sobre essas complicações, em vez de temê-las e evitar aprender sobre elas. Alguma vez você conversou com o seu médico sobre essas complicações? Se ainda não tiver feito isso, faça logo! Pergunte o que pode fazer em casa como pai ou mãe para assegurar que seu filho tenha mais chance de não ter complicações devido aos seus sangramentos, ou ao próprio tratamento.

> *A pior coisa é ver pacientes muito pobres com hemofilia chegarem de áreas rurais com um filho morto ou com crianças com contraturas graves que poderiam ter sido evitadas se tivessem recebido tratamento. – Dra. Margine Judith Gutiérrez Téllez, Programa de Hemofilia, Cruz Roja Nicaragüense, Nicarágua*

Complicações Médicas

Resumo

- Inibidores são anticorpos que atacam especificamente o fator VIII ou o fator IX, evitando que o sangue coagule.
- Um número estimado entre 20% e 30% das pessoas com deficiência grave do fator VIII e até 4% das que apresentam grave deficiência do fator IX, pode desenvolver inibidores.
- Um inibidor pode ser um anticorpo de baixa titulação (menos de 10 UB) ou um anticorpo de alta titulação (de 10 UB a mais de 1.000 UB).
- O inibidor de seu filho pode ter resposta alta ou baixa ao fator, dependendo de quanto o inibidor aumenta em sua reação com o fator infundido.
- Os inibidores de alta titulação e/ou alta resposta podem requerer um tratamento com agentes que desviem do inibidor, em vez, apenas, do concentrado de fator, crio ou plasma. Esses agentes podem não estar disponíveis em todos os países.
- Os sangramentos na cabeça podem ser lentos e traiçoeiros. Conheça os sintomas de um sangramento na cabeça. Se você suspeita de ferimento ou sangramento na cabeça, vá imediatamente para o CTH. Infunda o fator imediatamente.
- Sangramentos nas articulações repetidos ou não tratados aleijarão as articulações de seu filho. Consulte um fisioterapeuta. Aprenda como fazer exercícios simples para preservar o tônus muscular e a flexibilidade das articulações.
- Sangramentos compartimentais ocorrem em áreas com espaço limitado, como antebraços, pulsos, dedos e pés. Eles podem causar lesões permanentes nos músculos e nervos.
- Qualquer produto sangüíneo implica no risco de vírus transmitidos pelo sangue como hepatite A, B, C e HIV. Tratamentos com plasma e crio representam grandes riscos. Derivados de plasma e concentrados de fator recombinante implicam em riscos teóricos. Teste seu filho todos os anos quanto a doenças no sangue.

CAPÍTULO DEZESSETE

O Sistema de Saúde de Seu País

Como pai ou mãe de uma criança com hemofilia, você quer uma coisa para seu filho: a chance de uma vida normal. Isso inclui uma vida sem sangramentos debilitantes, sem invalidez e sem medo de morrer. Você quer que seu filho tenha a chance de freqüentar uma escola e ser uma pessoa produtiva na sociedade. Para ter essa chance, seu filho precisa de um tratamento rápido, eficaz e seguro para estancar sangramentos. O melhor tratamento é com **concentrado de fator**.[1]

O sistema nacional de saúde de seu país determinará em grande parte se você terá ou não acesso ao concentrado de fator e se seu filho terá uma alta qualidade de vida. Quando seu filho tem um sangramento, quais são suas opções? Você precisa viajar por horas até um banco de sangue ou hospital? Na América Latina, a maioria das famílias precisa. Você precisa usar plasma fresco congelado (PFC) ou crio? A maioria das famílias precisa. Você precisa lidar com médicos não especializados em sangramentos ou tratamentos? Muitas famílias precisam. Você pode fazer infusão de concentrados de fator no hospital ou mesmo armazená-los em casa para uso imediato? Pouquíssimas famílias podem. Você pode realmente fazer a infusão em seu filho para evitar que aconteçam sangramentos? Isso é um sonho que somente um punhado de famílias pode conseguir na América Latina.

Por que o cuidado com hemofilia é tão enormemente diferente de país para país na América Latina, e até mesmo de região para região no mesmo país? Para saber isso e para saber que tipo de cuidado você pode esperar receber, precisa conhecer o sistema de saúde do seu país. Quando souber isso, você poderá até ter a oportunidade de aprender como ajudar a melhorá-lo, a fim de dar ao seu filho a chance de uma vida normal e produtiva.

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

Níveis de Cuidados com a Saúde na América Latina

Existem diferenças marcantes quanto aos cuidados com a saúde para hemofilia entre os países da América Latina. Pense neles como níveis de atendimento e veja qual nível descreve melhor o seu país. Os cuidados com a saúde para hemofilia variam do básico ao avançado.

Nível 1: A aquisição de concentrados de fator pelo governo abrange a maioria dos pacientes registrados. Grandes centros de hemofilia estabelecidos, médicos treinados, equipes de atendimento multidisciplinar para hemofilia, **infusões** em casa permitidas, **profilaxia** usada algumas vezes, crio não usado, maior parte dos pacientes registrados, licitação nacional anual;[2] organização nacional para hemofilia ativa e madura. *Exemplos: Argentina, Brasil, Venezuela*

Nível 2: A aquisição de concentrados de fator pelo governo abrange alguns pacientes registrados. Grandes centros de hemofilia estabelecidos em algumas regiões, médicos treinados, equipes de atendimento multidisciplinar para hemofilia, infusões em casa permitidas quando possível, profilaxia usada raramente, crio usado quando necessário, muitos pacientes registrados, licitação nacional anual, organização nacional para hemofilia ativa e em crescimento. *Exemplo: México*

Nível 3: O governo não compra concentrados de fator. Um ou nenhum centro de hemofilia, médicos treinados somente nos principais centros, sem infusões em casa, sem profilaxia, PFC e crio como tratamento principal, total dependência de doações humanitárias internacionais de concentrados de fator, muitos pacientes não registrados, sem licitação nacional anual, organização nacional para hemofilia não funcional ou funcionando com dificuldades. *Exemplos: Nicarágua, República Dominicana*

Como você sabe a esta altura, o acesso aos concentrados de fator não é uma maneira única ou definitiva de receber cuidados com a saúde para hemofilia. Também há necessidade de atendimento psicológico, planejamento familiar, registro de pacientes e fisioterapia. Mas todas essas coisas são mais bem realizadas e a qualidade de vida para todos os pacientes é melhorada radicalmente com o acesso aos concentrados de fator.

[2]A licitação nacional é o processo pelo qual o governo solicita ofertas para a compra de concentrados de fator junto aos fabricantes farmacêuticos. Veja a página 253.

Por que Meu País Não Compra o Fator?

A maior parte dos governos deseja fornecer bons cuidados com a saúde para sua população. Cidadãos saudáveis criam uma força de trabalho mais forte, um país mais forte e menos escoamento do dinheiro do governo. Mas os cuidados com a saúde podem ser caros. O governo do seu país, como uma empresa ou como uma família, possui um orçamento, um valor fixo anual de dinheiro para administrar. Ele não pode gastar mais dinheiro que seu orçamento permite.

O Ministério da Saúde é a área do governo responsável pelas políticas e gastos com cuidados com a saúde do país. O Ministério da Saúde deseja fornecer algum nível de tratamento para hemofilia, mas a um custo mínimo, a fim de ajudar o maior número de pessoas possível. É por isso que tantos governos latino-americanos usam PFC e crio, que são tipicamente mais baratos do que concentrados de fator, apesar de não tão eficazes ou seguros.

"Quando pacientes, médicos e a organização de hemofilia nacional estão unidos, eles têm o poder de persuadir o governo a investir em concentrados de fator e, desta forma, investir nos pacientes para o bem do futuro do país."

Os países em desenvolvimento enfrentam muitos problemas de saúde. Febre tifóide, malária e cólera afetam diversas regiões no país; doenças infantis como diarréia e desnutrição precisam ser combatidas. Os hospitais precisam de equipamentos e funcionários. Às vezes os governos acham difícil justificar a compra de concentrado de fator, que relativamente custa muito dinheiro por pessoa, quando o mesmo dinheiro pode ser usado para tratar as doenças de tantos outros cidadãos.

Mas o que esses governos não compreendem é o benefício de longo prazo do concentrado de fator como tratamento. Os concentrados de fator estão prontamente disponíveis para compra; eles representam um tratamento conhecido e eficaz. Quando usados imediatamente, eles podem reduzir dores e inchaços, além de evitar invalidez e morte. Acima de tudo, eles evitam a propagação de doenças contagiosas e mortais como a **hepatite C e** o **HIV**. Os concentrados de fator são um investimento: o dinheiro gasto hoje para ajudar as crianças com hemofilia da nação as manterá saudáveis, nas escolas e instruídas. Elas se tornarão membros produtivos da sociedade. Esse investimento evita, mais tarde, gastos hospitalares com tratamento de hepatite C, HIV, reabilitação, amputação e cirurgias. Ele reduz o número de cidadãos dependentes da caridade e vivendo na pobreza. Reduz a propagação de doenças infecciosas.

Existem diversos países na América Latina que no momento não compram concentrados de fator. Muitos de seus cidadãos não recebem cuidado algum. Em comparação, somente uns poucos países alcançaram os cuidados no Nível 1. Na verdade, Argentina e Brasil consumiram aproximadamente 70% do concentrado de fator usado na América Latina.[3] Não é surpresa saber que os grupos de pacientes – as organizações nacionais de hemofilia – nestes países também são muito ativas, unidas e trabalham em estreita cooperação com médicos e funcionários do governo. Esses países aprenderam o segredo para o sucesso nos cuidados da hemofilia. Quando pacientes, médicos e a organização nacional de hemofilia estão unidos, eles têm o poder de persuadir o governo a investir em concentrados de fator e, dessa forma, investir nos pacientes para o bem do futuro do país.

[3]Fonte: Fundación de la Hemofilia de Argentina (Fundação da Hemofilia da Argentina), 2003.

Países do Nível 3: O que Vocês Podem Fazer Como Pais ou Pacientes

- Registrar-se em sua organização nacional de hemofilia.
- Perguntar à sua organização de hemofilia como você pode ajudar.
- Aprender tudo o que puder sobre hemofilia.
- Não ficar dependente ou submisso.
- Não partir do pressuposto de que nada vai mudar nunca.
- Encontrar-se com outros pais interessados.
- Como pais interessados, vocês têm força; perseverem!

Países do Nível 1 e 2: Como os Concentrados São Adquiridos

Se você vive em um país do Nível 1 ou 2, então o concentrado de fator é adquirido anualmente pelo Ministério da Saúde do governo em um processo conhecido como licitação nacional. Uma vez por ano, o Ministério da Saúde pede a todos os fabricantes farmacêuticos de **concentrado** de fator que apresentem seu menor preço por unidade de concentrado de fator. Estes são apresentados ou "licitados" em segredo para o governo. O Ministério da Saúde compara produtos e preços e então escolhe o concentrado de menor custo que satisfaça seu padrão de qualidade. Uma das maiores licitações do mundo acontece no Brasil, para aproximadamente 180 milhões de unidades.

Se o Ministério da Saúde decide realizar uma licitação, ele seleciona os produtos para compra, com base nas recomendações de um comitê médico. O comitê examina a comunidade com hemofilia, inclusive o número de pacientes com deficiência do **fator VIII** e do **fator IX** e pacientes com a **Doença de von Willebrand**. Então ele determina quais produtos atendem melhor às necessidades dos pacientes e a que preço. O Ministério da Saúde pode "segmentar" a licitação. Em outras palavras, ele pode adquirir um milhão de unidades de fator VIII de uma empresa e um milhão de unidades de fator IX de uma segunda empresa.

> *Há apenas seis anos, somente 271 pacientes com hemofilia receberam 4.000 unidades por paciente por ano. Atualmente, 2.077 pacientes recebem 27.000 unidades por paciente por ano. Temos um registro com 95% dos pacientes localizados e diagnosticados. Temos sete filiais, que fornecem tratamento aos pacientes em todo o país, evitando que viajem a Caracas para receber tratamento e cuidados adequados. – Antonia de Garrido, Presidente, Asociación Venezolana para la Hemofilia, Venezuela*

O governo pode determinar uma quantidade total de concentrado a ser adquirida com base em um sistema a alocação. Por exemplo, o Ministério da Saúde pode decidir adquirir somente 10.000 Unidades Internacionais (UIs) de **fator** por paciente. Por exemplo, em um país com uma população conhecida de 150 pessoas com deficiência de fator VIII, o governo compraria 1,5 milhão de UIs de concentrado de fator VIII. Alocações são usadas no Brasil e na Venezuela.

Os países em desenvolvimento geralmente reduzem a dose a fim de manter pequenos suprimentos de fator e reduzir os custos. Por causa disso, o Ministério da Saúde pode favorecer os fabricantes que fornecem o produto em tamanhos para **testes**, como tamanhos pediátricos. Como pais, vocês geralmente não podem escolher a marca do fator que desejam e, com as licitações, o nome da marca do produto varia a cada ano conforme a disponibilidade. Um ano você pode receber concentrado de fator VIII de um fabricante e no ano seguinte um concentrado diferente de outro fabricante.

Países de Nível 1 e 2: Como o Fator é Distribuído

Depois que o Ministério da Saúde compra o fator, ele precisa distribuí-lo aos pacientes e famílias. Isso pode ser feito de várias maneiras. Geralmente, ele é distribuído para uma instalação médica central de onde é enviado para diferentes hospitais, com base no número de pacientes registrados. No Brasil, o governo federal, por meio do Ministério da Saúde, compra o concentrado de fator e o envia para a capital, Brasília. Ele é então distribuído aos hospitais que pertencem à HEMORREDE, uma rede governamental de bancos de sangue que possui centros de hemofilia. Se você for a esses hospitais, terá acesso gratuito a tratamento médico e concentrados de fator.

No Brasil, toda pessoa com hemofilia, rica ou pobre, tem alocação garantida de 30.000 unidades de concentrado de fator a cada ano. Isso vale se você for um recém-nascido ou um homem adulto. É claro que nem todos usam ou precisam das suas 30.000 e alguns precisam de mais de 30.000. Depende dos médicos decidir quanto fator um paciente recebe de fato. Mas o governo compra essa quantidade total anual, de acordo com essa alocação.

A Argentina e o México têm um sistema de previdência social que paga pelo fator. Na Argentina, 60% das pessoas com hemofilia são cobertas pela previdência. Se você estiver empregado, seu empregador cobrirá seu concentrado de fator pelo sistema de previdência do país. Agora você pode ver a importância de seu filho com hemofilia ter uma boa educação; suas chances de obter concentrados de fator são melhores com um negócio ou carreira profissional. As política de previdência da Argentina são diferentes de acordo com o sindicato ao qual a pessoa pertence. Existem sindicatos do comércio e sindicatos varejistas. No México, o Instituto Mexicano de Seguridad Social (IMSS; Instituto Mexicano de Previdência Social) fornece concentrados de fator.

Apesar da previdência pagar pelos concentrados e cuidados, os cuidados não são padronizados. O nível de seus cuidados depende do sindicato ao qual você pertence e das políticas desse sindicato. Por exemplo, os melhores cuidados para hemofilia da Argentina vêm da Fundación de la Hemofilia (FH; Fundação da Hemofilia Argentina), que fornece **cuidados abrangentes** para hemofilia, como também concentrados de fator. Mas nem todos os sindicatos permitem os cuidados da FH.

> *Sob o OSECAC Unión Mercantil (União do Comércio) não podemos ir à FH. Estamos realmente tristes com isso. O OSECAC recentemente nos encaminhou a uma clínica particular para obter cuidados. Mas essa clínica está começando agora a montar uma equipe de hemofilia. Não nos sentimos respeitados pela previdência; eles nos tratam como um número. Eles não entendem de hemofilia. Não acreditam nas quantidades de medicação que pedimos. A previdência nos dá oito frascos por mês. A cada 20 dias temos que conseguir uma receita. Eles requerem um histórico clínico da criança a cada três meses. E querem meu salário para garantir que estou trabalhando! – Eduardo e Iris, da Argentina*

Apesar dos concentrados de fator serem cobertos pela previdência, muitas famílias ainda precisam lutar por uma cobertura e tratamento corretos. Se uma família não for instruída sobre o tratamento para hemofilia, ela pode receber cuidados abaixo do padrão. Lembre-se de que aqueles que pagam pelo fator de seu filho querem economia e burocracia, talvez com esperança de que você desista (que é uma maneira que eles têm de economizar).

> *A previdência paga e entrega o fator em nossa casa. Às vezes há muita burocracia. Você precisa aborrecê-los por telefone, exigir tratamento. – Paola, da Argentina*

A previdência nos envia o fator recombinante, mas conseguir uma receita é um grande problema. Eu vou à FH, e então o doutor o receita; depois eu vou para Plata City onde o IOMA, meu sindicato, tem sede. Só depois de seis ou sete horas consigo a autorização. Uma vez por mês eu tenho que passar por esse processo. Agora, como associação, estamos tentando resolver essa burocracia. – Patricia, da Argentina

A licitação nacional geralmente determina quais produtos de fator estão disponíveis. A previdência paga pelos produtos. A maioria dos pais tem pouco a dizer sobre quais produtos seus filhos recebem. Algumas vezes, alguns pais ou pacientes desejam obter um determinado concentrado de fator de um determinado fabricante. Devido à maioria dos pais e pacientes não ter recursos para pagar o custo do fator real diretamente de seu salário, eles precisam lutar muito e às vezes tomar medidas legais para convencer o sistema de previdência ou o agente de seguro a pagar por ele.

Porque a nossa previdência social fornece o fator, não temos que pagar por ele. Eles deduzem mensalmente do meu salário, como minha contribuição para a previdência social. No início, estávamos recebendo concentrados de alta pureza. Mais tarde, conseguimos obter uma receita para um produto recombinante, depois de termos que processar o sistema por eles terem se recusado a fornecê-lo. Pedro agora está recebendo concentrados de recombinante sem problemas. – María, da Argentina

Famílias Negligenciadas pelo Sistema

E as famílias que não têm cobertura da previdência? Como elas têm acesso ao concentrado de fator? Em países do Nível 1 e 2, muitas famílias são negligenciadas pelo sistema. Elas perdem seus empregos e sua cobertura pela previdência, ou são pobres ou não podem se empregar.

Quando posso trazer meu filho ao hospital, eles fazem uma infusão de crio. Eu não pertenço à previdência social. Eu não posso obter o fator. – Francisca, do México

Felizmente, em muitos casos, eles ainda podem obter o fator. A FH fornece fator para todos os pacientes necessitados. Em alguns casos, ela compra fator de laboratórios farmacêuticos ou recebe doações da Federación Mundial de Hemofilia (FMH; Federação Mundial de Hemofilia), de outros países desenvolvidos e dos próprios laboratórios farmacêuticos. Entretanto, a Argentina fornece cuidados muito avançados. Em países do Nível 2 como o México, os cuidados com hemofilia são inconsistentes. Há pacientes em crio, pacientes em profilaxia e pacientes que talvez nunca recebam nenhum fator.

> *"A coisa mais importante que os pais podem fazer é registrar-se na organização de hemofilia nacional, que pode ajudá-los a conseguir o produto de que precisam..."*

Um grupo que pode não ser tratado pelo sistema de hemofilia é o povo indígena latino-americano. No México, Juan Carlos Flores López, um homem com hemofilia, fundou sua própria organização de hemofilia, a Hemofilia XXI, A.C., para ajudar. "Nós na Siglo XXI temos registro de aproximadamente 700 pacientes com hemofilia não registrados no IMSS", informou. "Somos a única associação do México que ajuda especificamente pessoas de origem indígena com hemofilia, principalmente na zona central do nosso país, no Estado de Veracruz. Agora mesmo, cada paciente recebe aproximadamente 25.000 UI de concentrado de fator por ano". A Hemofilia XXI conseguiu negociar com o governo regional para garantir concentrado de fator para pessoas com hemofilia fora do sistema de previdência.

Nosso seguro de saúde não nos dava fator, então apelamos ao público pelo rádio. Uma senhora nos contatou, também mãe de uma criança com hemofilia, e nos deu concentrados anonimamente. Anos mais tarde encontramos algumas senhoras em uma reunião. Enquanto contávamos essa estória desesperadora, começamos a chorar; contei às senhoras como consegui o primeiro fator. Uma senhora olhou para mim, sorriu e disse, "Fui eu". – Ana, da Argentina

A coisa mais importante que os pais podem fazer é registrar-se na organização nacional de hemofilia, que pode ajudá-los a obter o produto de que precisam, especialmente se forem uma das famílias negligenciadas.

O Papel da Organização Nacional de Hemofilia

A luta para conseguir melhores cuidados para seu filho é uma batalha difícil. Você precisa do suporte e competência de sua organização nacional de hemofilia. Felizmente, a maioria dos países na América Latina possui uma organização nacional de hemofilia. Elas são geralmente um grupo de pacientes e pessoal médico dedicados que querem estabelecer, manter e aprimorar os cuidados para a hemofilia em seu país. Cada organização nacional de hemofilia é diferente. Algumas são bem estabelecidas, maduras e centralizadas, com altos níveis de registros de pacientes, que fornecem cuidados para todos os que têm hemofilia. Outras são descentralizadas e oferecem níveis variáveis de cuidados pelo país. Outras ainda estão engatinhando com pouco progresso, sem liderança e com poucos recursos para oferecer aos pacientes.

Os pacientes acreditam que o papel principal de uma organização de hemofilia é ajudá-los a obter concentrados. O papel secundário é fornecer informações e atividades sociais. Ficamos surpresos com a falta de informação que a maioria dos pacientes com hemofilia têm quanto a seu distúrbio. – María Andrea Robert, Fundación de la Hemofilia, Filial Córdoba (Fundação da Hemofilia, Filial Córdoba), Argentina

A organização de hemofilia é onde você pode aprender como obter concentrados de fator e expressar suas necessidades e preocupações. Mas realmente planeje participar do processo! Em todas as nossas entrevistas com organizações nacionais e regionais de hemofilia na América Latina, o obstáculo mais comum para o sucesso é a falta de participação dos pacientes. "A tendência é vir, pegar o fator e depois ir embora", disse um diretor executivo. Alguns membros apontam uma cultura de resignação na América Latina, na qual alguns pacientes tendem a deixar que outros lutem por eles. Outros relatam que quando as coisas vão bem, os pacientes não se envolvem. É vital para os cuidados com seu filho e para o futuro dos cuidados com a hemofilia em seu país, tornar-se ativo e envolvido.

> *"A organização de hemofilia é onde você pode aprender como obter concentrados de fator e expressar suas necessidades e preocupações. Mas planeje participar do processo!"*

Francisco Javier Herrada Silva, da Hemos de Puebla, no México, relata que um de seus maiores problemas como diretor é a falta de motivação dos pacientes com hemofilia em interessar-se pelo seu distúrbio para melhorar suas vidas. Fica difícil lutar por melhores cuidados quando os próprios pacientes não têm vontade de lutar!

Sua organização nacional de hemofilia é responsável pelo registro de todos os pacientes com hemofilia, pelo levantamento de fundos e pelo trabalho com os médicos, a fim de assegurar que os cuidados com a hemofilia estejam sendo seguidos adequadamente. Ela também é responsável por ajudar a encontrar fontes de doações de fator, criar materiais instrutivos para os pais e despertar a consciência pública sobre a hemofilia. Sua função mais importante é fazer lobby com o governo para obter concentrados de fator. Isso consome uma enorme quantidade de tempo e competência.

A responsabilidade principal da Federação Brasileira de Hemofilia (FBH) é trabalhar junto aos órgãos governamentais de saúde, para que se empenhem em implementar programas de saúde, a fim de garantir tratamento e qualidade de vida para esses pacientes no país inteiro. Acredito que como país latino-americano em desenvolvimento, o Brasil pode sentir orgulho do tratamento que oferece aos seus cidadãos com hemofilia, principalmente quando comparado a outros países da América Latina. Todavia, quando avaliamos nossas metas e realizações, sabemos que ainda há muito a ser feito. – Maria Cecília Magalhães Pinto, Presidente, CHESP (Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo), Brasil

Não é por coincidência que os países com as organizações nacionais de hemofilia mais fortes, organizadas, unificadas e verbais são os que possuem melhores cuidados. Esses são os países do Nível 1 e alguns do Nível 2. Eles encontraram o caminho para definir suas metas, priorizar suas necessidades e trabalhar de forma consistente com o sistema de saúde, médicos, hospitais e governo para alcançar o sucesso. Como pais, uma de suas primeiras atitudes será registrar-se em sua organização nacional e descobrir o que eles têm a oferecer a vocês. Você também pode perguntar o que você pode oferecer a eles.

Países do Nível 3: O Que Você Pode Fazer

O que você pode fazer como pai ou mãe se não tiver acesso ao fator? Talvez seu país não faça licitações e as doações humanitárias sejam escassas. Talvez sua organização nacional seja ineficaz e desorganizada. Seu médico e equipe médica estão sobrecarregados e exaustos. As pessoas das quais você depende não parecem ajudá-lo. Como seu filho pode receber os cuidados de que ele precisa?

> *"Obtenha todas as informações que você puder sobre hemofilia. Saiba como usar as primeiras defesas da hemofilia: gelo, descanso, compressão, elevação."*

Primeiro, *registre-se em sua organização nacional de hemofilia.* Participe de todas as reuniões e apresente-se às pessoas-chave. Descubra quais são seus objetivos para o ano. Pergunte como você pode ajudar.

Segundo, *obtenha todas as informações que puder sobre hemofilia.* Saiba como usar os primeiros socorros da hemofilia: gelo, repouso, compressão e elevação. Saiba como obter os melhores cuidados nos hospitais. Leia novamente os capítulos deste livro para guiá-lo. Conheça os sintomas de sangramentos.

Terceiro, *seja uma parte ativa do processo!* Seus médicos podem estar sobrecarregados pelas necessidades urgentes de todos os seus pacientes; sua organização de hemofilia pode estar enfrentando dificuldades. Se você esperar pela ajuda dos outros, poderá esperar por muito tempo. Na verdade, você pode nunca obter ajuda. Muitos médicos, pais e organizações latino-americanas de hemofilia admitem que existe uma forte cultura de dependência na América Latina, de esperar que alguém faça alguma coisa ou tome uma atitude. Decida que você será a pessoa que tomará uma atitude!

> *Muitos pais vêm à Fundação somente quando há um problema. Em dezembro de 2001, com a crise econômica, os cuidados com a saúde sofreram muito. A Fundação quase fechou; ela não conseguia mais comprar concentrados. Um grupo de pais se reuniu e protestou contra o governo. Alguns se acorrentaram aos portões da Fundação. Repórteres de TV, rádio e jornais apareceram. Algumas garantias foram obtidas. Nossa Fundação conseguiu manter-se em funcionamento. Mas estranhamente, temos cerca de 2.000 pessoas registradas com hemofilia e, ainda assim, não conseguimos nem 100 para vir fazer um protesto. – Daniel, de 28 anos, da Argentina*

Quarto, *não aceite que, por seu país ser pobre, nada vai mudar*. É verdade que alguns dos países mais pobres do mundo, como a Nicarágua, não compram o fator. Mas um país se destaca na América Latina por suas realizações. Honduras, classificado como um dos países mais pobres do hemisfério ocidental, compra o fator. Como um país que luta contra o desemprego, doenças, infra-estrutura deficiente e desastres naturais freqüentes pode comprar o fator?

A resposta é simples. María del Carmen, mãe de uma criança com hemofilia, interessou-se suficientemente para se recusar a aceitar o sistema da forma que estava. Ela manteve todos esperançosos e criou uma organização nacional de hemofilia que trabalha de forma otimista e civilmente com os médicos e o governo. María perseverou. Ela acredita que o sucesso significa nunca desistir do sonho de melhores cuidados para seu filho e para todas as crianças com hemofilia.

Quinto, *reúna-se com outras famílias*. Converse com eles e pergunte quais são suas preocupações. Encontre uma maneira de se reunirem periodicamente para manter viva a discussão sobre melhores cuidados. As maiores chances podem ocorrer quando alguns pais se reúnem e tomam uma atitude. Mas saiba que as famílias podem querer se tornar dependentes de você. Tente encontrar as pessoas que queiram tomar uma atitude e se comprometer. Mantenha a motivação em um nível elevado porque a mudança pode levar muito tempo.

> *Cerca de 87 famílias trabalhadoras com hemofilia em Buenos Aires apresentaram um projeto jurídico para que a cidade ajudasse todos os pacientes de Buenos Aires que não pudessem contar com a previdência. E conseguimos! A cidade aprovou a lei. A FH agora recebe um subsídio mensal para pacientes pobres. Além disso, apresentamos outro projeto, que também foi aprovado, para que pudéssemos fazer uma doação de 200.000 pesos à FH exclusivamente para essas 40 pessoas. – Patricia Ochoa, mãe e fundadora da Asociación Argentina de Familiares y Pacientes con Hemofilia (Associação Argentina de Familiares e Pacientes com Hemofilia), Argentina*

Em conclusão, *saiba que você, como pai ou mãe, tem poder*. De fato, o único motivo de existirem os cuidados com hemofilia em qualquer lugar da América Latina é a ação e o envolvimento de pais e pacientes dedicados e preocupados que nunca desistiram.

> *Infelizmente, aqui existe a cultura da resignação. Eu penso que é por medo; é mais fácil se contentar com o pouco que você tem, porque você teme perder isso! Ainda assim, quando os pais se unem, eles ficam mais fortes e conseguem melhor tratamento. Antes não havia fator disponível em Mato Grosso, mas os pais e médicos se organizaram. Após a Associação ser formada, eles ganharam o direito ao fator. Eu penso que no momento que as pessoas se reúnem, elas começam a questionar e a se unir. Quando você fala por se mesmo, está só; quando fala como parte de um grupo, representa muitos. Os pais, como um grupo, têm poder. – Maria Moraes Paula Aymoré, Presidente, Associação dos Hemofílicos do Mato Grosso do Sul, Brasil*

O Sistema de Saúde de Seu País

Resumo

- O tratamento mais eficaz é com concentrado de fator.
- O sistema nacional de saúde do seu país determinará se você terá ou não acesso ao concentrado de fator.
- Existem diferenças marcantes quanto aos cuidados com a saúde para hemofilia entre os países da América Latina.
- O Ministério da Saúde é a área do governo responsável pelas políticas e gastos com saúde do país.
- Os concentrados de fator são um investimento: o dinheiro gasto hoje manterá as crianças saudáveis quando adultas.
- O Ministério da Saúde de seu governo adquire o concentrado de fator anualmente em um processo conhecido como licitação nacional.
- Algumas pessoas com hemofilia não recebem cuidados, mas grupos especiais de pacientes podem existir para ajudá-los.
- Você precisa do apoio da sua organização nacional de hemofilia. Registre-se junto a eles.
- Como pai ou paciente, você tem poder. Use-o!

CAPÍTULO DEZOITO

Adolescentes: Preparando seu Filho para a Idade Adulta

A adolescência é um período de grandes mudanças e oportunidades. Seu filho está na estrada para a idade adulta, mas pode ser uma estrada tortuosa. E é mais desafiador quando seu adolescente tem hemofilia. Talvez você tenha preparado seu filho ajudando-o a aprender sobre seus pontos fortes e suas limitações, deixando-o ser parte do processo de tomada de decisões relativas a seus sangramentos e incentivando-o a tentar atividades físicas diferentes. Ainda assim, apesar de todas as suas preparações, a adolescência pode criar mudanças tão drásticas em seu filho que você pode se perguntar se esse é o mesmo filho que você instruiu tão cuidadosamente.

> *Preocupo-me com o Rafael à medida que ele cresce e quer ser independente. – Edinoran, mãe do Rafael, de 12 anos, do Brasil*

A adolescência é chamada de período de transição. Seu filho está se transformando em um jovem adulto. Apesar de cada filho ser diferente, os adolescentes com hemofilia, como todos os adolescentes, exibem algumas atitudes e comportamentos comuns. Acima de tudo, seu adolescente deseja ser independente. Sensibilidade com a necessidade dele por independência pode ajudar a lidar com os anos da adolescência mais pacificamente e pode ajudar o seu adolescente a crescer e amadurecer. Seu principal desafio é ajudá-lo a aprender a ser independente sem passar por riscos físicos desnecessários.

Mudanças Biológicas

A adolescência é um período de mudanças físicas, químicas e biológicas dramáticas. Seu filho cresce na altura, pêlos crescem em seu rosto e ele fala com uma voz mais profunda. Isso ocorre por causa dos níveis elevados do hormônio masculino testosterona, que aumentam em até 800% na adolescência! Este hormônio pode também aumentar a agressão, a energia, o crescimento dos músculos – e o interesse pelas garotas. Todas as intensas mudanças hormonais causam estresse e revolta na mente e no sistema nervoso do seu filho, fazendo com que ele se sinta mal-humorado, defensivo, deprimido, retraído ou argumentativo.

> *Às vezes me sinto diferente e outras vezes não. Jogo futebol, mas a hemofilia me limita muito. Meu sonho é ser um jogador de futebol profissional, mas não posso. Sinto raiva às vezes. Costumava chorar muito por causa disso. – Rafael, de 12 anos, do Brasil*

Além das **infusões**[1] de **fator** ou **plasma**, seu filho estará recebendo "infusões" contínuas de testosterona e muito do seu comportamento refletirá isso. Seu trabalho como pai ou mãe será ajudá-lo a aprender como controlar suas emoções e seus comportamentos.

Independência, Privacidade e Sigilo

As necessidades de um adolescente também mudam drasticamente. Sua necessidade emocional primária é a independência, um objetivo que ele tem perseguido desde que aprendeu a ficar em pé.

> *A melhor coisa sobre os pais são os conselhos que eles dão para você, mas existem momentos nos quais não quero que me digam o que fazer. Não gosto de ser impedido de fazer o que quero, como por exemplo quando me dizem "não saia sozinho". – Rubens, de 18 anos, da Argentina*

Para alcançar a independência, um adolescente pode querer se "separar" de seus pais e de sua família. Para se separar emocionalmente, ele pode querer se separar fisicamente. Ele pode querer ficar mais em seu quarto. A porta de seu quarto pode ficar fechada, até trancada. Ele pode ficar fora de casa com mais freqüência, preferindo ficar com amigos em vez da família. Fazendo isso ele cria uma "zona protegida" onde pode relaxar, experimentar e proteger seu desenvolvimento pessoal sem desafios ou críticas. Respeitar a privacidade dele é difícil quando você

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

> *"A preocupação com a auto-imagem atinge seu ápice durante a adolescência."*

sente que ele ainda não é maduro o suficiente para tomar decisões médicas corretas e quando você passou tanto tempo da infância dele invadindo sua privacidade para prevenir sangramentos e complicações.

Como pai ou mãe, relaxe um pouco e dê espaço a ele. Conte a ele suas expectativas, mas reconheça suas necessidades. Comprometa-se um pouco. Por exemplo, talvez ele não precise contar a você sobre cada dor, mas precisa contar quando precisa de fator ou de uma ida ao hospital. Estimule-o a tomar suas próprias decisões e a aceitar a responsabilidade pessoal. Isso fará de cada decisão menos um conflito pessoal entre ele e você e mais uma escolha.

A Auto-Imagem do Seu Adolescente

A preocupação com a auto-imagem atinge seu ápice durante a adolescência. É um período de auto-avaliação e autocrítica intensas. Mesmo jovens adultos sem problemas médicos e nenhuma incapacidade, que se encaixam no padrão físico aceitável, podem, ainda assim, ser hipercríticos com seus corpos e habilidades. Seu adolescente com hemofilia pode de repente encontrar muita coisa em si mesmo de que ele não gosta. Muitos adolescentes com hemofilia na América Latina sofrem deformidades de articulações, especialmente em países onde o fator não está disponível imediatamente. Isso pode limitar suas habilidades de dirigir ou andar de bicicleta, ir à escola, ter um emprego e ser independente. Isso é um golpe duro em sua auto-imagem masculina.

> *Uma vez tivemos uma consulta com uma psicóloga e ela disse que vocês não são hemofílicos, vocês são homens que tem hemofilia. E isso me marcou para o resto da vida; naquela frase entendi como me identificar como uma pessoa, não uma doença. – Felix, de 21 anos, da Argentina*

A **auto-estima** e os sentimentos de ser diferente podem ser agravados pelas notícias devastadoras que seu filho contraiu **hepatite C** ou **HIV** por meio dos tratamentos com plasma.

Nosso mais velho continua a se ajustar. Ele tem uma grande tendência à depressão. O problema é agravado por um inibidor, que apareceu quando ele tinha mais ou menos quatro anos e um exame positivo de HCV. Ele está indo a um psicólogo no banco de sangue. –G., mãe de um filho de 16 anos e de um de 8, do México

Em casos tão graves, a família deve receber aconselhamento, se for possível. A saúde mental do adolescente precisa de cuidado, tanto quanto sua saúde física. O centro ou a fundação de hemofilia pode recomendar alguém para conversar. Alguns adolescentes cujas famílias são saudáveis e que receberam orientações sólidas de seus pais e membros da família passam por esses anos de crises com uma atitude positiva e otimismo.

Sempre digo às famílias: vocês não estão criando uma pessoa com defeito, vocês estão criando um homem. Ele pensa, ele ama, ele chora. Precisa ser respeitado como um homem, um cidadão, nunca como um doente. Meu pai sempre me disse, em cada problema, existe uma oportunidade. Hemofilia é hemofilia, use-a para se desenvolver. Ele dizia: "Posso dar uma opinião, mas não posso decidir por você". – Dr. Jouglas Bezerra, Jr., ex-Presidente da Federação Brasileira de Hemofilia, Brasil

Não Sou Diferente

Adolescentes freqüentemente querem se adequar e ser como seus colegas, mas a hemofilia enfatiza excessivamente as diferenças. Seu filho não pode jogar rúgbi ou futebol. Ele pode precisar ir ao hospital com freqüência. É duro para ele estar tão dolorosamente consciente de suas diferenças.

Muitas vezes socialmente, queremos passar desapercebidos, não ficar em evidência. Não queremos tratamento especial. – Elio, de 25 anos, da Argentina

Fazer amizades ou namorar é difícil. A hemofilia é uma "imperfeição" na identidade dele. Torna-o diferente e adolescentes não toleram bem as diferenças! Espere que seu filho possa querer esconder a hemofilia de seus colegas.

Meus melhores amigos sabem que eu tenho hemofilia e me tratam igual aos outros. Às vezes fico sem graça quando minha mãe fala com eles sobre hemofilia. Faz me sentir diferente. – Alejandro, de 15 anos, da Venezuela

Às vezes, apesar de raro, um adolescente pode ser crítico até com seus pais: Você "deu" hemofilia para ele, então a culpa é sua de ele ser tão infeliz!

Um paciente de 12 anos costumava culpar sua mãe. Ele disse: "Se você não fosse minha mãe, eu não seria o paciente!". Nós médicos podemos nos encontrar com os adolescentes sem suas mães estarem presentes e falar sobre a ciência da hemofilia. Às vezes ajuda os adolescentes a aceitar a hemofilia quando a explicamos cientificamente. – Dra. Jussara Oliveira de Almeida, hematologista coordenadora do Hospital de Apoio, Brasil.

Ter sentimentos negativos com relação à hemofilia pode ser perigoso. Se um adolescente nega ter hemofilia e tenta ser como seus colegas em todas as atividades, ele pode ignorar riscos graves. Alguns adolescentes escondem a hemofilia com sucesso e são capazes de fazer a infusão discretamente ou conseguir tratamento quando precisam, de forma que ninguém nunca fique sabendo. Mas negação séria pode levar à negligência: um adolescente que ignora sangramentos ou que não procura tratamento. Isso pode levar à deformidade física permanente.

Como pai ou mãe podemos começar a criar mais aceitação da hemofilia quando nossos filhos são mais novos. Podemos buscar um equilíbrio entre não esconder a hemofilia, mas não torná-la parte de sua identidade. Desde de pequeno, deixe seu filho começar a decidir quando e para quem contar. Ajude-o a ver que as diferenças são o que nos tornam únicos e especiais. Desde o início, mostre a seu filho que as diferenças de todos devem ser respeitadas, toleradas e apreciadas.

O Adolescente Invencível

Com o primeiro gosto de liberdade e independência e a aproximação da idade adulta, todos os adolescentes sentem que são invencíveis, que nada pode feri-los. Eles às vezes se esquecem de que, com a independência, vem a responsabilidade. São tentados a assumir riscos e, às vezes, simplesmente esquecem que os riscos existem!

Temos que orientá-lo porque é difícil apenas deixá-lo ir. Ele está passando pelo espírito da adolescência, com amigos que falam sobre se apaixonar e ainda existe a violência das ruas, então estamos preocupados. Tenho que aprender a deixá-lo ir. – Celson, pai do Rafael, de 12 anos, do Brasil

É comum para os adolescentes nessa idade começar a negar que têm um sangramento. Alguns dizem até que sua hemofilia desapareceu! Eles estão procurando independência e senso de controle sobre suas vidas. Negar a hemofilia é uma crença que atende ambas as necessidades. Também contribui com a impressão deles de que são indestrutíveis. Meu filho de 15 anos ignorava sangramentos óbvios, mesmo quando estava mancando, dizendo-me que não tinha um sangramento e que não precisava de fator. Na verdade, ele uma vez me disse que achava que sua hemofilia estava curada!

O perigo da negação e do sentimento de invencibilidade tem dois lados: primeiro, um adolescente pode ser encorajado a tentar um comportamento mais arriscado, pensando que nada acontecerá a ele. Segundo, ele pode sofrer mais ou piores danos às articulações a longo prazo por não tratar os sangramentos imediatamente. Como pai ou mãe, lutamos para convencê-los a nos contar quando têm um sangramento para tratá-lo imediatamente, mesmo que seja só com gelo no início! Às vezes, os adolescentes têm que aprender da forma mais dura, pela dor, correndo o risco de lesão. Mais cedo ou mais tarde, eles superarão essa crença de invencibilidade.

Namoradas

É normal para os garotos começar a namorar na adolescência. Para alguns adolescentes, não é problema contar para uma garota que eles têm hemofilia e manter a auto-estima alta. Outros adolescentes têm medo da rejeição se revelarem sua hemofilia.

Conte para sua namorada sobre sua hemofilia na hora certa e bem gentilmente. Ela tem que entender que hemofilia é simplesmente outro aspecto do nosso ser. Eu tenho uma namorada. Gosto de ser independente apesar de às vezes ser um peso ter que lidar com tudo sozinho. – Felix, de 21 anos, da Argentina

Penso que é mais difícil conseguir uma namorada quando você tem hemofilia. Pensam que somos um problema; quando vêem que temos um problema podem nos dizer para sairmos de suas vidas. Talvez pensem que teríamos filhos com esse problema. – Josivaldo, de 15 anos, do Brasil

Em países onde a hemofilia é menos conhecida do público e menos compreendida, existem muitos medos de contágio ou de contrair outras doenças, como HIV. A hemofilia pode ser assustadora para muitas pessoas. Às vezes garotos adolescentes não são rejeitados pela garota, mas por sua família. Educação é a resposta para superar isso.

Eu tinha que sair escondido com a minha namorada. Ela terminou comigo porque seus pais nos descobriram e eles sabiam que eu tinha hemofilia. Uma vizinha colocou minhocas na cabeça deles sobre isso. Disseram a ela que ela iria pegar e que, no final, todos eles teriam hemofilia. Expliquei a eles o que era realmente a hemofilia. Sua família não gostava de mim; tinham medo de mim. Decidimos nos casar a despeito de tudo e pouco a pouco eles me aceitaram. Eles sabem agora que minha esposa não pegou a doença e finalmente estão me tratando bem. – Germán, de 22 anos, da Nicarágua

E às vezes, infelizmente, o tratamento da hemofilia pode causar hepatite C e HIV, especialmente nos adolescentes que usam plasma ou **crio**. A hepatite C e o HIV são transmissíveis pelo sexo. É aqui onde a independência deve proceder com responsabilidade: qualquer namorada com quem eles tenham a intenção de fazer sexo tem que saber das complicações médicas. Adolescentes sempre têm que ser educados sobre sexo seguro. Os pais devem tentar dar essa educação em casa, mas se acharem muito difícil ou desconfortável, peça ao centro de hemofilia, à clínica de saúde local ou até a um membro da família confiável do sexo masculino que tenha uma boa aproximação com seu filho. Assim como um pai ou mãe educaria seu filho sobre diagnosticar sangramentos, devem educá-lo sobre sexo seguro.

Os pais devem falar com seus filhos sobre sexo seguro; converse com eles várias vezes. Diga a eles para usar proteção. – Felix, de 21 anos, da Argentina

Colocando Limites

Com sua energia ilimitada, bombeamento de testosterona, senso natural de invulnerabilidade e desejo de independência, o adolescente com hemofilia vai querer forçar seus limites. Ele pode querer dirigir rápido, ficar fora até tarde ou andar com uma turma da pesada.

Dizemos que somos "superprotetores"... entre aspas, porque não podemos deixá-lo sozinho para fazer o que quiser. Ele tem que seguir regras. Nada pode impedi-lo de sair, mas existe a necessidade de moderação. – Celson, pai do Rafael, de 12 anos, do Brasil

> *"Assumir alguns riscos é, na verdade, saudável. Desafiar o corpo e a mente estimula o crescimento, à medida que um adolescente sente suas próprias limitações e habilidades e aprende a ser responsável por suas ações."*

Assumir alguns riscos é, na verdade, saudável. Desafiar o corpo e a mente estimula o crescimento, à medida que um adolescente sente suas próprias limitações e habilidades e aprende a ser responsável por suas ações. Assumir riscos para um adolescente com hemofilia pode ser alcançado em um ambiente saudável e estruturado – um ginásio, por exemplo – de preferência com um mentor adulto como treinador. Ele será encorajado a assumir riscos com segurança e responsabilidade. Em vez de escutar: "Não, isso não é seguro", ele escutará: "Isso é seguro, mas apenas quando..".. Seu adolescente desenvolverá um senso de realização e controle. Ele adquirirá confiança em suas habilidades.

A partir do momento em que uma mãe sabe que seu filho conhece seus limites, ela deve permitir que ele faça o que quiser. É quando as mães também podem começar a viver; você tem que confiar que seu filho aprende. Ensine seu filho, oriente-o e, quando o momento chegar e ele estiver consciente do que ele pode fazer na vida, deixe-o ir. Meu filho pergunta: "Por que os outros garotos podem fazer isso e eu não posso? Não pedi para nascer assim". Eu recebo bem essas perguntas. Temos que ensinar nossos filhos a ter responsabilidade por seus próprios corpos. Em tudo na vida, no trabalho, no estudo, quando eles fizerem 14 ou 15 anos, eles devem ter mais responsabilidade. Os filhos não devem sempre depender dos pais. Mais cedo ou mais tarde eles têm que ser livres. – Maria, mãe do Eric, de 5 anos, do Brasil

Se seu adolescente não estiver preparado ou orientado, suas ações podem se tornar perigosas, especialmente se ele não aceita sua hemofilia. Um adolescente pode se rebelar contra os limites e as restrições; ele pode buscar a aprovação de seus colegas por meio de comportamentos indesejados. Buscar aprovação de seus colegas pode levar a atividades arriscadas que não devem ser tentadas de jeito nenhum, mesmo por adolescentes sem hemofilia. Elas incluem dirigir em alta velocidade, beber e dirigir e usar drogas.

Superproteção Leva à Dependência

Alguns riscos não saudáveis podem ser assumidos como reação à sua superproteção. Superproteção é uma ameaça à auto-estima e o desejo de independência de um adolescente. Às vezes, quanto mais alto o grau de superproteção dos pais, mais os adolescentes vão querer ter comportamentos arriscados.

Alternativamente, um alto grau de controle dos pais pode fazer com que alguns adolescentes desistam de tentar tomar o controle sobre suas vidas, atividades e decisões. Eles se tornam passivos e dependentes. A dependência é uma inabilidade de se separar e viver independente das opiniões e aprovações dos outros. Vem de uma falta percebida de controle sobre a vida e o ambiente de um indivíduo. A dependência é nociva à auto-estima. Alguns filhos nunca se separam do controle emocional e do ambiente físico de seus pais.

A superproteção afeta sua mente mais que seu corpo. – Sidnei, de 27 anos, do Brasil

Filhos com hemofilia são dependentes de seus pais por um tempo, como todos os filhos. Mas lembre-se de que a missão de um filho na vida é crescer independente de seus pais.

Por estranho que pareça, permitir liberdade e responsabilidade ao seu adolescente, inclusive a liberdade de escolher atividades que podem ser arriscadas, e prepará-lo revisando regras de segurança, pode dar a ele a segurança e a auto-estima de que ele precisa para assumir o controle de sua vida à medida que amadurece.

Você pode fortalecer a independência incluindo seu filho no processo de tratamento da hemofilia, até no diagnóstico de sangramentos, desde uma idade tenra. Quebre as correntes da dependência emocional cedo mostrando confiança na capacidade de discernimento do seu filho. Em vez de: "Parece que você está tendo um sangramento. Vamos tomar um pouco de fator", diga: "Você acha que está tendo um sangramento? Você vai me dizer quando precisar de tratamento?". Em vez de: "Sente-se e eu vou preparar tudo", diga: "Por favor, pegue as provisões da infusão e comece a prepará-la".

Alguns adolescentes não querem fazer a infusão. Não é medo, é responsabilidade. Eles confiam mais em nós e não têm aquela responsabilidade toda. Também gostam de ver os amigos aqui [no centro de tratamento]. – Dra. Jussara Oliveira de Almeida, hematologista coordenadora do Hospital de Apoio, Brasil.

Aqui está o melhor conselho sobre filhos que eu já ouvi: *Não faça nada por seus filhos que eles possam fazer sozinhos com segurança*. Quando você ensina seu filho a ser independente, você não apenas o está ensinando como lidar com a vida, mas está dizendo implicitamente: "Eu respeito a sua inteligência e as suas habilidades. Você sabe quando está tendo um sangramento. Você é capaz de cuidar de si próprio. Você é competente".

Conselhos de um Psicólogo Sobre Adolescentes

"Os adolescentes podem se angustiar bastante por causa da situação econômica e financeira do país. Eles não conseguem encontrar um emprego e nem são chamados para entrevistas. Eles estão ainda mais pobres do que eram e a auto-estima sofre. Não conseguem encontrar uma garota para namorar. É uma coisa machista? Um pouco. Sua auto-imagem sofreu: eles não se acham suficientemente atraentes; muitos têm problemas nas articulações.

"Como os pais podem ajudar a preparar seus filhos para os anos da adolescência? Cuide de seus filhos, mas não os superproteja. Transmita valores para que eles possam ter um guia interno que os acompanhe. Não faça por eles o que eles podem fazer sozinhos. Apresente a eles algumas atividades ou esportes; ajude-os a entrar para um clube. Deixe-os ser independentes.

"Não existe idade mágica para abrir mão e deixá-los ir, mas quando eles começarem a ir à escola, deixe-os ir um pouco, confie nos professores e nos outros adultos em suas vidas".
– Irene G. *Fuchs, psicóloga, Fundación de la Hemofilia, Argentina*

A Importância da Escola

Uma das formas mais importantes de seu filho manter sua independência e suas chances de prosperar como um adulto é completar sua educação. Esse é um dos maiores desafios para famílias com hemofilia. Sangramentos significam que uma criança faltará muito à escola. Idas ao hospital para tomar plasma ou crio significam períodos longos de viagens e tratamento. Além disso, complicações médicas ou cirurgias atrasam a educação.

Iván faltou muito à escola toda sua vida e não terminou o segundo grau. Foi impossível ir à escola quando ele teve que operar o pé. – Ana, mãe do Iván, de 20 anos, da Argentina

Tente com todas as suas forças dar continuidade à educação. A maioria das escolas na América Latina não tem acesso para pessoas com deficiência física, o que torna muito difícil ir para a escola de muletas ou de cadeira de rodas. Tente conseguir algum tipo de programa de aulas particulares com a escola ou peça a seus colegas de sala para trazer os deveres para você. A coisa mais importante é não deixar seu filho sair da escola!

Quero falar para os adolescentes estudarem, irem para a escola – nunca deixarem a escola. – Alex, de 29 anos, do Brasil

Você pode até ter que persuadir seu filho a ficar na escola anos atrás de seus colegas. Isso é difícil para um adolescente. Você terá que ajudá-lo a se cencentrar em um objetivo específico como, por exemplo, tornar-se um profissional em uma área específica. Ele precisará de incentivo para superar sua vergonha de estar em uma série inferior.

Estou atrasado em meus estudos por causa da hemofilia, quatro anos. Se eu conseguir terminar, gostaria de trabalhar com computadores. – Joabson, de 13 anos, do Brasil

Adolescentes precisam ficar na escola e se um garoto com hemofilia quer um futuro melhor, ele tem que estudar. Por exemplo, um dia eu vi um homem com hemofilia que se tornou médico. Eu disse: "Uau! É isso que eu quero ser!". – Taygaro, de 15 anos, do Brasil

Aprendendo uma Vocação

Os perigos de sair da escola são muitos. Sem uma educação, seu filho pode não ter os contatos profissionais de que ele precisa para ajudá-lo a conseguir um emprego. Ele pode não ter a oportunidade de assegurar um emprego que ofereça segurança financeira e seguro de saúde com acesso aos **concentrados de fator**. Apesar de muitos homens na América Latina ganharem sua vida com trabalho manual, esses empregos podem ser perigosos e até ameaçar a vida de uma pessoa com hemofilia. Completando a escola, seu filho ampliará suas possibilidades de como ganhar a vida.

Garotos com hemofilia que têm um baixo nível de escolaridade enfrentam muita discriminação ao tentar conseguir um emprego. É importante conseguir educação! Os primeiros educadores são as famílias, mas elas têm que nutrir a auto-estima para que os garotos cresçam emocionalmente. – Maria Cecília, mãe do Taygaro, de 15 anos, do Brasil

A maioria dos adolescentes quer fazer algo produtivo para a sociedade. Na verdade, a maioria dos adolescentes com hemofilia tem sonhos sobre o que eles gostariam de fazer quando crescerem e estiverem trabalhando. Um garoto entrevistado quer ser engenheiro de sistemas, outro programador de computador, outro motorista de táxi. Rubén quer ser veterinário. Carlos quer ser baterista. Guillermo quer se tornar um cirurgião plástico!

Nosso centro de tratamento fez uma pesquisa em universidades locais em 1993 e descobriu que nenhum de nossos pacientes freqüentava universidades. O centro começou a enfatizar a importância da educação para os adolescentes, para ajudá-los a não abandonar a escola. Hoje, 5% vão às universidades. Vamos com eles para ajudá-los a se candidatar para a admissão. – Barbara Santana Marques de Aquino, psicóloga, Universidade Federal de São Paulo Serviço de Hemofilia, Brasil

E ainda assim, freqüentar a escola às vezes não é garantia de ter sucesso na vida. Muitos países da América Latina enfrentam economias estagnadas ou em queda, conturbações políticas e até desastres naturais. Às vezes simplesmente não existem empregos. Mesmo quando um jovem tem um emprego, sangramentos repetidos podem ocasionar faltas ao trabalho. Alguns perdem seus empregos.

A maior dificuldade para meu filho tem sido conseguir um emprego. O Brasil tem tido índices altos e alarmantes e problemas relacionados com o desemprego. É impossível negar as evidências: as dificuldades para um jovem com hemofilia são muito maiores, não importa quão qualificado ele seja. – Maria Cecília, mãe do Paulo, de 26 anos, do Brasil

Mas isso nunca é motivo para desistir de estudar e tentar alcançar seus sonhos. O segredo é sempre continuar tentando, planejando, esperando pelo melhor.

Quando você pode estudar, você deve fazê-lo. Se você pode trabalhar, deve trabalhar. Você se enriquece interiormente pelo estudo. Vive independentemente. Sou um pintor e para mim no Brasil existem oportunidades limitadas como artista. Ainda assim, mesmo quando você não tem um emprego, você tem um dom e deve usá-lo. – Paulo, de 30 anos, do Brasil

Como Ajudar na Transição do Seu Adolescente

Como você pode ajudar seu adolescente a evitar que ele negue a hemofilia, aja como um valentão ou se torne dependente? Como você pode criar um senso de independência e incentivar a responsabilidade e a tomada de decisões?

- Permita que seu adolescente tome decisões desde pequeno, quando segurança não for um problema. Ensine-o a detectar sangramentos. Ajude-o a entender as conseqüências de sangramentos não tratados e as conseqüências do seu comportamento.
- Apresente-o a outros adolescentes com hemofilia por meio do centro de tratamento, de acampamentos ou da fundação.

Lembro-me que quando eu estava aqui no CHESP, conheci outro garoto com hemofilia e começamos a conversar. Chegamos a um ponto no qual nos tornamos psicólogos um do outro! Conversávamos sobre a escola, problemas com a hemofilia e a ignorância daqueles que têm preconceito em relação à hemofilia. – Edson, de 14 anos, do Brasil

- Eduque seu adolescente sobre comportamentos arriscados, como beber e dirigir e usar drogas.
- Seja sincero sobre sua condição ou condições médicas.

Quando temos que dizer a um adolescente que ele é hepatite C positivo, os pais podem dizer: "Não, por favor não conte a ele!". Eles têm medo de que seu filho possa odiar seus pais ou ficar deprimido. Às vezes eles acham que são culpados. Eu digo a eles: "Vocês fizeram o melhor e seu filho entenderá". – Dra. Jussara Oliveira de Almeida, hematologista coordenadora do Hospital de Apoio, Brasil.

- Escolha suas batalhas com cuidado. Vocês não têm que brigar por causa de cada problema. Envolva seu adolescente na hora de definir as regras da família. Quando possível, limite as regras inegociáveis àquelas que envolvam risco à sua segurança pessoal e saúde.
- Ensine a ele como estar preparado para que você não precise se preocupar.

Nosso centro de hemofilia tem cartões de identificação médica com foto. Cleito o guarda em sua carteira. – Margerida, mãe do Cleito, de 14 anos, do Brasil

- Espere que ele se trate ele mesmo, quando possível.

Aprendi como fazer a infusão em mim mesmo quando tinha 14 anos. – Federico, de 16 anos, da Argentina

- Você pode esperar rebelião. Essa é uma forma de que ele precisa para se expressar e afirmar sua independência.
- Ensine esperança; ajude-o a planejar seu futuro agora.

Cleito tem 14 anos e quer ser advogado. Ele não gosta da fisioterapia porque não quer faltar à escola! – Margerida, do Brasil

Não se esqueça de que este é apenas um período de transição. Seu filho, que você preparou com amor e informação, saberá disso e talvez sentirá a mesma coisa que Taygaro quando fala sobre sua mãe:

Minha mãe é excelente e me ajuda muito nas horas mais difíceis quando preciso dela. Para mim ela é tudo, ela é minha vida. Um filho é como um pedacinho da mãe, e ela deve cuidar dele. Gostaria de ser médico quando crescer, mas sem dúvida, nunca serei capaz de esquecê-la. Ela é uma pessoa inesquecível na minha vida. – Taygaro, de 15 anos, do Brasil

Adolescentes: Preparando seu Filho para a Idade Adulta

Resumo

- Os anos da adolescência podem ser turbulentos. Seu adolescente passará por enormes mudanças físicas e emocionais.
- A hemofilia pode afetar sua auto-imagem negativamente até mais, nessa idade.
- Seu adolescente precisa de privacidade, uma chance de tomar suas próprias decisões e mais paciência dos pais.
- Acima de tudo, seu adolescente quer ser independente.
- Sua necessidade de ser independente pode levá-lo a ter comportamentos arriscados.
- Forneça saídas saudáveis para a conduta com risco. Experimente fazer excursões ou atividades que envolvam desafios físicos supervisionados.
- Evite que ele corra riscos mortais por dirigir muito rápido, por beber e por praticar sexo sem proteção.
- Deixe que ele decida a quem vai contar sobre sua hemofilia.
- Deixe-o tentar tomar decisões sobre quando ele necessita de tratamento de hemofilia.
- Ajude-o a planejar o futuro: mantenha-o na escola e converse sobre as carreiras e trabalhos potenciais.

CAPÍTULO DEZENOVE 19

Fé e Hemofilia

Não apenas isso, mas nos alegramos em nosso sofrimento porque sabemos que o sofrimento produz perseverança; perseverança, caráter; e caráter, esperança. Romanos 5:3-4. NIV

Mostramos como o diagnóstico de hemofilia afeta as famílias de forma física, emocional e financeira. Mas também pode afetar muitas, senão a maioria das famílias, espiritualmente. Isso é especialmente verdadeiro na América Latina, onde o culto e a fé ocupam um papel primordial em todos os principais aspectos da vida. O cristianismo é a fé dominante em todos os países da América Latina. Com uma população superior a 518 milhões de pessoas, 93% declaram a afiliação cristã.[1] E, embora a fé cristã esteja centrada em doutrinas muito específicas, é comum descobrir que as famílias com hemofilia diferem quanto à maneira de encarar a hemofilia e a sua fé. Para algumas famílias, a hemofilia fortaleceu profundamente sua fé. Para outras, ela abalou seus fundamentos espirituais.

Por que a hemofilia faz com que os que são crentes comecem a questionar sua fé, enquanto aproxima ainda mais outros de sua fé? Parte da resposta está em nossas crenças sobre o sofrimento. A maioria das crianças com hemofilia na América Latina sofre intensamente: o sofrimento físico torturante de um sangramento nas articulações; as deficiências causadas por sangramento na cabeça; o sofrimento emocional de ser isolado, ridicularizado ou segregado; o sofrimento financeiro causado por medicamentos caros, transporte para o hospital ou honorários médicos exorbitantes. O ponto principal é o sofrimento. Além da hemofilia, algumas crianças vivem na pobreza, outras sofrem abuso doméstico extremo e ainda outras vivem com o peso de doenças crônicas adicionais.

O sofrimento é mandado por Deus ou é uma conseqüência natural do ser humano? Existe uma razão para o nosso sofrimento? Existe um propósito para o nosso sofrimento? As famílias com hemofilia lutam com todas essas perguntas.

[1]Na América Latina, 452 milhões de pessoas, ou 87% da população, são católicas romanas. Fonte: www.worldchristiandatabase.org.

A Hemofilia é uma Punição?

Quando o diagnóstico de hemofilia é feito, às vezes é visto como uma punição vinda de Deus por algo que os pais fizeram contra Sua vontade. Nesse contexto, Deus é visto como um pai punindo Seus filhos impertinentes. "A pergunta sobre a punição de Deus... isso é parte do impacto inicial [do diagnóstico], especialmente em países religiosos como o Brasil", observa Maria Cecília Magalhães Pinto, do Brasil, assistente social, presidente do CHESP – Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo e mãe de um filho com hemofilia.

No começo, senti como se Deus estivesse me punindo por eu ser mãe solteira. – Avelise, mãe do Tiago, de 6 anos, do Brasil

Quando você fica sabendo que seu filho tem hemofilia, um distúrbio do sangue incomum e raro, é fácil entender porque você pode achar que isso seja uma punição. Primeiro, de onde ela veio? Às vezes, quando não existe uma boa explicação médica ou científica disponível, os pais podem se voltar para certas questões do divino em busca de uma explicação. Segundo, por que aconteceu com o seu filho? Talvez ninguém mais que você conheça tenha esse distúrbio; talvez sua irmã, também **portadora**,[2] não tenha passado a hemofilia para nenhum de seus filhos. Talvez você seja o primeiro em sua família a ter o distúrbio. Certamente, alguma coisa ruim deve ter acontecido para você merecer isso! A raridade da hemofilia e sua aparição repentina podem fazer você se sentir perseguido e punido.

Quando uma grande mudança de vida acontece, como divórcio, morte, perda de emprego ou um distúrbio como a hemofilia, uma reação comum do ser humano é se perguntar "Por quê?", "Por que nós?", "Por que temos isso e ninguém mais tem?". A hemofilia é rara. É fácil sentir como se estivesse acontecendo só com você. É fácil culpar alguém como um cônjuge, o médico ou Deus. Em sua tristeza e angústia, você pode sentir que tudo no mundo está contra você.

Mas ninguém merece a hemofilia como uma punição. E a realidade é que muitas pessoas em todo o mundo são afetadas pela hemofilia, não apenas você. Acontece com pessoas boas e más. Com ricos e pobres. Com cristãos, mulçumanos, hindus,

[1]Os termos que aparecem em negrito são definidos no glossário, no final do livro.

budistas e ateus. Ninguém sabe por que uma criança tem hemofilia, a não ser que, do ponto de vista científico, está faltando uma única **proteína** do sangue.

> *"Quando uma grande mudança na vida acontece... uma reação comum do ser humano é se perguntar 'Por quê?', 'Por que nós?', 'Por que temos isso e ninguém mais tem?'."*

Talvez uma pergunta melhor para se fazer seja "como?". Como você pode aprender sobre hemofilia para ter algum sentimento de controle? Como a hemofilia pode ajudá-lo a aprender mais sobre a vida e a fé? Uma vez que você comece a se sentir competente e a aprender como cuidar de seu filho, suas emoções serão menos intensas e seus sentimentos negativos sobre a fé também diminuirão e talvez até desapareçam.

Alguém me disse que eu não tinha fé suficiente em Deus, porque se eu tivesse fé a hemofilia não teria acontecido. Alguém me disse que eu estava pagando por algo que havia feito de errado. Você acredita que Deus deu hemofilia para meu filho? Não. Hemofilia apenas acontece. Pode acontecer com qualquer um. – Maria, mãe do Eric, de 5 anos, do Brasil

A Hemofilia é um Teste?

A hemofilia é um grande distúrbio na vida, que requer toda a sua paciência, amor, habilidade de solucionar problemas e coragem. No início, sabemos tão pouco sobre hemofilia que não podemos imaginar o que acontecerá. À medida que seu filho vivencia sangramentos, noites sem dormir por causa da dor, talvez até uma incapacitação nas articulações, você pode imaginar se está passando por algum tipo de teste divino.

No começo, acreditava que Deus estava me punindo, mas agora eu sei que Ele está me testando. Hemofilia é algo com que eu tenho que lidar. – Giovanilda, mãe do Marcus, de 13 anos, do Brasil

O que está sendo testado? Para alguns de nós, pais, é uma forma de descobrir o que é esperado de nós nesta vida – para encontrar nosso propósito. Hemofilia pode ser um veículo que Deus escolhe para nos ajudar em nossa missão na vida. Nossa missão pode ser ajudar outros com hemofilia, tornar-se um líder na comunidade de hemofilia, ajudar a ensinar compaixão aos outros. Mas apenas o indivíduo pode descobrir qual é essa missão de vida.

> *Acredito que fomos enviados aqui para um propósito. Não vejo a hemofilia como uma punição, mas como uma provação. – Jorge, de 61 anos, da Argentina*

Para outros, a hemofilia é um teste de sua fé. Suas crenças estão certas? Maria, uma cristã do Brasil, é mãe de um garoto de cinco anos com hemofilia. Ela recorda: "Alguém tentou me convencer a trocar de religião, dizendo que se eu mudasse, meu filho seria curado. Mas não mudei". Essa pessoa tentou convencer Maria de que a hemofilia era um teste sobre ter a fé "certa". Maria não aceitou que a essência de sua fé precisasse ser mudada.

> *"...uma viagem pela estrada da hemofilia, como qualquer surpresa da vida, testará sua força e sua fé."*

Para Mara, da Argentina, mãe do Gabriel, um garoto de seis anos com hemofilia, o distúrbio é, na verdade, uma provação – mais para seu filho do que para ela. "Acredito que existe um propósito para sermos escolhidos para este papel. Hemofilia não é dada a qualquer um", diz ela. "É como uma provação e nós somos abençoados. Para mim, o Gabriel é como um anjo. O paraíso será concedido a ele. Ele será um dos guardiões do portão do céu. Ele decidirá quem entra e quem fica de fora". Mara acredita que o sofrimento de seu filho é uma provação que irá assegurar sua entrada no paraíso.

Vera, irmã de Mara, também tem um filho com hemofilia, Facundo. Como Mara, ela também é cristã, mas de uma denominação diferente. Apesar de crer fielmente, ela acredita que a hemofilia é mais um teste do seu caráter do que de sua fé. "Não

existe nenhum propósito por que Facundo nasceu com hemofilia, ele apenas nasceu com isso e pronto. Pode acontecer com qualquer um. Em vez de perguntar 'por que eu', pergunto 'por que não eu'. Quem sou eu que não posso lidar com isso?".

Hemofilia pode também parecer às vezes como um teste para Deus; como pais, podemos esperar e aguardar que Deus cure nosso filho como uma resposta à nossa fé.

> *Temos total confiança em Deus e sabemos que Ele irá curá-lo. Não sabemos quando, mas sabemos que irá acontecer. – Talía, mãe do Pedro, de 16 anos, do México*

Talvez a hemofilia não seja um teste como os que temos na escola, com uma nota final e uma chance de avançar para um nível superior. Não será mostrado que você é um bom aluno ou que será expulso da escola. Em outras palavras, você não pode passar ou repetir e hemofilia. Talvez, como todos os desafios na vida, a hemofilia possa permitir que você examine mais profundamente sua fé. Pode permitir que você olhe para dentro e para o alto, e reflita. "Nossa fé tornou-se mais profunda", diz Irani do Brasil, mãe de duas crianças com hemofilia. "Talvez seja apenas para testar nossa fé".

Da mesma forma como escalar um morro alto e pedregoso testará sua força física e resistência, uma viagem na estrada da hemofilia, como qualquer uma das surpresas da vida, testará sua força e sua fé. Em quais áreas da sua fé você está forte? Em quais áreas está fraco? Quais áreas gostaria de trabalhar?

> *A hemofilia é uma provação que Deus envia para ver como confiamos Nele. – Carlos, pai do Bryan, de 2 anos, da Venezuela*

Se você olhar para a vida dessa forma, poderá ver que a hemofilia na verdade oferece a você oportunidades para muito crescimento na sua vida emocional, pessoal, educacional e espiritual. Tente não pensar na hemofilia como uma punição ou mesmo uma provação. É um evento da vida como muitos eventos que acontecem com as pessoas, apenas menos comum, e pode aproximá-lo de seu filho, de uma comunidade maior de pessoas que podem ajudá-lo e de seu Deus.

> *Por isso não nos deixamos abater. Embora em nós o homem exterior vá caminhando para sua ruína, o homem interior se renova dia a dia. Pois nossas tribulações momentâneas são leves em relação ao peso eterno de glória que elas nos preparam até o excesso. 2 Coríntios 4:16-17 (A Bíblia de Jerusalém, edição brasileira)*

Um Diálogo sobre Fé

Enquanto estávamos em Buenos Aires, na Argentina, Ana e eu entrevistamos cinco adolescentes sobre hemofilia. Nossa entrevista se transformou em uma discussão animada sobre fé. Apesar de eles terem suas próprias idéias sobre por que eles têm hemofilia e como a fé ajuda, nenhum dos adolescentes culpou Deus por seu distúrbio. Ninguém estava com raiva por ter um distúrbio. Seus pais, alguns dos quais estavam presentes, todos concordavam que eles se sentiam "escolhidos" por ter que cuidar desses garotos especiais. Entrevistamos Gastón, de 15 anos; Federico, de 16; Gustavo, de 15; Marcelo, de 15; e Diego, de 15 anos.

Gastón: Deus tem um propósito para cada um de nós.

Federico: A vida é uma provação para todos. E existem coisas piores.

Gastón: Sim! Por exemplo, não entendia porque **doença de von Willebrand** tinha acontecido comigo. E depois que pensei isso, vi um homem que havia sido amputado e estava pior que eu. Comecei a ver que tinha esse distúrbio, mas pelo menos eu posso andar. Estou melhor de muitas maneiras.

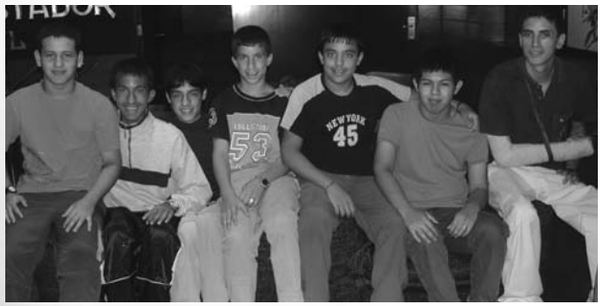
Federico: A fé me ajuda a lidar com meu distúrbio. Eu rezo.

Diego: Minha mãe reza, mas eu não. Quando era mais novo eu rezava muito.

Marcelo: Todo domingo eu vou a missa. Costumava ajudar o padre. Não acho que Deus me deu isso; apenas aconteceu.

Gastón: Deus nos deu hemofilia porque podemos agüentar e Ele nos deu pais que são responsáveis. Talvez se Ele tivesse dado isso a outro garoto, ele estaria realmente sofrendo.

Gustavo: Ou talvez parte da família tivesse que passar por uma provação, como um teste para ver como eles lidam com isso.



"A Hemofilia Me Aproximou de Deus"

A hemofilia pode realmente ser uma forma de aumentar nossa fé? Algumas pessoas preferem amaldiçoar alguém, como a Mãe Natureza, o destino ou Deus, do que confiar em alguém ou alguma coisa. Mas lembre-se de que isso é normal se você ainda está lutando com o diagnóstico. Você tem todas as razões para se sentir chateado, com raiva ou triste. A vida lhe deu uma grande surpresa desafiadora. Mas depois de algum tempo e com mais conhecimentos sobre a hemofilia, você verá que seus sentimentos mudam.

> *No começo, deixei de acreditar em Deus porque não conhecia a hemofilia. Com o passar do tempo, aceitamos o diagnóstico. Nascemos com hemofilia, mas não é culpa de Deus. Agora sentimos que a hemofilia tem sido uma benção para nossa família. Deus voltou Seus olhos em nossa direção e nos enviou a hemofilia. Ensinou-nos tantas coisas! Fez-nos mais fortes. Filhos são um empréstimo temporário e temos que aceitá-los como eles vêm. Rezamos muito e isso nos ajuda. Sentimos-nos em paz. – Esperanza, mãe do Jesús, de 13 anos, do México*

> *"O que posso aprender sobre mim e minha relação com meu criador através disso? Como posso fortalecer minha fé? Como posso encontrar conforto e esperança contínuas através de tempos difíceis em coisas que não posso ver?"*

A fé agora se torna uma âncora nos momentos conturbados. Em vez de esperar respostas para "por quê?" ou nos concentrar em como passar em um teste, podemos ver que a hemofilia é uma forma de se perguntar: "O que posso aprender sobre mim e minha relação com meu Criador através disso?", "Como posso fortalecer minha fé?", "Como posso encontrar conforto e esperança contínuos através de tempos difíceis em coisas que não posso ver?".

> *Não questionamos a hemofilia. Deus o fez assim e sei que Ele tomará conta dele apesar da doença. Acredito que Deus cuide dessas crianças de outras formas. Iván é brilhante e maduro. Sabemos de quem estamos tirando forças e a quem pertencemos… e sabemos que Ele cuidará de nós. – Freddy e Susanna, pais do Iván, de 3 anos, da Argentina*

> *A Hemofilia me aproximou de Deus. – Neuza, avó do Kaike, de 10 anos, do Brasil*

Às vezes um senso de esperança baseado na fé pode até ser engraçado!

> *Somos religiosos e nos colocamos nas mãos de Deus todos os dias. Bom, só queria dizer que não ficamos com medo de engravidar novamente. Eu disse a Deus: "Ouça, faça o que quiser e assim será!". – José, pai do Junior José, de 8 anos, da Venezuela*

A esperança enriquece e aprofunda a fé de muitas famílias. A esperança sustenta a habilidade deles de perseverar sob as circunstâncias mais penosas. A hemofilia se torna uma forma de cultivar e desenvolver ainda mais um senso de esperança por meio da fé.

> *A religião realmente ajuda. Sentimo-nos confortados por nossa fé. Deus nos envia coisas e nós escolhemos o que fazer! Podíamos reagir positiva ou negativamente. Escolhemos responder positivamente. – Martha, mãe do Pablo, de 13 anos, do México*

Aproximar-se do seu criador, de Deus, apesar do sofrimento que seu filho e você têm que suportar, significa que você deve confiar. Essa talvez seja a coisa mais difícil de fazer. Muitos de nós queremos um Deus que, acima de tudo, conforte e alivie a dor. Muitos acreditam que se formos fiéis e rezarmos para Deus, Ele nos livrará do sofrimento e da dor. Quando nossas expectativas não são satisfeitas, podemos nos sentir confusos e podemos começar a perder a confiança. É quando a hemofilia começa a parecer uma punição ou uma provação que temos que superar.

Em vez disso, pode ser útil confiar na idéia de que existe uma inteligência divina, um plano universal, um propósito eterno, que nós talvez ainda não compreendamos, mas que um dia ficará claro. Assim como ninguém pode imaginar a extensão, a profundidade e os limites do universo, não podemos entender todas as coisas visíveis e invisíveis. Mas podemos começar a confiar em que temos uma parte nisso, que nosso filho com hemofilia tem uma parte nisso e que isso será revelado através da esperança e da perseverança, à medida que são reveladas e determinadas pela fé.

A confiança que temos em Deus nos ajuda a superar qualquer barreira. – Laeia e Itavaldo, pais dos gêmeos Matheus e Rhenysson, de 9 anos, do Brasil

Talvez ninguém demonstre mais confiança em uma força maior do que Maria, do Brasil. Uma mãe solteira com dois filhos com hemofilia grave, ela é empregada doméstica e ganha pouco mais que um dólar americano por dia. Seus desafios foram muitos. Seu filho de 18 anos, Carlos, tem diabetes e seu filho de 21, Paulo, tem epilepsia. O hospital dos meninos fica a uma hora de casa. Seus vizinhos a evitaram, as escolas rejeitaram seus filhos e seus amigos acreditam que a hemofilia é contagiosa. Seu filho mais novo uma vez quase teve a perna amputada após um sangramento especialmente ruim e ficou por dois meses no hospital. Apesar de toda sua luta ela tem muita força interior, dignidade e uma fé profunda. Ela simplesmente diz: "Minha força vem de Deus".

O Poder da Prece

A prece é uma forma de comunicação. Pode ser tão simples e humilde como falar com Deus em particular, como você falaria com outra pessoa. Pode ser tão poderosa como uma recitação de preces escritas por uma comunidade em um templo. A prece nos ajuda a nos comunicar com nosso criador e nos estimula a articular nossas falhas, nossas necessidades, nossos agradecimentos e nossa devoção. A prece também pode auxiliar na meditação que nos ajuda a entender nossa fé e a nós mesmos mais profundamente e a explorar as profundezas de nossas almas. Na prece nós às vezes encontramos força, respostas, sentimentos profundos e alívio.

Por meio da prece, aprendi a aceitar a hemofilia. Peço a Deus resignação. Eu me apoio mais em Deus do que em minha mãe ou minha esposa. — Germán, de 24 anos, da Nicarágua

A prece pode aproximar as pessoas, assim como aproximá-las de seu criador. A prece pode ser uma forma poderosa de aproximar a mãe do filho e a mãe do pai. A prece pode ajudar a superar a dor dos sangramentos da hemofilia criando a esperança de que irá ter um fim e de que a força divina irá carregá-lo através da dor.

Senti-me deprimida, mas a força de Deus me levantou. A prece ajudou muito. O Gastón me chama quando está sentindo dor e diz: "Vamos rezar". — Eva, mãe do Gastón, de 15 anos, da Argentina

Hoje existe sabedoria convencional em círculos médicos que reconhece o poder curativo da prece. Não é sempre sabido se a prece pode resultar em uma cura específica, como um milagre, ou se a prece fortalece a fé e dá uma habilidade maior de agüentar a dor psicologicamente. Alguns pais acreditam que pode realmente curar.

Quando a perna dele foi endireitada, até a fundação de hemofilia viu isso como um milagre. Quando o Rod sentia-se dolorido, eu colocava a mão no local e rezava e pedia que o fator VIII aumentasse para poder curá-lo. E ele tinha um sangramento. Meu sobrinho mais velho, que tem 17 anos, tem sangramentos terríveis no cotovelo. Ele pedia permissão para ir ao banheiro e rezar, e o sangramento parava. — Liliana, mãe do Rodrigo, de 13 anos, da Argentina

Mais importante, muitos afirmam que a prece os ajuda a sentir que estão ativamente ajudando seus filhos e a si mesmos. Para rezar você precisa agir: falar, em silêncio ou em voz alta; submeter-se a um poder maior; saber que freqüentemente a vida pode estar além do seu controle. Com a prece você não se sente sozinho e pode sentir a força se renovando em você. A prece pode abrir portas poderosas para mais fé, paz e esperança.

Rezamos muito. Sabemos que Deus pode curar qualquer distúrbio, mas não estamos pedindo um milagre a Ele. Pedimos a Ele para dar forças para o Héctor encarar sua hemofilia. — Juana e Héctor, pais do Héctor, de 21 anos, da Nicarágua

Uma Comunidade na Fé

Um dos maiores benefícios de pertencer a uma fé específica é compartilhar suas alegrias, bençãos e dificuldades na vida com uma comunidade de pessoas religiosas. Você pode descobrir que, assim como você encontrou a comunidade de hemofilia com pessoas que entendem suas necessidades únicas e como melhor ajudar, você encontrará uma comunidade de pessoas religiosas que irão, da mesma forma, entender suas necessidades espirituais e oferecer apoio e formas possíveis de lidar.

> *Temos uma forte comunidade da igreja. Nosso grupo rezou por nós, nos escutou e deixou que chorássemos em seus ombros. — Liliana, mãe do Rodrigo, de 13 anos, da Argentina*

Sua comunidade na fé pode ajudá-lo a se preparar para o nascimento de uma criança com hemofilia, oferecer preces e ouvir suas angústias e medos. Eles podem até suavizar a sua carga trazendo jantares, se oferecendo para olhar seu bebê e acompanhando você até o hospital. Assim como os membros da sua comunidade de hemofilia podem falar uma certa "língua" com você para ajudá-lo a comunicar seus medos e necessidades exclusivos, a sua família espiritual também pode falar uma certa língua com você para ajudá-lo a lidar melhor, crescer e se aprofundar na fé.

> *Chamamos nosso pastor e o pastor chamou vários membros da igreja e eles rezaram por nosso filho e também por nossa igreja. Existe uma lista de pessoas que precisam de prece e seu nome está na lista. O pastor está sempre perguntando como a igreja pode ajudar o Iván. — Freddy e Susanna, pais do Iván, de 3 anos, da Argentina*

Um dos maiores obstáculos ao crescimento pessoal, seja espiritual, emocional ou físico, é o isolamento. Viver no campo, ser um pai ou mãe solteiro, e hemofilia são todos fatores que podem nos fazer sentir isolados do resto da humanidade. Reunir-se em adoração, através da fé, é uma forma notável e profunda de se sentir e experimentar a comunidade, a aceitação e o sentimento de pertencer.

O Que Falar Para Seu Filho

Em última análise, é o seu filho com hemofilia que irá crescer e viver a sua vida sozinho. Como ele vai lidar com um mundo que pode ou não entender sua hemofilia? Ele vai encarar rejeição ou compaixão? Ele tem equilíbrio interno que o ajude na estrada conturbada de sua vida? Ele terá uma forma de manter a esperança apesar de todos os obstáculos que precisará ultrapassar? Será capaz de canalizar seu sofrimento para uma visão que lhe dê mais poder sobre o mundo e si mesmo?

Uma boa criação envolve cuidados com o crescimento de nossos filhos em todas as áreas: emocional, psicológica, educacional e espiritual. O crescimento espiritual abrange coisas que não podem ser vistas que podem nos ajudar a ficar mais em paz e harmonia com a nossa situação e conosco mesmos. Isso pode incluir honrar as religiões tradicionais do mundo, mas também abrange formas mais esotéricas de meditação e crescimento. Enquanto algumas famílias dão pouca ou nenhuma ênfase ao crescimento espiritual, a maioria das famílias na América Latina se alegra e prospera participando de cultos religiosos.

> *A religião é um assunto difícil na nossa casa. Acredito que se deva falar sobre religião; alguém pode ter medo de que não haja nada do outro lado, então acredita na religião. Religião não é isso. A prece me acalma. Acho que Deus não tem nada a ver com ter hemofilia. Não sei se rezo por causa de Deus ou porque me sinto mais calma. Quando você entra em uma igreja, sente a paz por causa do ambiente. — Elio, de 25 anos, da Argentina*

Não se espera que pais e filhos sempre tenham exatamente as mesmas crenças. Mara e Vera, as duas irmãs da Argentina mencionadas anteriormente, foram ambas criadas na mesma fé; e ainda assim Vera escolheu um caminho um pouco diferente. O que mais importa é que fé seja nutrida de alguma forma, mesmo que seja simplesmente dando aos filhos a chance de fazer perguntas espirituais ou indagar em voz alta. Pode ser oferecida a eles uma formação histórica sobre as religiões do mundo, histórias, parábolas de fontes de literatura religiosa e a oportunidade de visitar templos. Pense nisso como uma contribuição ao crescimento pessoal geral deles.

A maioria das crianças tem vidas espirituais muito ativas, mesmo sem orientação direta dos pais. Explore isso com seus filhos; faça a eles perguntas sobre as idéias que têm de um criador, de vida após a morte e do bem e do mal. Você pode se surpreender com quanto eles pensam sobre isso!

Em lares onde a fé é abandonada e incerta, as crianças podem ser deixadas sem base, sem ferramentas e sem um espaço para suas perguntas. Em uma família venezuelana, a mãe não estava certa de suas próprias crenças. "Não praticamos nenhuma religião. Não sei se acredito em Deus ou não, apesar de ter gravuras e imagens em casa", ela disse. O seu primeiro filho com hemofilia contestou: "Eu acredito em um ser superior", enquanto o seu segundo filho afirmou: "Eu não acredito em nada".

O segundo filho estava com raiva, atacando vários grupos religiosos, sentindo-se isolado e hostil. Ele estava mal informado sobre certas religiões. Ele também tinha sido diagnosticado com hemofilia e HIV. Lutando contra a raiva sobre muitas coisas, ele precisava de informações históricas precisas sobre as religiões, esperança espiritual e aconselhamento para aprender formas de controlar seus sentimentos.

> *Eu disse a eles para sempre ter Deus em primeiro lugar em suas vidas, então a hemofilia ou qualquer dificuldade imediatamente leva você primeiro para Deus e então você cresce mais. — Maria Moraes Paula Aymorê, mãe de Taygaro, 15 anos, e Presidente da Associação dos Hemofílicos do Mato Grosso do Sul, Brasil*

O crescimento espiritual pode ser um componente importante para ajudar a cuidar da auto-estima do seu filho. Pode dar a ele um senso melhor de controle e compreensão de sua hemofilia, de seu sofrimento e de como o mundo o trata. A prece ou a meditação podem ajudar seu filho a vencer os medos e pode ajudá-lo a controlar sua dor. Começando aproximadamente na idade de três anos, quando ele começa a falar, seu filho começará a desenvolver sua própria perspectiva espiritual sobre o mundo e muito dela pode ser definido a partir de suas experiências com a hemofilia. Ajude seu filho nessa jornada guiando-o em todas as áreas de seu crescimento, para que aprenda que é amado por quem ele é e não pelo que tem; que ele tem um lugar neste mundo; e que tem uma missão que ele descobrirá um dia.

Exemplo da Carta ao Médico do Pronto-Socorro

Prezado Médico do Pronto-Socorro,

Por favor, esteja ciente de que _____(*nome*) é nosso paciente e tem _____ (*grave, moderada ou leve*) _____ (*hemofilia A ou B*). Sua porcentagem do fator é _____%. Seu peso atual é _____ quilos.

Como paciente ambulatorial recebeu a infusão com _____ (*nome da marca do fator ou do produto de sangue utilizado*) com bons resultados. Para um sangramento leve, damos um nível do produto que aumente o nível de fator para aproximadamente _____% como, por exemplo, cerca de _____ unidades. Para um sangramento mais sério, ele deve receber aproximadamente _____ unidades. Este tratamento deve ser repetido, se necessário, a cada _____ horas.

Este paciente _____ (*tem /não tem*) um inibidor.

Se _____ (*nome*) tiver um ferimento na cabeça, um ferimento abdominal ou um ferimento grave em seus membros, *favor fazer nele a infusão com o fator antes da realização de testes* como raios X, tomografias ou ressonâncias magnéticas. Todos os testes devem ser realizados após a administração do fator.

Os pais estão autorizados a carregar o fator e suprimentos auxiliares com eles. Se tiver qualquer pergunta relacionada ao tratamento, por favor não hesite em entrar em contato conosco. Agradecemos muito por sua cooperação neste caso.

Atenciosamente,

(Nome do médico, endereço e telefone)

Pais: É importante atualizar esta carta no mínimo a cada 6 a 12 meses ou quando houver mudança na dosagem do fator.

Tabela de Cálculo de Dosagem do Fator VIII

Aumento desejado no fator anti-hemofílico circulante (%)

Unidades do fator VIII a serem administradas*

Peso		30%	40%	50%	60%	70%	80%	90%	100%
10 lb	4,5 kg	68	90	113	135	158	180	203	225
11	4,9	74	98	123	147	172	196	221	245
12	5,4	81	108	135	162	189	216	243	270
13	5,8	87	116	145	174	203	232	261	290
14	6,3	95	126	158	189	221	252	284	315
15	6,7	101	134	168	201	235	268	302	335
16	7,2	108	144	180	216	252	288	324	360
17	7,6	114	152	190	228	266	304	342	380
18	8,1	122	162	203	243	284	324	365	405
19	8,5	128	170	213	255	298	340	383	425
20	9,0	135	180	225	270	315	360	405	450
31	14	210	280	350	420	490	560	630	700
40	18	270	360	450	540	630	720	810	900
51	23	345	460	575	690	805	920	1035	1150
59	27	405	540	675	810	945	1080	1215	1350
70	32	480	640	800	960	1120	1280	1440	1600
79	36	540	720	900	1080	1260	1440	1620	1800
90	41	615	820	1025	1230	1435	1640	1845	2050
99	45	675	900	1125	1350	1575	1800	2025	2250
110	50	750	1000	1250	1500	1750	2000	2250	2500
121	55	825	1100	1375	1650	1925	2200	2475	2750
130	59	885	1180	1475	1770	2065	2360	2655	2950
141	64	960	1280	1600	1920	2240	2560	2880	3200
150	68	1020	1360	1700	2040	2380	2720	3060	3400
161	73	1095	1460	1825	2190	2555	2920	3285	3650
169	77	1155	1540	1925	2310	2695	3080	3465	3850
180	82	1230	1640	2050	2460	2870	3280	3690	4100
189	86	1290	1720	2150	2580	3010	3440	3870	4300
200	91	1365	1820	2275	2730	3185	3640	4095	4550

Indicações para o Uso
1. Localize o peso do paciente.
2. Escolha o aumento desejado para o fator VIII.
3. Anote as unidades do fator VIII a serem administradas e reconstituídas de acordo.

Para a dosagem do fator IX, dobre todos os números de unidades acima.

*Todos os valores fracionados foram arredondados para a unidade inteira mais próxima.

Fonte: Understanding Hemophilia: a Young Person's Guide (Entendendo a Hemofilia: Guia para uma Pessoa Jovem). Armour Pharmaceutical Company. Collegeville, PA; 1988.

Fontes

Asociación de Hemofilicos del Uruguay (Associação de Hemofílicos do Uruguai)
Marcelino Sosa 2924
11800 Montevideo
Uruguai

Asociación Venezolana para la Hemofilia (Associação Venezuelana para a Hemofilia)
Apartado Postal 40770
Caracas CP 1040
Venezuela
5821-2562-2325
Fax: 5821-2562-9370
E-mail: cgarrido@cantv.net

Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo – CHESP
Rua Capitão Macedo
470, Vila Clementino
São Paulo, Brasil 04021-020
E-mail: chesp.sites.uol.com.br/chesp@uol.com.br

Federación de Hemofilia de la República Mexicana, A.C. (Federação de Hemofilia da República Mexicana)
Municipo Libre No.62
Col. Portales DF CP 03300
México
52-55-5674-3697
Fax: 52-55-5674-3697
E-mail: hemofmex@hotmail.com
Internet: www.hemofilia.org.mx

Federación Mundial de Hemofilia (FMH)
(Federação Mundial de Hemofilia)
1425 René LeVesque Boulevard West
Suite 1010
Montréal, Québec, Canadá H3G 1T7
514-875-7944
E-mail: wfh@wfh.org
Internet: www.wfh.org

Fundación de la Hemofilia
(Fundação da Hemofilia)
Soler 3485
Buenos Aires 142
Argentina
5411-4963-1755
E-mail: fhemofilia.arnet.com.ar
Internet: www.fhemofilia.org.ar

Fundación Nacional de la Hemofilia (FNH)
(Fundação Nacional da Hemofilia)
116 West 32nd Street, 11th Floor
New York, New York 10001
212-328-3700
800-42-HANDI
Fax: 212-328-3799
E-mail: info@hemophilia.org
Internet: www.hemophilia.org

LA Kelley Communications
68 East Main Street, Suite 102
Georgetown, Massachusetts 01833
978-352-7657
800-249-7977
Fax: 978-352-6254
E-mail: info@kelleycom.com
Internet: www.kelleycom.com

Glossário

GLOSSÁRIO

AIDS – veja SÍNDROME DA IMUNODEFICIÊNCIA ADQUIRIDA (SIDA).

Amicar® (ácido aminocapróico) **–** droga que previne a decomposição, pela saliva, de coágulos recém-formados na boca. Também pode ser usado para sangramento do nariz.

Amniocentese – exame pré-natal, realizado entre a 13ª e 16ª semanas de gestação, que testa determinados defeitos de nascimento e identifica o sexo dos fetos. Uma agulha longa e fina é inserida através do abdômen dentro do útero, para retirar uma pequena amostra do líquido da bolsa amniótica ao redor do feto. A taxa de precisão é superior a 99%. A hemofilia não pode ser detectada dessa forma, mas o sexo do bebê pode ser mais precisamente determinado. Implica em risco de aborto de 1 em 200.

Amostra de sangue percutâneo – exame pré-natal, executado depois da 20ª semana de gestação, que envolve a retirada de uma amostra de sangue fetal da veia umbilical. Este exame é altamente especializado e não é amplamente utilizado. Apresenta um risco relativamente alto para o bebê.

Amostra de vilo coriônico – exame de portador que retira amostras de tecido da placenta, tanto por meio de uma agulha longa e fina inserida no abdômen como de um tubo fino e flexível inserido pela cérvix. Os testes no tecido mostram a presença ou a ausência de marcadores genéticos de hemofilia. Executado entre a 10ª e 12ª semanas de gestação, tem uma taxa de precisão superior a 99%. Implica em risco de aborto de 1 em 100.

Anemia – contagem mais baixa que a normal de glóbulos vermelhos. A anemia pode causar cansaço e dificultar a respiração.

Anticorpos – as proteínas do sangue produzidas pelo sistema imunológico em resposta específica a bactérias, vírus e substâncias estranhas no sangue.

Articulação alvo – uma articulação que sofre sangramentos repetidos. Com o passar do tempo, as articulações alvo normalmente desenvolvem artrite.

Artrite – inflamação crônica das articulações. Pode causar vermelhidão, inchaço e dor.

Aspirina – ácido acetilsalicílico ou AAS; um medicamento analgésico e antiinflamatório. A aspirina e os produtos que contêm ácido acetilsalicílico não devem ser usados por pessoas com doenças de coagulação do sangue porque eles interferem com o funcionamento adequado das plaquetas.

Auto-estima – quantidade de valor que uma pessoa atribui a si mesma. Um componente principal da auto-estima é a quantidade de controle e influência que se sente que se tem sobre as situações, o ambiente e a vida.

Centro de tratamento da hemofilia (CTH) – clínica equipada com uma equipe de especialistas dedicados a fornecer diagnóstico, tratamento, apoio e informação a pessoas com hemofilia e suas famílias.

Circuncisão – remoção cirúrgica do prepúcio (a pele que cobre o pênis). É uma maneira comum como famílias sem histórico de hemofilia descobrem que seu filho tem o distúrbio.

Coágulo de fibrina – também conhecido como coágulo de sangue. É uma cobertura semelhante a uma malha sobre o tampão de plaquetas que fica no local até que a parede do vaso se cure. É formado pela interação de muitos fatores de coagulação.

Cola de fibrina – medicamento que pode ser aplicado diretamente a uma área que esteja sangrando para ajudar a formar um coágulo e estancar o sangramento. Este medicamento é elaborado a partir do plasma humano que foi selecionado e tratado para proteger contra vírus.

Concentrado – produto em pó congelado e seco que contém fator VIII ou fator IX, derivado de sangue humano selecionado e agrupado ou de células preparadas geneticamente. Os concentrados são submetidos a métodos de inativação e às vezes purificação para matar os vírus e remover substâncias estranhas.

Concentrado de fator – medicamento usado para tratar sangramentos causados pela falta de um dos fatores de coagulação. O medicamento é elaborado a partir de plasma humano (derivado de plasma) ou é preparado geneticamente (recombinante). O concentrado de fator é tratado com calor (pasteurizado) ou com solvente/detergente para protegê-lo contra vírus e então armazenado como um pó congelado e seco em frascos esterilizados.

Concentrados complexos de protrombina ativada (CCPa) – produtos coagulantes concentrados derivados de plasma humano que são ativados durante a produção por meio de uma etapa de ativação controlada. Os CCPas típicos não estimulam o sistema imunológico para produzir anticorpos para o fator VIII.

Concentrados de complexo protrombínico (CCPs) – produtos coagulantes concentrados derivados do plasma humano que normalmente não estimulam o sistema imunológico a produzir anticorpos para o fator VIII.

Crioprecipitado ("crio") – material sólido restante quando o plasma fresco congelado é descongelado de 2°C a 4°C. Esse produto é rico em fatores de coagulação necessários para o tratamento da hemofilia A, da doença de von Willebrand e da deficiência de fator XIII.

Cromossoma – grupo de genes. Compõem-se de DNA enrolado bem apertado e outras proteínas. Os cromossomas são encontrados dentro de todas as células do corpo, exceto nos glóbulos vermelhos. Os cromossomas são transmitidos dos pais para os filhos pelo esperma masculino e pelo óvulo feminino.

Cromossoma X – cromossoma sexual que carrega as instruções para o desenvolvimento feminino. Qualquer gene encontrado no cromossoma X, inclusive o gene da hemofilia, se diz ser ligado ao sexo.

Cromossoma Y – cromossoma sexual que carrega as instruções para o desenvolvimento masculino.

CTH – veja CENTRO DE TRAMENTO DE HEMOFILIA.

Cuidado abrangente – cuidado médico que cobre todos os aspectos (mental, emocional, físico) do bem-estar e da saúde de um paciente. Os membros da equipe do cuidado abrangente para a hemofilia incluem hematologista, psicólogo, assistente social, dentista, fisioterapeuta e orientador.

DDAVP – o acetato de desmopressina é uma droga sintética (artificial) usada para estar sangramentos em pessoas com hemofilia A leve. O DDAVP é derivado de um hormônio e é livre de vírus, como hepatite e HIV. Não é um fator de coagulação, mas estimula a liberação do fator VIII armazenado para aumentar temporariamente seu nível de atividade no sangue.

Deficiência imunológica – incapacidade do organismo de atacar e destruir bactérias e vírus invasores e proteínas estranhas, que torna a pessoa suscetível a doenças normalmente não contraídas.

Disciplina – habilidade de aprender autocontrole sobre o comportamento, o pensamento e as emoções por meio do aprendizado de conseqüências significativas.

Distúrbio ligado ao sexo – também conhecido como distúrbio ligado ao X, é um distúrbio causado por um defeito genético localizado no cromossoma X. O defeito genético da hemofilia está localizado no cromossoma X, tornando-a um distúrbio ligado ao sexo.

Doença de Christmas – hemofilia B ou deficiência do fator IX.

Doença de von Willebrand (VWD) – ocorre quando existe uma redução do fator de Willebrand (VWF) no sangue de uma pessoa. O VWF é uma proteína que ajuda as plaquetas a grudarem-se umas nas outras, o que é importante para a coagulação do sangue. Se esse fator não funcionar adequadamente, o sangramento não parará tão rapidamente quanto deveria.

Doenças transmitidas pelo sangue – doenças transmitidas pelo sangue e por produtos do sangue.

Eficácia – efetividade; quão bem um concentrado de fator controla um sangramento.

Ensaio – exame de laboratório para medir a quantidade ou a qualidade de uma substância.

Fator – componentes do sangue que ajudam a coagular o sangue. Existem pelo menos 14 deles. Os fatores são identificados por numerais romanos, apesar do fator VI ter sido removido da lista abaixo:

fator I	fibrinogênio
fator II	protrombina
fator III	fator de tecido (tromboplastina)
fator IV	cálcio
fator V	proacelerina (trombogênio)
fator VII	proconvertina (autoprotrombina I)
fator VIII	fator anti-hemofílico (AHF)
fator IX	componente de tromboplastina do plasma (CTP, fator Christmas, fator B)
fator X	ator Stuart
fator XI	antecedente de tromboplastina do plasma
fator XII	ator de Hageman
fator XIII	fator estabilizador de fibrina

Fator VIII (FVIII) – um dos fatores coagulantes encontrados no sangue. O fator VIII, é importante na formação do coágulo de fibrina. Hemofilia A é o distúrbio causado pela falta do fator VIII.

Fator IX – um dos fatores coagulantes encontrados no sangue. Assim como o fator VIII, é importante na formação do coágulo de fibrina. Hemofilia B, ou doença de Christmas, é o distúrbio causado pela falta do fator IX.

Fator de coagulação – proteína encontrada na parte do plasma do sangue que ajuda na formação de coágulos sangüíneos. Existem no mínimo 10 fatores de coagulação, identificados pelos numerais romanos (I, II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII, XIII), mais o fator von Willebrand (VWF), que não tem um número.

Feto – o produto da concepção, a partir do final da oitava semana até o momento do nascimento.

Fibrina – uma das proteínas que formam um coágulo de sangue.

Fisioterapeuta – terapeuta físico.

Frênulo – pedaço de pele que liga a parte interna do lábio superior à gengiva. Um corte no frênulo de uma criança, que é comum durante a dentição e a primeira infância, pode causar sangramento em uma criança com hemofilia.

Gastrintestinal (GI) – refere-se ao estômago e aos intestinos.

Gene – pacote de informações ou "mapa" de traços biológicos particulares, como cor do cabelo, cor dos olhos e o desenvolvimento de certas doenças. Os genes carregam as instruções químicas de como o organismo trabalha na forma de DNA.

Gotejamento endovenoso (IV) – administração contínua de fluidos diretamente na veia.

Hematologista – médico especializado no tratamento de distúrbios do sangramento e doenças do sangue.

Hematoma – sangramento do tecido; contusão.

Hematúria – presença de sangue na urina.

Hemofilia A – distúrbio da coagulação do sangue também conhecido como deficiência do fator VIII ou hemofilia clássica.

Hemofilia B – distúrbio da coagulação do sangue causado pela deficiência do fator IX. Também é conhecida com doença de Christmas.

Hemorragia intracraniana (HIC) – sangramento na cabeça que normalmente ocorre embaixo da dura mater, a membrana exterior que cobre a coluna vertebral e o cérebro. A HIC é uma complicação grave de um ferimento na cabeça: à medida que o sangue se acumula, ele comprime os nervos e reduz o fluxo de sangue dentro do cérebro, às vezes causando lesão permanente.

Hepatite – inflamação do fígado. Pode ser causada por vírus e toxinas como álcool. Certos tipos, como a hepatite B e a hepatite C, podem causar a destruição do fígado.

Hepatite A (HAV) – tipo de hepatite que é normalmente transmitido de pessoa para pessoa por beber água ou comer comida contaminada por fezes infectadas ou por colocar algo na boca (mesmo que possa parecer limpo) que tenha sido contaminado com as fezes de uma pessoa com HAV.

Hepatite B (HBV) – uma das doenças mais disseminadas e mais letais do mundo. Este tipo de hepatite é transmitido de pessoa para pessoa através do contato com sangue ou saliva contaminados, contato sexual com uma pessoa infectada ou uso de droga intravenosa com agulhas contaminadas.

Hepatite C (HCV) – tipo de hepatite transmitido de uma pessoa para outra principalmente pela transfusão de produtos de sangue contaminados ou pelo usode droga intravenosa com agulhas contaminadas. Pode ser transmitido sexualmente, apesar de não tão facilmente quanto a HBV. Os sintomas da HCV vão de nenhum a todos os sintomas da gripe, inclusive náusea, vômito, dor de cabeça, dores no corpo, febre, calafrios, diarréia, dor abdominal, cansaço e/ou icterícia. A maioria das pessoas infectadas com a HCV desenvolve uma forma crônica de hepatite que pode finalmente levar a doença grave do fígado.

Herdado – quando traços biológicos são passados adiante do pai ou mãe para os filhos por meio dos genes.

HIV – veja VÍRUS DE IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA.

Iliopsoas (psoas) – grande grupo de músculos na área dos quadris que ajudam a flexionar a coxa. O sangramento nessa área é sério porque o sangue acumulado pode colocar pressão nos nervos, causando insensibilidade, perda de circulação e morte dos nervos, o que pode resultar em paralisia.

Infusão – inserção de concentrados reconstituídos (líquidos) na corrente sangüínea pela veia para ajudar a estancar o sangramento.

Inibidor – anticorpo para o fator VIII ou para o fator IX. Os inibidores são formados por aproximadamente 20% a 30% dos pacientes com hemofilia grave que recebem infusões de fator VIII e por 4% daqueles que recebem infusão do fator IX. Como parte do sistema imunológico, o anticorpo não reconhece o fator VIII ou o fator IX recebidos por infusão como uma parte normal da corrente sangüínea e se empenha em destruí-lo antes que o organismo possa usá-lo na coagulação do sangue.

Meia-vida – termo usado para descrever o tempo que leva até que metade da atividade de coagulação desapareça. Muitos produtos de fator VIII têm uma meia-vida de 12 a 14 horas, o que significa que eles têm apenas metade da eficiência de 12 a 14 horas após ser feita a infusão.

Monoclonal – concentrado de fator altamente purificado.

Mutação espontânea – mudança em um gene, que embaralha as instruções genéticas. Essa mutação pode ser herdada ou pode aparecer espontaneamente sem histórico familiar conhecido.

Mutação genética – mudança no gene que embaralha as instruções genéticas do crescimento e de processos do organismo. A hemofilia é uma mutação genética que embaralha as instruções da coagulação do sangue.

Nível de gravidade – quantidade de fator de coagulação ativo ou presente na corrente sangüínea. Hemofilia grave significa que menos de 1% do fator está ativo; hemofilia moderada significa que de 1% a 5% do fator estão ativos; hemofilia leve significa que de 5% a 40% do fator estão ativos.

Ortopédico – do sistema músculoesquelético ou a ele relacionado. Inclui ossos, articulações, ligamentos, tendões, músculos e nervos.

Plasma – componente fluido do sangue, que contém água, sais, enzimas, hormônios, nutrientes, detritos celulares e proteínas, como fatores de coagulação.

Plasma fresco congelado (PFC) – porção fluida do sangue que é congelada depois que as células do sangue são removidas.

Portador – pessoa que tem um gene com um certo traço, mas não exibe essa característica. Veja PORTADOR OBRIGATÓRIO E PORTADOR POSSÍVEL.

Portador obrigatório – pessoa que tem um gene de um traço específico, mas normalmente não apresenta os sintomas do traço. Na hemofilia, uma mulher é portadora obrigatória se seu pai tem hemofilia, se ela é mãe de mais de um filho com hemofilia ou se tem um filho com hemofilia, além de outro parente consangüíneo com o distúrbio.

Portador possível – pessoa que pode ter um gene para um traço específico, como a hemofilia. Portadores possíveis no caso da hemofilia incluem mães de crianças com hemofilia que não têm histórico de hemofilia na família ou filhas de mães portadoras.

Portador sintomático – portador que tem menos que 50% do fator funcionando e que apresenta problemas de sangramento. O portador sintomático corre o risco de sangramento excessivo durante uma extração de dente, uma cirurgia ou um parto, ou pode também ter sangramento no nariz, contusões e sangramento menstrual forte freqüentemente.

Profilaxia – infusão programada de fator de coagulação, projetada para manter os níveis de fator altos o suficiente na corrente sangüínea para prevenir a maioria dos sangramentos ou todos eles.

Proteína – substância importante produzida pelas células que controlam a maioria dos processos do organismo. Além da cor dos olhos, do cabelo e da pele, as proteínas determinam como os órgãos de uma pessoa se desenvolvem e funcionam, como os ossos crescem, qual a aparência da pessoa e quão bem o sangue coagula.

Pureza – quantidade de substâncias de proteínas estranhas presente nos concentrados de fator, normalmente expressa como a quantidade de fator coagulante presente por miligrama de proteína. Um índice de pureza mais alto significa mais fator coagulante e menos proteínas não desejadas.

Purificação – redução da quantidade de substâncias de proteínas estranhas nos concentrados de fator. Essas proteínas estranhas podem causar reações alérgicas e podem superestimular e mais tarde enfraquecer o sistema imunológico.

Recombinação – processo no qual o gene para o fator VIII ou para o fator IX é retirado de um tipo de célula e transplantado para células de produção especiais denominadas células hospedeiras. À medida que essas células crescem e se multiplicam, fabricam a proteína do fator VIII ou do fator IX.

Rede de fibrina – as linhas de fibrina que se formam em volta de um coágulo para ajudar a torná-lo mais forte. Ajuda a fechar o ferimento e a parar o sangramento.

Ressonância magnética (imagem por ressonância magnética) – um procedimento não cirúrgico que utiliza imagens de computador para mostrar as estruturas internas do corpo.

Sangramento espontâneo – sangramento que não é conseqüência de nenhum ferimento aparente. É normalmente exibido por aqueles com hemofilia grave.

Sangue total – consiste nos glóbulos vermelhas, glóbulos brancos e plaquetas contidos em um fluido chamado plasma.

Segurança – medidas observadas para se remover substâncias potencialmente nocivas, inclusive vírus, do concentrado de fator.

Síndrome da imunodeficiência adquirida (AIDS) – colapso no sistema imunológico resultante de infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV). A AIDS pode levar a infecções e doenças que não são normalmente vistas em uma pessoa com um sistema imunológico que funciona adequadamente.

Sinovite – uma inflamação de uma articulação que causa inchaço.

Sistema imunológico – sistema de defesa do organismo que destrói substâncias estranhas ou vírus na corrente sangüínea.

Sonograma – também conhecido como ultra-som. Ondas sonoras que tiram uma foto do feto para determinar seu sexo ou problemas médicos congênitos. É realizado entre a 16ª e a 20ª semana de gestação; os sonogramas não são 100% exatos.

Subcutâneo – tecido adiposo localizado abaixo da pele.

Tampão de plaquetas – tampão temporário formado no local do ferimento para parar o fluxo de sangue. O coágulo de fibrina se forma em cima do tampão de plaquetas.

Terapia de reposição de fator – medicamentos que repõem o fator de coagulação deficiente (ex. fator VIII ou fator IX) e ajudam o sangue a coagular adequadamente.

Titulação – medida de laboratório da quantidade de substância em uma solução. Na hemofilia, refere-se normalmente ao nível de anticorpo inibidor. Veja UNIDADE DE BETHESDA.

Tomografia – veja TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA.

Tomografia computadorizada (tomografia) – imagem de secção transversal do corpo usada para detectar anomalias e sangramentos. Na hemofilia, é especialmente usada para detectar sangramentos cranianos.

Torniquete – tira de borracha ou de outro material amarrada ao redor do braço ou da perna para restringir o fluxo do sangue, permitindo que as veias se tornem mais proeminentes.

Transfusão – processo no qual o sangue, ou um de seus componentes, é dado através de um pequeno tubo e agulha inseridos em uma veia.

Unidade Bethesda (UB) – unidade de medida do nível de inibidor. Reflete a habilidade do inibidor de neutralizar o fator e devolvê-lo ineficiente na coagulação do sangue. O nível do inibidor é expresso como um número; quanto mais alta for a Unidade Bethesda, mais poderoso é o inibidor e menos efetiva será a infusão de um fator. Veja TITULAÇÃO.

Vasoconstrição – contração de um vaso sangüíneo que reduz o fluxo de sangue de um ferimento.

Venipuntura – inserção de uma agulha na veia.

Vírus – organismo pequeno e infeccioso que causa doenças ou enfermidades.

Vírus de imunodeficiência humana (HIV) – vírus que causa a AIDS. Pode ser transmitido pelo contato sexual desprotegido, compartilhamento de agulha intravenosa, amamentação, placenta e pela transfusão de produtos do sangue infectados.

Baxter
BioScience

Sobre a Baxter

A Baxter BioScience é uma divisão da Baxter Healthcare Corporation, a principal subsidiária nos EUA da Baxter International, Inc. (NYSE: BAX). A Baxter International Inc., através de suas subsidiárias, ajuda os profissionais da saúde e seus pacientes com tratamentos de condições médicas complexas, inclusive câncer, hemofilia, distúrbio imunológico, doença renal e trauma. A empresa aplica sua competência a dispositivos médicos, farmacêuticos e biotecnológicos para fazer uma diferença significativa na vida dos pacientes. Para obter mais informações, visite o site www.baxter.com ou um dos sites da América Latina:
http://www.latinoamerica.baxter.com/argentina/
http://www.latinoamerica.baxter.com/brasil/
http://www.latinoamerica.baxter.com/colombia/
http://www.latinoamerica.baxter.com/mexico/

LA Kelley Communications

Sobre a LA Kelley Communications, Inc.

A LA Kelley Communications é líder internacional na educação de pacientes e famílias com distúrbios de sangramento. Desde 1990 vem criando livros inovadores, boletins informativos e workshops para habilitar e informar os pacientes, a comunidade médica e líderes da hemofilia. Fundada pela mãe de uma criança com hemofilia, a empresa promove acesso livre e direto a informações, cuidados centrados no paciente e tratamento médico aprimorado para todos. Visite o site www.kelleycom.com para informar-se mais.

Biografia

Laureen A. Kelley é presidente da LA Kelley Communications, Inc., uma organização que ela fundou em 1990 após o nascimento de seu filho com hemofilia, para oferecer materiais educacionais práticos às famílias. É autora de nove livros sobre distúrbios de sangramento, inclusive: *Raising a Child With Hemophilia (Criando uma Criança com Hemofilia)* e *A Guide to Living With von Willebrand Disease (Um Guia para Viva coma a Doenca de von Willebrand)*. Ela é fundadora e editora de duas revistas trimestrais sobre hemofilia, The Parent Empowerment Newsletter e Hemophilia Leader. Ela também fundou o Projeto SHARE, um programa humanitário que doa milhões de dólares em medicamentos para coagulação do sangue para o mundo em desenvolvimento.

Laurie também dirige um programa que identifica, treina e apóia líderes na comunidade de hemofilia em países em desenvolvimento. Além disso, é fundadora e presidente da agência sem fins lucrativos de patrocínio à criança, Save One Life, para crianças com distúrbios de sangramento em países em desenvolvimento. Ela vive em Georgetown, Massachusetts com seu marido, Kevin, cientista de processo da New England BioLabs, e seus três filhos: Tommy, de 18 anos, que tem hemofilia A, Tara, de 15, e Mary, de 12 anos. Laurie é formada em psicologia infantil e mestre em comércio exterior e economia.

Ana L. Narváez nasceu em San José, na Costa Rica, e é formada em línguas modernas pela McGill University e em contabilidade pela London School of Business, ambas em Montreal, no Canadá. Ela está envolvida com a comunidade de hemofilia há 25 anos. Em 1979, foi contratada por Frank Schnabel, fundador da World Federation of Hemophilia (WFH - Fundação Mundial de Hemofilia), e um simples emprego tornou-se a devoção de uma vida inteira. Foi funcionária da WFH por 15 anos e depois trabalhou como freelancer para a organização. Também trabalhou para a International Civil Aviation Organization em Montreal, nos Departamentos de Assistência Técnica e Espanhol.

Desde 1994, Ana tem trabalhado como intérprete e tradutora freelancer para muitas organizações de hemofilia, bancos, ministérios do governo, advogados, psicoterapeutas e outras empresas. Ela é voluntária em tempo integral da Nicaraguan Hemophilia Association (Associação Nicaragüense de Hemofilia) e visitou muitas organizações de hemofilia em outros países. Ana também trabalhou como voluntária em campanhas de alfabetização e alimentação de crianças pobres.

Ana diz: "A experiência mais gratificante foi conhecer, trabalhar e fazer amizade com as extraordinárias pessoas com hemofilia e suas famílias". Ela tem dois filhos, Roberto, de 23 anos e Diego, de 18, e mora em Manágua, na Nicarágua.

Trazido a você por Baxter BioScience