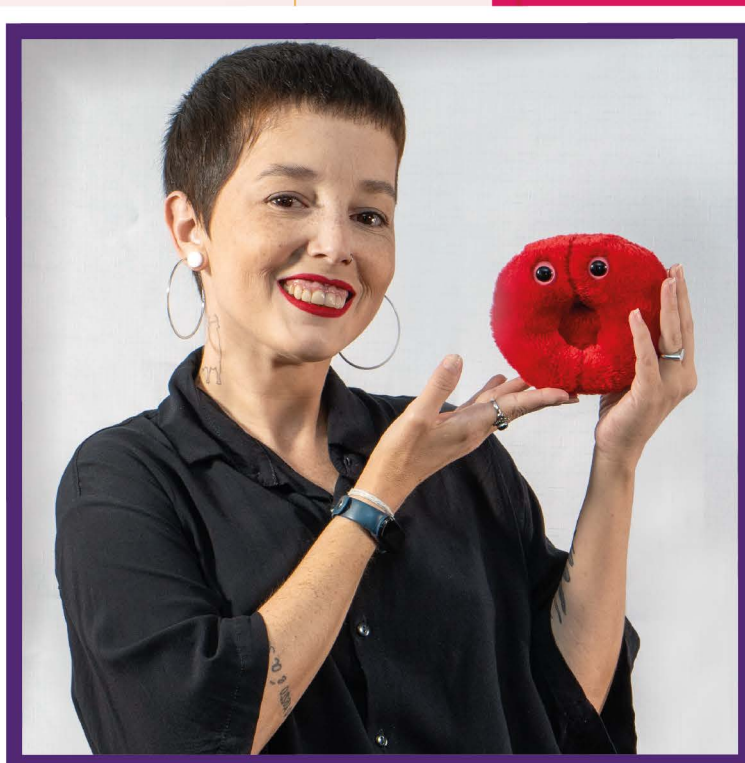


MANUAL TUDO SOBRE A **TALASSEMIA**



ABRASTA
Associação Brasileira de Talassemia
www.abrasta.org.br



2024

Manual - TUDO SOBRE A TALASSEMIA

Conteúdo elaborado pela Comunicação Abrasta e revisado pelo Comitê Médico.

Realização: ABRASTA - Associação Brasileira de Talassemia

IMAGENS E VETORES
Arquivo Abrasta e Shutterstock

ABRIL | 2024

ÍNDICE

INTRODUÇÃO	PÁG. 06
CONHECENDO O SANGUE	PÁG. 07
O QUE É A TALASSEMIA	PÁG. 08
TIPOS DE TALASSEMIA	PÁG. 10
TALASSEMIA MENOR (OU TRAÇO TALASSÊMICO)	PÁG. 11
TALASSEMIA MAIOR	PÁG. 11
SINAIS E SINTOMAS	PÁG. 12
DIAGNÓSTICO	PÁG. 13
TRATAMENTO	PÁG. 14
TALASSEMIA INTERMEDIÁRIA	PÁG. 18
SINAIS E SINTOMAS	PÁG. 18
DIAGNÓSTICO	PÁG. 18
TRATAMENTO	PÁG. 19
COMPLICAÇÕES DA TALASSEMIA INTERMEDIÁRIA	PÁG. 20
EFEITOS COLATERAIS DO TRATAMENTO	
QUELANTE DE FERRO	PÁG. 22
RESSONÂNCIA MAGNÉTICA T2*	PÁG. 24
SANGUE SEGURO	PÁG. 25
FERTILIDADE	PÁG. 27
TRANSPLANTE DE MEDULA ÓSSEA E A CURA	PÁG. 29
NOVOS TRATAMENTOS	PÁG. 33
NUTRIÇÃO - O QUE COMER?	PÁG. 34
MITOS SOBRE A TALASSEMIA	PÁG. 35
DIREITOS DOS PACIENTES	PÁG. 36
LIDANDO COM AS EMOÇÕES	PÁG. 40

A ABRASTA

VIVER BEM FAZ PARTE DO TRATAMENTO

Desde 1982, a Associação Brasileira de Talassemia (Abrasta) tem a missão de oferecer ajuda gratuita e mobilizar parceiros para que todas as pessoas com talassemia e seus familiares, no Brasil, tenham acesso ao diagnóstico precoce e tratamento.

Todo o trabalho da organização é dividido em quatro principais pilares:

APOIO AO PACIENTE

Por meio da atuação de profissionais habilitados em diferentes áreas, é oferecido:

- Apoio psicológico para ajudar no enfrentamento da doença e nas questões desencadeadas por ela
- Apoio jurídico para assegurar os direitos ao paciente, garantidos por lei
- Segunda opinião médica, via programa de Telemedicina, para garantir o tratamento mais adequado a cada caso com o apoio do Comitê Médico e Multiprofissional
- Apoio pessoal/presencial nas principais cidades do país, por meio de representantes que visitam os centros de tratamento levando informação aos pacientes e familiares: Belo Horizonte - Brasília - Curitiba - Florianópolis - Fortaleza - Goiânia - Porto Alegre - Recife - Ribeirão Preto - Rio de Janeiro - Salvador - São Paulo

INFORMAÇÃO E EDUCAÇÃO

Nos diferentes canais de comunicação, são produzidos conteúdos sobre a talassemia com linguagem de fácil compreensão:

- Redes sociais, com postagens atualizadas sobre a talassemia, qualidade de vida e dicas de como conviver melhor com a doença - @abrastaoficial
- TV Abrasta, canal oficial da organização no Youtube, em que pacientes entrevistam médicos e profissionais da saúde para esclarecer dúvidas e abordar assuntos de interesse dos pacientes (www.youtube.com/@AbrastaOficial)
- Portal da Abrasta, com notícias e conteúdos explicativas sobre os diferentes temas relacionados à talassemia
- Manual informativo, explicando de maneira completa todos os tipos de talassemia e seu tratamento

PESQUISA E MONITORAMENTO

Somente com dados é possível conhecer o cenário da Saúde e buscar por melhorias. Então, a partir de pesquisas feitas diretamente com o paciente de talassemia e seus familiares, profissionais de saúde e médicos, são coletadas informações de extrema importância para entender como vem acontecendo o tratamento no país e, assim, promover discussões com os órgãos responsáveis.

POLÍTICAS PÚBLICAS

A Abrasta, a partir do controle social e das ações de **advocacy**, trabalha as políticas públicas buscando melhorias no cuidado integral às pessoas com talassemia. A atuação nos espaços de participação social, como os conselhos deliberativos do Sistema Único de Saúde (SUS) e instâncias da Agência Nacional de Saúde Suplementar (planos de saúde), assim como a interlocução com o governo e atores estratégicos, visa reivindicar o acesso igualitário aos serviços de saúde, diagnóstico em tempo oportuno e tratamento adequado.

Sempre que precisar, entre em contato conosco pelo 0800 773 9973, (11) 91307-1244 ou abrasta@abrasta.org.br. Também será um prazer recebê-lo em nossa sede, localizada na Rua Dr. Fernandes Coelho, 64 - 13º andar - Pinheiros, São Paulo/SP. Mais informações em www.abrasta.org.br



Aponte o seu celular para o QR Code e veja as informações completas no site.

INTRODUÇÃO

O manual *Tudo Sobre a Talassemia* foi pensado e escrito para as pessoas com talassemia e seus familiares.

Nele, você encontrará informações completas sobre a doença, tratamentos e qualidade de vida - e claro, com uma linguagem de fácil compreensão.

Boa leitura!

B
O A
AB+
oB- A
A-O
AB B A
O+B A B
A^{AB-} O+A
B AB B B
B+A- O A
O AB O B
A A



Isabely e Erenir

Pacientes de talassemia maior, respectivamente

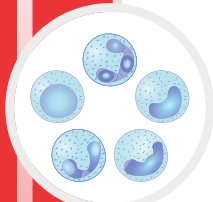
CONHECENDO O SANGUE

O primeiro passo para compreender a talassemia é conhecer como funciona o seu sangue. O sangue circula dentro dos vasos sanguíneos do corpo (veias e artérias), levando oxigênio e nutrientes a todos os órgãos. Ele é composto por:



Glóbulos vermelhos – Também conhecidos como hemácias ou eritrócitos, estas células têm muita hemoglobina, uma proteína que contém ferro em sua região central, dando a cor avermelhada ao sangue. A hemoglobina transporta oxigênio para todas as células do corpo.

.....



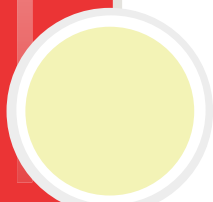
Glóbulos brancos – Também conhecidos como leucócitos, essas células produzem anticorpos e substâncias que são responsáveis pelo combate às infecções, destruindo as bactérias e vírus no sangue.

.....



Plaquetas – São pequenas células que participam do processo de coagulação sanguínea, pois se acumulam ao redor de uma lesão (cortes) e iniciam a formação do coágulo para interromper a perda de sangue.

.....



Plasma – Tem cor amarela palha e é formado por 90% de água, proteínas e sais minerais. As células do sangue (glóbulos vermelhos, glóbulos brancos e plaquetas) e as substâncias nutritivas necessárias às células do corpo circulam por todo o organismo através do plasma.

As células do sangue são produzidas na medula óssea, um tecido esponjoso que fica dentro do osso. Na medula óssea ocorre o crescimento, diferenciação e desenvolvimento das células sanguíneas que, quando estão maduras, passam para o sangue que está circulando pelo corpo. A medula óssea produz constantemente novas células do sangue, processo que é chamado de hematopoiese.

O QUE É TALASSEMIA

A talassemia é um tipo de anemia hereditária (passada de pais para filhos) e faz parte de um grupo de doenças do sangue chamadas hemoglobinopatias (doença da hemoglobina).

Para entender melhor: nosso sangue é formado por milhões de glóbulos vermelhos. As hemácias são arredondadas, achatadas e elásticas, e carregam dentro delas a hemoglobina, responsável por levar oxigênio para todo o corpo, possibilitando que os órgãos funcionem normalmente.

Cada hemácia possui milhões de moléculas de hemoglobina. Cada hemoglobina normal é formada por dois tipos de proteínas (ou globinas) – alfa e beta – unidas por um átomo de ferro.

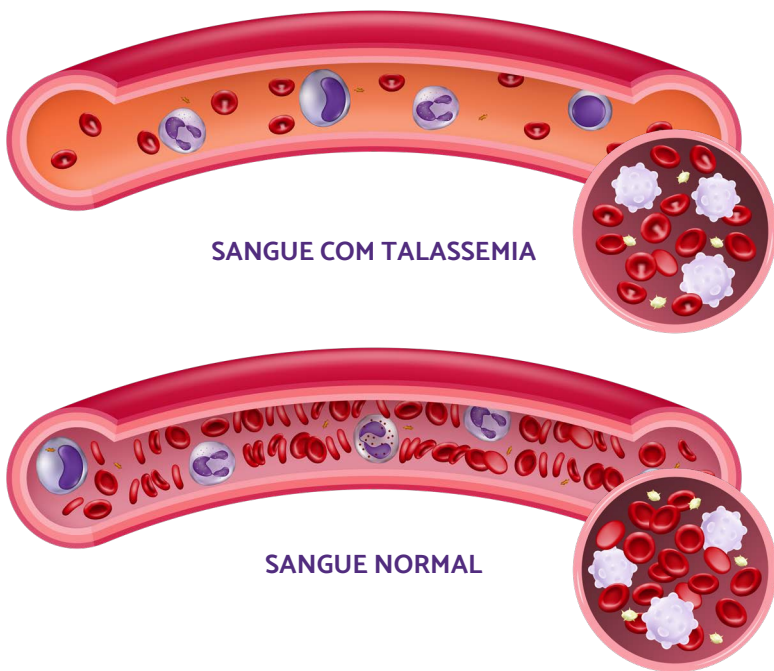
A talassemia acontece quando há um defeito na produção dessas globinas. As células humanas têm 23 pares de cromossomos cada, totalizando 46 cromossomos. Os cromossomos têm as informações genéticas para produzir cada parte do nosso corpo. No cromossomo 11 temos a informação genética para produzir a globina beta e no cromossomo 16 para a globina alfa.

As pessoas com a talassemia beta têm mutação (alteração) no cromossomo 11 e com a talassemia alfa, mutação no cromossomo 16. Assim, o problema no cromossomo 16 se manifesta pela falta de produção de cadeias (globinas) alfa e o do cromossomo 11 pela falta de produção de cadeias (globinas) beta. Nestes casos, a hemoglobina não é produzida adequadamente.

Então, a talassemia é uma doença genética e hereditária em que ocorre **produção inadequada de hemoglobina** e pode ser de dois tipos: talassemia alfa ou talassemia beta.

A **talassemia beta**, dependendo do número de genes comprometidos, pode se manifestar de três formas: talassemia **maior**, talassemia **intermediária** ou talassemia **menor**.

A **talassemia alfa**, dependendo do número de genes comprometidos, pode se manifestar de quatro formas: **portador silencioso**, **traço alfa talassemia**, **doença da hemoglobina H** e **hidropsia fetal**.



Curiosidades

A talassemia beta é conhecida como “Anemia do Mediterrâneo”, pois a maioria dos casos inicialmente identificados ocorreu em famílias residentes nos países próximos do Mar Mediterrâneo, tais como Itália, Grécia, Chipre e Líbano. O nome se origina do grego “thalassa” (mar). Com a globalização, migração e miscigenação entre os povos, hoje existem casos em todo o mundo.

Já a talassemia alfa é proveniente do Sudeste Asiático, China e norte da África.

Mundialmente, a frequência do gene (situação de portador e não doente) da talassemia alfa é mais comum do que da talassemia beta. Porém, se considerarmos a manifestação da doença talassemia, a talassemia beta é mais comum (nas formas maior e intermediária).

TIPOS DE TALASSEMIA

Alfa

Como vimos, os portadores do tipo alfa da talassemia apresentam uma mutação no cromossomo 16.

Se o indivíduo é portador de um gene defeituoso, herdado de um dos pais, sem apresentar sintomas ou necessitar de tratamento, ele é identificado como **portador silencioso**. Ou seja, seu hemograma será normal, significando que não tem doença.

Quando há dois genes-alfa alterados (mutados), eles são conhecidos como **traço alfa-talassemia**. Aqui, o hemograma apresenta algumas alterações leves e o paciente pode ter um pouco de palidez na pele, além de sentir um pouco de cansaço quando adultos.

Quando se herda três genes-alfa alterados, a pessoa tem a **Doença da Hemoglobina H**, que se manifesta com anemia mais grave. Assim, há a necessidade de tratamento devido retardo de crescimento e demais complicações decorrentes de hematopoiese inadequada. Pode ou não necessitar de transfusões sanguíneas regulares.

Há casos em que a mutação atinge os 4 genes-alfa em ambos os cromossomos 16, com completa incapacidade do organismo em produzir as cadeias alfa, tornando impossível a produção normal de hemoglobina. A doença desenvolvida é conhecida por **Hidropsia Fetal**, podendo levar o feto ao óbito ainda no útero, se o diagnóstico pré-natal não for realizado. Nestes casos é necessário transfusão intrauterina e demais medidas de suporte e terapia intensiva. Felizmente, isso é raro.

Beta

Como já sabemos, a beta-talassemia se desenvolve a partir de um defeito genético no cromossomo 11, que afeta a produção das cadeias beta da hemoglobina. A beta-talassemia se manifesta de três formas. Conheça todas elas:

TALASSEMIA MENOR (OU TRAÇO TALASSÊMICO)

Seus portadores apresentam apenas uma herança genética da talassemia, herdada do pai ou da mãe. As pessoas com talassemia menor não são consideradas doentes porque não apresentam manifestações clínicas da talassemia. Elas apresentam anemia leve, podem ter um pouco de palidez na pele e alguns adultos podem sentir um pouco de cansaço, sem necessidade de tratamento.

É importante saber quando se tem este tipo de talassemia porque o gene pode ser transmitido para os filhos. Quando apenas um dos pais tem talassemia menor, os filhos podem nascer com talassemia menor ou sem a talassemia. Porém, quando os dois pais têm talassemia menor, o risco de um filho nascer com a talassemia maior ou intermediária é de 25% por cada gravidez, exigindo tratamento por toda a vida.

TALASSEMIA MAIOR

Este é o tipo mais grave da doença, pois as pessoas doentes apresentam uma anemia severa que, sem tratamento correto, pode levar a diversas complicações de saúde e até a morte. Os sintomas são de anemia grave e o portador da doença é dependente de transfusões de sangue frequentes desde os primeiros meses de vida.

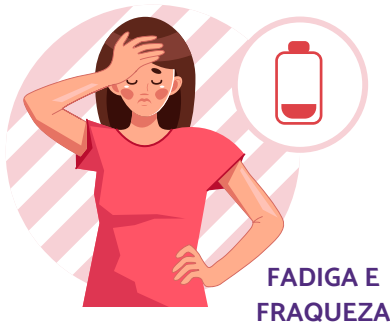
A produção de hemoglobina é falha, originando hemácias (glóbulos vermelhos) mais frágeis e de menor duração, com capacidade reduzida de levar oxigênio por todo o organismo. Por exemplo, uma criança com talassemia maior sem tratamento mantém os níveis de hemoglobina no sangue menores do que 7 g/dL, enquanto uma criança sem a doença tem valor de hemoglobina acima de 11-12 g/dL.

SINAIS E SINTOMAS

A talassemia maior apresenta seus sinais logo nos primeiros meses de vida. São eles **palidez** e sonolência e, nas crianças maiores, também **fadiga** e **fraqueza**, todos relacionados com a diminuição da hemoglobina causada pelo defeito genético. Estes sintomas podem ocorrer, às vezes, mais tardiamente, porém sempre antes dos dois anos de idade.

A **cor amarelada dos olhos** (conhecida como icterícia) também é sintoma comum e acontece pelo acúmulo da substância bilirrubina - dentro do glóbulo vermelho existe bastante bilirrubina e, quando este glóbulo “morre”, a bilirrubina passa para o sangue e se acumula principalmente nos olhos.

O **baço e o fígado sofrem aumento de tamanho**, tentando suprir a produção inadequada de sangue devido à hemoglobina ineficiente, mas sem sucesso.





PRIMEIRO EXAME SUGERIDO É O HEMOGRAMA (EXAME DE SANGUE)

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico precoce é fundamental para que a pessoa com talassemia maior possa dar início o quanto antes ao tratamento, e assim afastar as possibilidades de complicações.

O primeiro exame sugerido é o hemograma (exame de sangue) para checar se a criança tem anemia ou outra alteração sanguínea. Com a suspeita da talassemia, o hematologista pode pedir a eletroforese de hemoglobina, que permite separar as hemoglobinas normais e as anormais, facilitando a descoberta da doença.

Por meio de um exame de sangue para estudo molecular pode-se identificar exatamente qual é a alteração genética da talassemia. Este exame é chamado de PCR (Reação em Cadeia da Polimerase), que com uma pequena quantidade de sangue avaliará de forma precisa o que causa a má formação da hemoglobina.

TRATAMENTO

O tratamento da talassemia maior é basicamente realizado por meio de transfusões de sangue (concentrado de hemácias fenotipados e com filtro desleucocitário) que devem manter a hemoglobina entre 9,5g/dl e 10,5 g/dl. O intervalo entre as transfusões pode variar entre 2 a 4 semanas, mas em média ocorre a cada 20 dias e por toda a vida.

Este processo controla a anemia grave e deve ser iniciado nos primeiros meses após a descoberta da doença, quando a hemoglobina fica abaixo de 7,0g/dl.



**O TRATAMENTO É BASICAMENTE REALIZADO
POR MEIO DE TRANSFUÇÕES DE SANGUE**

Mas este excesso de transfusões de hemácias causa acúmulo de ferro no organismo, em especial em órgãos como coração, fígado e glândulas endócrinas, o que pode ser muito prejudicial ao paciente e levar a sérias complicações, incluindo a morte. Como o corpo não consegue eliminar sozinho o excesso de ferro, será necessário o uso de medicamentos chamados quelantes de ferro. São eles:

Desferroxamina – Primeiro quelante de ferro disponível no mercado, surgiu na década de 70 e está disponível no SUS (Sistema Único de Saúde). Sua administração é por via subcutânea, utilizando uma “bombinha de infusão”, durante 12-24 horas contínuas, pelo menos cinco vezes por semana. O ferro será eliminado pela urina e por este motivo ela fica vermelha.

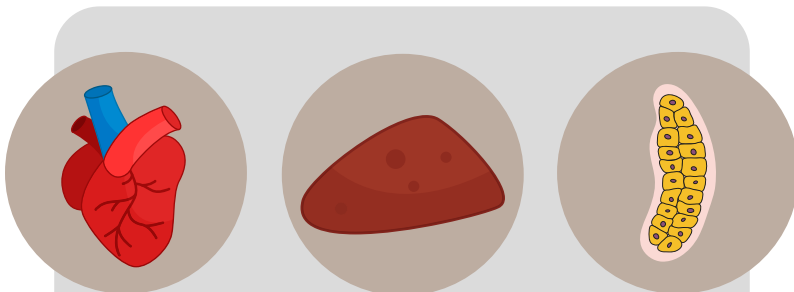
.....

Deferiprona – Este foi o segundo quelante de ferro a surgir. Também disponível no SUS, ele é administrado via oral e tem ação bastante eficiente na eliminação de ferro do organismo, em especial do coração. Como o ferro é eliminado pela urina, ela também pode ficar vermelha.

.....

Deferasirox – Este é o quelante de ferro mais recente aprovado no Brasil, mas também já está disponível no SUS. Sua administração é oral e o comprimido deve ser dissolvido em água ou em sucos de laranja e maçã. Ele tem ação efetiva na retirada do ferro, principalmente em órgãos como coração e fígado. Neste caso, o ferro será eliminado pelas fezes e nesta situação a cor da urina é normal.

*Estes medicamentos podem ser combinados (apenas dois medicamentos serão usados ao mesmo tempo), e o hematologista será o responsável por definir qual a melhor dose e combinação.



EXCESSO DE TRANSFUÇÕES DE HEMÁCIAS CAUSA ACÚMULO DE FERRO NO ORGANISMO, EM ESPECIAL EM ÓRGÃOS COMO CORAÇÃO, FÍGADO E GLÂNDULAS ENDÓCRINAS

O QUE ACONTECE SE O TRATAMENTO NÃO É SEGUIDO À RISCA?

Infelizmente, é bem provável que o portador de talassemia maior apresente complicações em sua saúde. São elas:



Problemas cardíacos – Sem as transfusões sanguíneas, o coração tenta compensar a falta da hemoglobina e a consequente redução do transporte de oxigênio para o corpo. Dessa maneira, começa a bater mais rapidamente para tentar levar oxigênio ao corpo todo, causando taquicardia (aumento dos batimentos do coração) e, mais tardiamente, insuficiência cardíaca. A pessoa com talassemia maior também pode apresentar falência cardíaca, aumento da pressão arterial e edema pulmonar. Além disso, quando a pessoa com talassemia maior recebe as transfusões de forma adequada, mas não faz a quelação de ferro, o ferro depositado no coração dificulta o batimento cardíaco, levando a arritmias cardíacas, insuficiência cardíaca e morte.



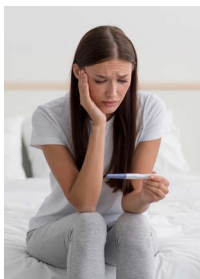
Infecções – O baço é o órgão que retira do sangue células mortas ou doentes e também serve como um protetor contra alguns tipos de infecções. Quando as transfusões são inadequadas, o baço cresce porque ele tenta compensar a falta da hemoglobina por meio da produção de mais hemoglobina. Uma vez crescido, o baço pode começar a “sequestrar” as células do sangue, diminuindo a hemoglobina, os leucócitos e/ou as plaquetas e também podendo aumentar a necessidade de transfusões de sangue, e, conseqüentemente, acúmulo de ferro. Se o baço aumentar muito o seu tamanho ou estiver “sequestrando” muito o sangue, pode ter indicação de esplenectomia (cirurgia de retirada do baço). Como consequência, as pessoas ficam mais vulneráveis às infecções, devendo receber antibióticos de forma preventiva (profilaxia).



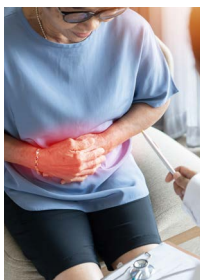
Problemas ósseos – As pessoas com talassemia maior que não transfundem corretamente podem apresentar deformações ósseas, em especial no crânio e face (arcada dentária superior). Isso acontece porque a medula óssea tenta aumentar a sua produção de células do sangue, ficando maior do que o seu tamanho normal e comprometendo a forma dos ossos. Sem o tratamento adequado com transfusão e quelação as pessoas com a talassemia maior também podem desenvolver osteoporose na vida adulta.



Problemas de fígado – Quando há excesso de ferro, o fígado sofre diversas lesões. As células normais são substituídas por um tecido fibroso, causando a chamada fibrose hepática. Com a evolução da fibrose, pode surgir a cirrose hepática e depois o câncer de fígado (hepatocarcinoma), principalmente se houver associação com a infecção pelo vírus da hepatite C.



Infertilidade – Homens e mulheres com sobrecarga de ferro podem desenvolver um quadro conhecido como hipogonadismo hipogonadotrófico, que resulta em retardo da puberdade e até mesmo em infertilidade. Esta condição ocorre pelo depósito do ferro nas glândulas endócrinas de forma precoce. Importante iniciar a terapia quelante logo após ter feito 10 transfusões ou apresentar ferritina sérica $\geq 1000\text{ng/dl}$.



Pedra na vesícula – Também conhecida como cálculo biliar, essas pedrinhas são formadas por bilirrubina, aquela substância que dá a cor amarela aos olhos e é liberada durante a destruição das hemácias. A bilirrubina acumula-se na vesícula biliar, formando as pedrinhas e podendo causar obstrução e dor.

TALASSEMIA INTERMEDIÁRIA

Como o nome sugere, este tipo está entre a talassemia menor (sem gravidade) e a talassemia maior (grave) e é causada por uma mutação herdada dos pais. Em alguns casos, o portador pode apresentar uma anemia mais discreta e em outros mais grave.

O tratamento com transfusões de sangue e quelantes de ferro será necessário para os casos mais graves. O acompanhamento médico é fundamental, mesmo que as transfusões não sejam indicadas, já que aqueles que nunca transfundem também acumulam ferro com o passar dos anos, devido ao aumento da absorção pelo intestino.

SINAIS E SINTOMAS

Assim como na talassemia maior, é possível que a pessoa com talassemia intermediária apresente sinais como: aumento de baço, palidez, fraqueza e sonolência devido à anemia e cor amarelada nos olhos (icterícia). Porém, eles aparecem de forma mais tardia, geralmente após os 2 anos de idade. Em alguns casos, os primeiros sinais só irão aparecer na fase adulta.



DIAGNÓSTICO

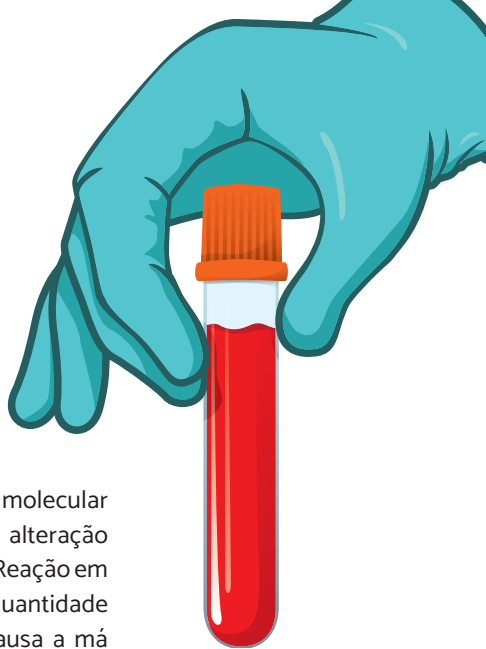
Com o surgimento dos sintomas, o primeiro exame sugerido é o hemograma para checar se há anemia ou outra alteração no sangue.

Com a suspeita da talassemia intermediária, o hematologista pode pedir a

eletroforese de hemoglobina que permite separar as hemoglobinas normais e as anormais, facilitando a descoberta da doença.

Importante é que o diagnóstico deve levar em consideração os exames laboratoriais, a história clínica e a herança familiar.

Por meio de um exame de sangue para estudo molecular pode-se identificar exatamente qual é a alteração genética da talassemia. Ele é chamado de PCR (Reação em Cadeia da Polimerase) e com uma pequena quantidade de sangue avaliará de forma precisa o que causa a má formação da hemoglobina.



TRATAMENTO – QUANDO TRANSFUNDIR?

Para as pessoas com talassemia intermediária que têm indicação de tratamento, serão necessárias transfusões de sangue periódicas. Geralmente, elas são feitas quando há queda nos níveis de hemoglobina, aumento do baço, crescimento anormal para a idade, início de sinais de deformidade óssea (crânio e face), falha no desenvolvimento sexual e durante a gravidez.

Essas transfusões podem causar acúmulo de ferro em órgãos como coração, fígado e glândulas endócrinas, o que pode ser muito prejudicial para a saúde e bem-estar.

Por este motivo, será imprescindível o uso dos quelantes de ferro (**Deferoxamina, Deferiprona e Desferasirox**), assim como na talassemia maior (Informações na página 15).

COMPLICAÇÕES DA TALASSEMIA INTERMEDIÁRIA

Quando o tratamento é indicado, e não seguido à risca, alguns problemas podem surgir:



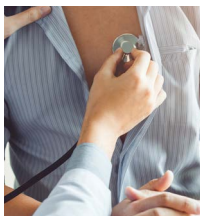
Alterações ósseas - As pessoas com talassemia intermediária que não transfundem podem apresentar deformações ósseas, em especial no crânio e face (arcada dentária superior). Isso acontece porque a medula óssea tenta aumentar a sua produção de células do sangue, ficando maior do que o seu tamanho normal e comprometendo a forma dos ossos. Quando se tem indicação de transfusão e esta não é feita adequadamente, no futuro as alterações ósseas podem aumentar. Os ossos também podem ficar mais fracos, e a pessoa pode desenvolver osteoporose ao longo dos anos.



Pedra na vesícula - Também conhecida como cálculo biliar, essas pedrinhas são formadas por bilirrubina, aquela substância que dá a cor amarela aos olhos e é liberada durante a destruição das hemácias. A bilirrubina acumula-se na vesícula biliar, formando as pedrinhas e podendo causar obstrução e dor.



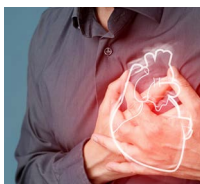
Úlceras de membros inferiores - Elas aparecem como “feridas” na região das pernas e tornozelos, provocando muita dor e dificuldade de locomoção. Isso acontece porque, ao ficar em pé, a pele e a circulação do sangue das pessoas com talassemia intermediária podem sofrer alterações. É mais comum o surgimento em pessoas acima dos 35 anos que não realizam transfusão de hemácias. A trombose, devido à obstrução da circulação sanguínea, também pode acontecer. Manter as pernas elevadas por 1 ou 2 horas por dia, ou dormir com as pernas um pouco levantadas, pode ajudar muito.



Hipertensão pulmonar - Essa é a mais grave consequência das trombozes. Os trombos (coágulos) alcançam a artéria que conecta o coração aos pulmões, o que impede o fluxo sanguíneo entre os dois órgãos, causando insuficiência respiratória e cardíaca e embolia pulmonar.



Complicações renais - Outros problemas médicos relatados em pacientes com talassemia intermediária são lesões renais que podem resultar do excesso de ácido úrico no organismo. Este é o mais importante produto residual resultante de hiperatividade da medula óssea.



Coração e fígado - A sobrecarga de ferro nestes órgãos é bastante prejudicial para o paciente, e traz problemas cardíacos e até mesmo câncer de fígado (hepatocarcinoma) se não tratada corretamente.



Eritropoiese extramedular - É a produção de hemácias fora da medula óssea. Diferentemente das pessoas com talassemia maior, que recebem transfusão desde os primeiros meses de sua vida, quem tem talassemia intermediária não necessariamente recebe transfusão de sangue regularmente e, portanto, continuam a produzir hemácias em grandes quantidades, inclusive fora da medula óssea. Por isso, é possível que se forme uma “massa” nas regiões do tórax e espinhal. Dependendo do local acometido pode-se ter parestesias (formigamento), fraqueza nas pernas, dificuldade de locomoção, dor, falta de ar ou edema de membros inferiores. Nestes casos, o paciente deve procurar rapidamente atendimento médico para iniciar tratamento adequado.

EFEITOS COLATERAIS DO TRATAMENTO COM QUELANTE DE FERRO

Assim como qualquer medicamento, os quelantes podem causar efeitos colaterais:

Deferoxamina: reação na pele no local da aplicação, perda ou déficit auditivo, catarata, alergia, redução no crescimento da coluna lombar, osteoporose, infecções pelas bactérias *Yersinia* e *Klebsiella*. Alteração da função hepática.

PREVENÇÃO - Importante fazer uma avaliação auditiva e exame de fundo de olho anuais. Controle de peso e estatura. Densitometria óssea anual a partir dos 10 anos de vida. Raio X de ossos longos e da coluna. Controle da função hepática e renal a cada 3 meses.

.....

Deferiprona: neutropenia (redução na quantidade de células de defesa do organismo), o que pode favorecer o surgimento de infecções bacterianas. Outras complicações como diminuição das plaquetas, náuseas, vômitos, dor de estômago, alteração da função hepática, dor em articulações.

PREVENÇÃO - É preciso realizar um hemograma a cada 10 dias, interromper o tratamento imediatamente em caso de febre ou sinais de infecção, buscando imediatamente atendimento médico. Controle da função hepática e renal a cada 3 meses.

.....

Desferasirox: aumento de creatinina (avalia a função dos rins), alteração do fígado, reação de pele, diarreia, náuseas e vômitos.

PREVENÇÃO - É necessário fazer exames para avaliar o funcionamento dos rins antes do início do tratamento e, posteriormente, uma vez por mês. Proteinúria mensal (para ver se está perdendo proteínas na urina). Deve-se manter a hidratação adequada e ter cautela, principalmente, em pacientes que já apresentem alguma alteração renal antes do início do tratamento. Controle da função hepática mensal.

É importante ficar atento ao seu corpo e sempre falar para o médico se não estiver se sentindo bem ao realizar a quelação do ferro!

Qual a maneira correta de administrar o Desferal?

Como vimos, dos quelantes este é o único que deve ser aplicado via intravenosa. Embora receber essas picadinhas não seja a sensação mais agradável do mundo, é fundamental sempre pensar na importância que cada uma delas tem para a saúde da pessoa com talassemia.

Aqui vão algumas dicas que podem ajudar no momento da aplicação do medicamento:

- Antes de tudo, reúna os acessórios que utilizará para o procedimento: agulha do tipo “butterfly” ou scalp (nº 25 ou 27), ambos com um nível de segurança para que não ocorra nenhum problema, em especial no momento de sua retirada; álcool; gaze; fita adesiva; seringa; e a bomba de infusão já programada.
- Com a mão higienizada, limpe a área em que o medicamento será aplicado com gaze e álcool.
- Dilua o medicamento de cada ampola com água destilada (é recomendado aproximadamente 3ml de água para cada ampola do medicamento).
- Coloque a medicação na seringa e depois acople a seringa à agulha de sua escolha.
- Encha o equipo até a ponta da agulha, o que deixará um volume de aproximadamente 10 a 20ml na seringa (varia para cada paciente).
- Cuidado para não tocar na agulha ao tirar sua proteção!
- Ao escolher o local onde o medicamento será aplicado, belisque a pele e insira a agulha completamente.
- Fixe a agulha com uma fita adesiva e prenda a seringa na bomba de infusão.
- Observe se o local, durante o procedimento, não apresenta vermelhidão, vazamento do líquido e/ou deslocamento da agulha.
- Procure também alternar a região em que realiza a aplicação do medicamento. Se em um dia escolher a barriga, no outro escolha a perna, por exemplo. Isso trará um maior conforto.
- Ao término da infusão (após 8 a 12 horas), desligue o aparelho e remova cuidadosamente a agulha.

Os cuidados com o descarte dos materiais utilizados também são cruciais! Não se deve descartar nenhuma medicação no lixo comum, nem no vaso sanitário, pois eles são compostos de substâncias químicas que colocam em risco a saúde de crianças ou pessoas carentes que possam reutilizá-los, além da contaminação da água e do solo.

Ampolas, seringas, agulhas e frascos de vidro danificados devem ser entregues à farmácia em uma sacola diferente daquela que contém restos de medicações.

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA T2*

A Ressonância Nuclear Magnética é um exame que pode estudar as características dos órgãos e estruturas internas do corpo por meio de imagens. Ela se utiliza de um campo magnético e de ondas eletromagnéticas para avaliar os diferentes órgãos do corpo humano. Para esse exame não se utiliza radiação.



O T2* é um método não invasivo, que mede a quantidade de ferro no organismo. O paciente fica deitado dentro do aparelho (que parece um tubo) e, por alguns momentos, precisa prender a respiração para que as imagens sejam feitas. O exame é rápido e dura cerca de 20 minutos.

No caso da talassemia maior e da intermediária, a Ressonância Nuclear Magnética T2* é utilizada para medir a quantidade de ferro do fígado e do coração. Assim, com este exame é possível também monitorar e adequar a terapia quelante de ferro, melhorando a sobrevida do paciente e prevenindo complicações.

SANGUE SEGURO

Fenotipagem eritrocitária – Foi no final do século 19 que o imunologista austríaco Karl Landsteiner descobriu o primeiro e mais importante sistema de grupo sanguíneo existente no organismo, o ABO.

Outro fato que revolucionou a medicina transfusional foi a identificação do fator Rh. Na população branca, cerca de 85% das pessoas possuem este fator nas hemácias, sendo por isso chamadas de Rh+ (positivo). Já os 15% restantes que não possuem este fator são chamados de Rh- (negativo).

Com isso, temos os tipos sanguíneos: A+, A-, B+, B-, AB+, AB-, O+, O-.

No sistema Rh existem diversos tipos de antígenos, mas os mais conhecidos são o D, C, c, E, e, Cw, V, Vs. Também existe o sistema Kell, que contém os antígenos K, k, Kpa, Kpb, e o sistema Duffy, com os antígenos Fya, Fyb, Fyx, dentre outros.

Portadores de doenças que requerem transfusões periódicas podem desenvolver anticorpos contra estes antígenos, o que pode ser bastante prejudicial. E é por isso que a fenotipagem eritrocitária – tipagem sanguínea mais completa - deve ser realizada. Assim, a pessoa recebe o sangue mais compatível possível.

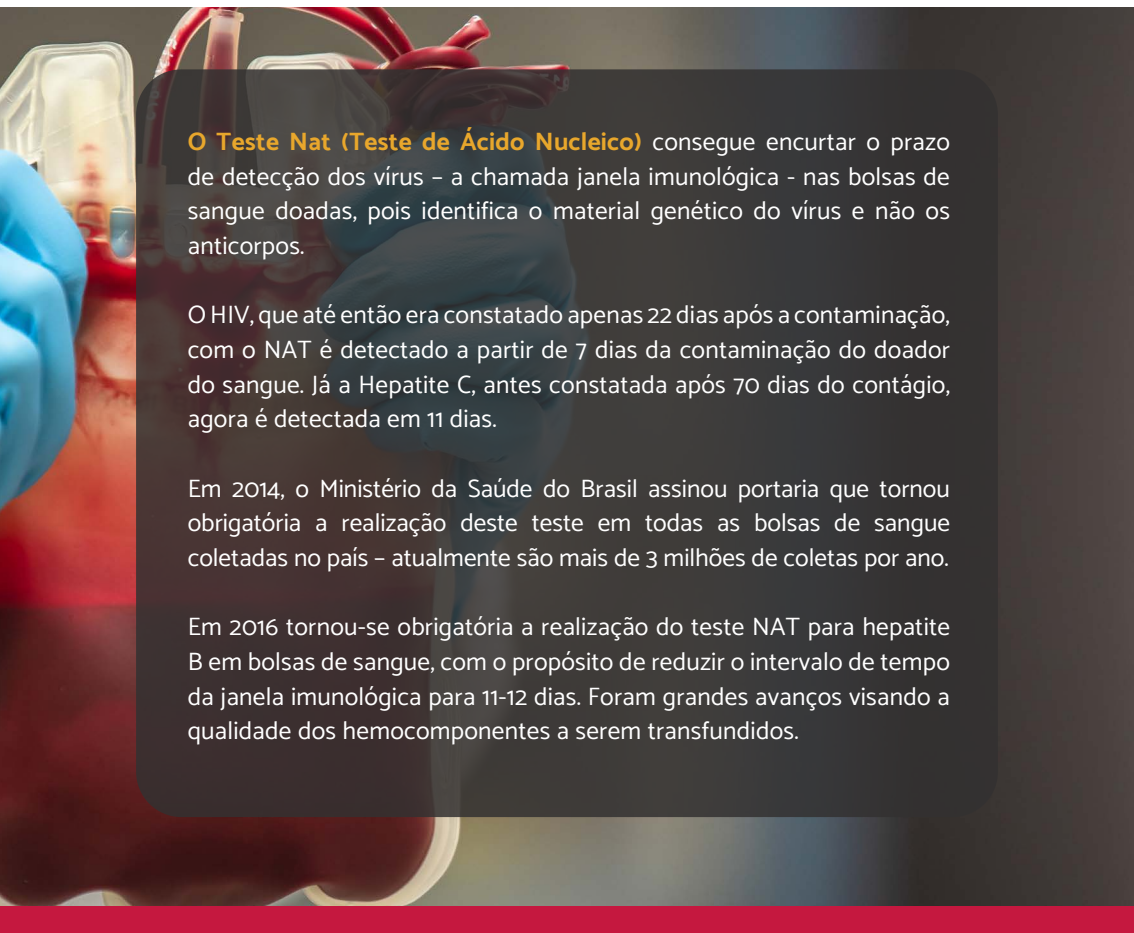
É fundamental que os fenótipos sejam determinados antes mesmo da transfusão, mas no Brasil não é incomum que as pessoas com talassemia cheguem aos serviços de referência após já terem recebido o sangue, o que impossibilita descobrir qual a fenotipagem correta porque o sangue recebido atrapalha esta avaliação. Para resolver este problema, existe o exame chamado **genotipagem eritrocitária**, que estuda os subtipos do sangue por técnica de



biologia molecular (análise do material genético do paciente).

A transfusão de sangue feita de maneira errada pode promover reações como febre, dor lombar, náuseas e vômitos, coceira, queda de pressão e problemas renais. A depender da gravidade da reação, a pessoa pode chegar à morte. Por isso é importante, além da tipagem sanguínea e demais exames de compatibilidade, utilizar concentrado de hemácias desleucocitado, ou seja, com os leucócitos retirados da bolsa de sangue por meio de processos no laboratório (filtro deleucocitário). Existe, ainda, a necessidade de medicamentos anti-histamínicos que podem tratar ou prevenir as reações alérgicas. Eventualmente pode até utilizar uma técnica que modifica o concentrado, retirando o plasma do concentrado de hemácias e substituindo por solução salina.

O registro adequado das transfusões podem nortear a melhor conduta quando há modificação de concentrado de hemácias e uso de medicações pré-transfusionais.



O Teste Nat (Teste de Ácido Nucleico) consegue encurtar o prazo de detecção dos vírus – a chamada janela imunológica - nas bolsas de sangue doadas, pois identifica o material genético do vírus e não os anticorpos.

O HIV, que até então era constatado apenas 22 dias após a contaminação, com o NAT é detectado a partir de 7 dias da contaminação do doador do sangue. Já a Hepatite C, antes constatada após 70 dias do contágio, agora é detectada em 11 dias.

Em 2014, o Ministério da Saúde do Brasil assinou portaria que tornou obrigatória a realização deste teste em todas as bolsas de sangue coletadas no país – atualmente são mais de 3 milhões de coletas por ano.

Em 2016 tornou-se obrigatória a realização do teste NAT para hepatite B em bolsas de sangue, com o propósito de reduzir o intervalo de tempo da janela imunológica para 11-12 dias. Foram grandes avanços visando a qualidade dos hemocomponentes a serem transfundidos.



FERTILIDADE

Nas mulheres – A mulher com sobrecarga de ferro pode desenvolver um quadro conhecido como hipogonadismo hipogonadotrófico, resultando em retardo da puberdade e até mesmo em infertilidade. É importante que a gravidez seja planejada o quanto antes, e sempre ter o acompanhamento médico para a preservação da glândula hipotálamo, responsável pelos hormônios que irão produzir o óvulo.

Se a mulher com talassemia maior ou intermediária apresentar problemas para engravidar, é possível realizar tratamento com hormônios, por meio de injeções, para que os ovários se desenvolvam e produzam óvulos. Este é um procedimento demorado e no primeiro mês pode falhar. Mas isso é normal. Outras opções para conseguir engravidar é o congelamento do óvulo e a fertilização.

Antes da gestação, é importante que a mulher passe por uma avaliação, que

consiste em uma análise da função cardíaca, renal, funções da tireoide e paratireoide, além de pesquisa de vírus como o HIV, hepatite B e hepatite C. A interrupção imediata da terapia quelante antes de engravidar é fundamental.

Durante a gestação deverão ser mantidas as transfusões de sangue periódicas, para que a hemoglobina da paciente fique em níveis normais (9,5 e 10 g/dL). O acompanhamento médico é essencial para que a gravidez seja sadia. Caso a sobrecarga de ferro fique muito elevada, é possível considerar o uso da desferroxamina no último trimestre da gestação. Lembrando que apenas o especialista é quem deverá dizer qual a melhor terapia realizar.

Após a gestação, os cuidados também não devem parar. Dependendo dos níveis de ferritina no organismo, a mãe logo deverá voltar a fazer a terapia quelante. A amamentação do bebê vai depender justamente desta urgência no retorno da quelação do ferro, já que o uso dos quelantes é proibido nessa fase.

Nos homens - Semelhante ao que ocorre às mulheres, os homens com talassemia maior ou intermediária que exija tratamento também podem desenvolver hipogonadismo hipogonadotrófico (infertilidade), caso a quelação do ferro não seja realizada corretamente.

A indução do esperma também é feita por meio de injeção de hormônios. Para os homens este procedimento é um pouco mais longo e pode demorar cerca de dois anos para apresentar resultado. O ideal é criopreservar (congelar) o esperma ainda na puberdade.

O tratamento da talassemia nos homens não exerce influência à saúde do bebê.

TRANSPLANTE DE MEDULA ÓSSEA E A CURA DA TALASSEMIA

Curar-se da talassemia maior é um dos grandes desejos dos que realizam o tratamento e na década de 80 o transplante de medula óssea (TMO), hoje chamado de transplante de células-tronco hematopoiéticas, veio como uma importante opção para essa conquista.

A medula óssea é um tecido líquido que ocupa o interior dos ossos e nela são produzidos os componentes do sangue. Quando é realizado um transplante, as células doentes são substituídas por células saudáveis.

O transplante pode ser autólogo, quando as células são do próprio paciente, e alogênico, quando as células vêm de um doador 100% compatível. Também é possível realizar o transplante com o sangue de cordão umbilical.

Para as pessoas com talassemia maior só é possível realizar o transplante a partir de um doador (alogênico ou sangue de cordão umbilical). Mas encontrar alguém com tamanha compatibilidade, infelizmente, é difícil, devido à miscigenação entre as etnias no Brasil. A primeira busca acontece na família, mas as chances de se achar um doador totalmente compatível são de 25% entre irmãos. Vale lembrar que às vezes o irmão/irmã também pode ter a talassemia maior, inviabilizando o transplante.

O transplante de células-tronco hematopoiéticas tem riscos inerentes ao procedimento que devem ser conversados entre o médico, o paciente e seus familiares.

O transplante alogênico não aparentado (não irmãos) está associado a uma maior taxa de mortalidade, à rejeição e DECH (doença do enxerto contra hospedeiro), enquanto o transplante aparentado haploidêmico (entre irmãos) tem resultados cada vez mais promissores. A quelação de ferro adequada tem papel crucial nos resultados terapêuticos de qualquer transplante de medula a ser realizado nos pacientes portadores de talassemia.

O transplante alogênico aparentado é regulamentado no Brasil pela Portaria GM/MS, de 21 de outubro de 2009, indicando o transplante para a talassemia

maior nos pacientes menores de 15 anos com tamanho do fígado até dois centímetros, sem fibrose hepática e tratados adequadamente com quelante de ferro.

Ele acontece assim:

Condicionamento - É um processo de preparo para o recebimento da medula óssea do doador. O paciente será submetido a um regime de quimioterapia com o intuito de destruir a medula óssea do próprio paciente e de reduzir a imunidade para que seja evitada a rejeição.

Transplante - Em seguida, as células-tronco doadas serão infundidas no paciente, com a finalidade de reconstituir a fabricação das células saudáveis. O procedimento se parece com uma “transusão de sangue”. A nova medula óssea fica em uma bolsa. No caso de medula previamente congelada utiliza-se um líquido conservante, que também pode causar alguns desconfortos, como náusea, vômitos, sensação de calor e formigamento. Mas o paciente será monitorado a todo momento.

Normalmente, o paciente permanece internado por mais de 15 dias, para o acompanhamento da evolução no tratamento.

Pós-Transplante - Esta fase é conhecida como aplasia medular, devido à queda do número de todas as células do sangue. Neste período, o paciente fica mais predisposto a infecções e passa a receber inúmeros antibióticos, além de medicamentos que estimulam a produção dos glóbulos brancos (que combatem as bactérias e vírus). Ele também pode apresentar hemorragias devido à baixa



das plaquetas, e anemia pela diminuição da produção dos glóbulos vermelhos. Por este motivo, pode receber transfusão de plaquetas e/ou hemácias. Neste momento é muito importante:

- Reforçar os cuidados com a higiene
- Usar máscara em lugares públicos, muito movimentados
- Limitar o número e frequência de visitas
- Lavar sempre as mãos
- Evitar lâminas para se barbear ou depilar
- Evitar retirar cutículas
- Escovar delicadamente os dentes



EVITE RETIRAR CUTÍCULAS E REFORCE OS CUIDADOS

Pega da medula - Quando a medula óssea começa a funcionar novamente (geralmente em torno de 2-4 semanas após a infusão) pode-se dizer que houve a pega da medula, ou seja, o transplante obteve sucesso e a medula passou a funcionar perfeitamente. Ainda assim, o monitoramento médico continua sendo essencial, pois mesmo após um ano de procedimento, pode vir a aparecer alguma complicação tardia.

A alta só será possível no momento em que a medula óssea estiver funcionando bem, ou seja, produzindo as células do sangue que protejam o paciente contra infecções e hemorragias.

Após a pega da medula - Neste momento, o paciente estará sob uso de medicamentos imunossupressores para evitar a rejeição, portanto ainda poderá apresentar sintomas de infecção como febre, calafrios, mal-estar, tosse e alterações urinárias. Mas é a doença do enxerto contra o hospedeiro (DECH) o que mais preocupa. Isto porque a nova medula óssea, provinda do doador, passa a

reconhecer os órgãos do paciente como estranhos e, automaticamente, iniciam um ataque contra eles. São dois os tipos de doença do enxerto contra o hospedeiro:

- **DECH Aguda** - Ocorre geralmente nos primeiros três meses após o procedimento. Pele, intestino e fígado são os órgãos mais frequentemente acometidos. Pode causar manchas vermelhas nas mãos, pés e rosto; manchas espalhadas pelo corpo; erupções na pele; febre; diarreia; dores abdominais; icterícia (coloração amarelada da pele e mucosas devido alterações no fígado).

- **DECH Crônica** - Em geral, ocorre após 3-4 meses do transplante e pode durar anos. Os principais órgãos acometidos são pele, mucosas, articulações e pulmão. Seus principais sintomas são lesões, endurecimento e escurecimento da pele, coceira pelo corpo, boca seca e sensível, olhos secos e secura vaginal.

Deve-se lembrar que cada pessoa com talassemia maior será avaliada de maneira individual e somente o médico poderá dizer se o transplante pode ou não ser realizado.



**SOMENTE O MÉDICO PODERÁ DIZER
SE O TRANSPLANTE É INDICADO**

NOVOS TRATAMENTOS



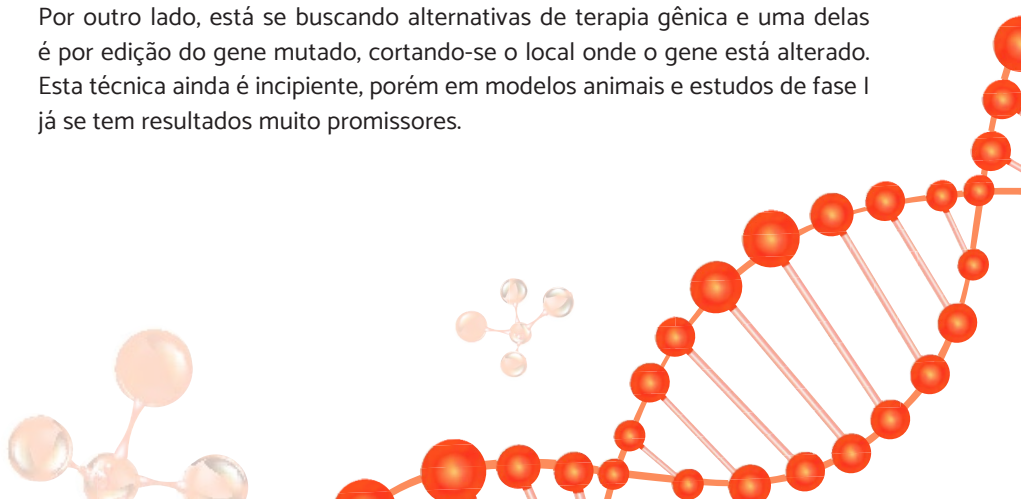
Existem medicamentos que podem corrigir a hematopoiese inadequada que as pessoas com talassemia intermediária e maior apresentam. Eles promovem o amadurecimento das células jovens e, com isso, melhoram a produção da hemoglobina. O medicamento registrado no país chama-se **Luspatercept**, de uso subcutâneo a cada 3 semanas a ser aplicado em hospital. O objetivo é reduzir a necessidade de transfusão sanguínea e conseqüentemente a sobrecarga de ferro. Ainda não é disponibilizado pelo SUS.

Existem estudos em andamento com outras medicações que buscam substituir a transfusão ou, no caso da talassemia intermediária, deixá-la mais espaçada.

Outro tratamento aguardado com muita expectativa pela comunidade médica e pelas pessoas com talassemia e seus familiares é a terapia gênica.

Inicialmente, o objetivo era corrigir o defeito no gene acometido por meio de introdução de um vetor viral (como se fosse um carrinho que carregaria a correção da mutação) com o material genético do indivíduo corrigido e a ser infundido depois. Foram feitos vários estudos clínicos com um monitoramento muito rigoroso e frequente, mas ainda não se tem disponível esta terapia fora das pesquisas.

Por outro lado, está se buscando alternativas de terapia gênica e uma delas é por edição do gene mutado, cortando-se o local onde o gene está alterado. Esta técnica ainda é incipiente, porém em modelos animais e estudos de fase I já se tem resultados muito promissores.





NUTRIÇÃO – O QUE COMER?

A pessoa com talassemia maior ou intermediária não necessita de uma dieta especial. Porém, ter uma boa alimentação é sempre importante para uma vida com mais qualidade.

Alguns alimentos podem ajudar a controlar os níveis de ferro no organismo, além de fortalecer os ossos.

O cálcio é importante para fortalecer os ossos, que podem estar enfraquecidos. **Leite e derivados, vegetais verdes**, como **espinafre, couve e brócolis, tofu, amêndoas e castanhas** são ótimas opções.

A vitamina D é importante para aumentar a fixação de cálcio nos ossos, ajudando também a prevenir a osteoporose. Ela está presente em alimentos como **peixes, ovos, leite e derivados**. O contato do sol direto na pele ajuda a produzir a vitamina D. Deve-se ter o cuidado de tomar sol nos horários em que ele não é tão forte, como antes das 10h e depois das 16h.

Deve-se evitar o excesso de alimentos ricos em ferro, como fígado, carnes vermelhas, frutos do mar, gema de ovo e feijão. Em quantidades normais estes alimentos podem ser ingeridos.

Por outro lado, aposte naqueles alimentos que ajudam a inibir a absorção do ferro, tais como leite e **chá preto junto das refeições**.

E não se esqueça de ingerir **frutas e vegetais!**

MITOS SOBRE A TALASSEMIA

Queremos aproveitar este espaço para esclarecer alguns pontos:

1º - A talassemia não é uma doença contagiosa, então ela não é transmitida via transfusão de sangue ou até mesmo em uma relação sexual. Como vimos, ela é uma anemia hereditária, herdada por um ou ambos os pais.

2º - Embora a anemia seja um sintoma da leucemia, a talassemia não será uma causa para a doença.

3º - Pessoas com talassemia não têm um apetite maior. Talvez esse seja um efeito colateral da queelação de ferro.

4º - As transfusões de sangue não causam alteração no DNA. O DNA está presente em cada uma das 100 trilhões de células do ser humano, sejam elas células do sangue ou outros órgãos. Cada célula transporta toda a informação genética, que dá origem a uma determinada pessoa - desde sua aparência física, até sua predisposição a doenças. Cada ser humano tem seu próprio DNA, e ao receber o sangue não há chances de que isso seja modificado.



DIREITOS DOS PACIENTES

“A saúde é direito de todos e dever do Estado, garantido mediante políticas sociais e econômicas que visem à redução do risco de doença e de outros agravos e ao acesso universal e igualitário às ações e serviços para sua promoção, proteção e recuperação”. Art. 196, Constituição Federal Brasileira.

A ABRASTA dispõe de apoio jurídico com advogado gratuito em sua sede, para esclarecer as dúvidas das pessoas com talassemia e seus familiares e informá-los e orientá-los a respeito de seus direitos, por meio de um atendimento humanizado e pleno, auxiliando-os a entender o funcionamento do sistema de saúde, público ou privado, de nosso país. Não deixe de reportar ao nosso serviço de apoio jurídico, também, sobre as eventuais dificuldades encontradas durante os atendimentos de terapia transfusional, sobre falta de medicamentos, acesso a exames, transplantes, dentre outras etapas do tratamento, seja no SUS ou no plano de saúde.

Apresentamos, abaixo, algumas das principais informações relativas aos direitos dos portadores de talassemia:

→ Acesso gratuito de quelantes

A partir da emissão da receita médica, deve haver o fornecimento do medicamento diretamente pela farmácia de alto custo do SUS, ou pelo plano de saúde. Se o quelante prescrito não for fornecido mediante a apresentação da receita, o médico responsável pelo tratamento precisará preencher e assinar um formulário que deverá ser protocolado na farmácia de alto custo do SUS, junto com os outros documentos também solicitados pela farmácia, ou, no caso de plano de saúde, o pedido formal de fornecimento deve ser enviado por e-mail, aplicativo de celular ou por site, de acordo com a orientação da central de atendimento da operadora.

O formulário relativo ao pedido de fornecimento ao SUS pode ser obtido na própria farmácia de alto custo, ou pelo atendimento da nossa equipe de apoio jurídico.

No prazo estimado de aproximadamente 30 a 45 dias, você já terá uma resposta, seja da farmácia de alto custo (SUS), ou do plano de saúde. Em caso de negativa, fale com a equipe da Abrasta.

→ **Terapia combinada**

Quando há a recomendação de uso de dois quelantes de ferro ao mesmo tempo, alguns pacientes enfrentam dificuldade em obter o fornecimento gratuito. Nesses casos, é importante que a receita especifique os dois medicamentos, e que o relatório médico justifique, detalhadamente, a necessidade do uso combinado dos medicamentos, informando que a terapia isolada (com somente um dos quelantes) não seria eficaz, e que não há outra opção terapêutica a não ser a terapia combinada.

Nos casos de atendimento via SUS, também há a necessidade de preenchimento e assinatura, pelo médico, de um formulário conhecido como LME (Laudo de Solicitação, Avaliação e Autorização), que pode ser obtido na farmácia de alto custo ou com a nossa equipe de apoio jurídico. Tal formulário, junto da receita e do relatório médico, deverá ser protocolado em uma das farmácias de alto custo, para formalizar o pedido. Em caso de negativa, você pode procurar a Abrasta.

→ **Bomba de infusão**

De forma parecida com o acesso aos quelantes, o paciente com talassemia deve pedir que o médico responsável pelo tratamento preencha e assine um formulário que deverá ser protocolado na farmácia de alto custo do SUS, junto com os outros documentos também solicitados pela farmácia, para formalizar o pedido de fornecimento gratuito da bomba infusora. Esse formulário também pode ser obtido na própria farmácia de alto custo, ou pelo atendimento do nosso serviço de apoio jurídico.

No prazo estimado de 30 a 60 dias, haverá a resposta do pedido por meio de um telegrama, informando que a bomba infusora já está disponível para retirada.

Os pacientes que são clientes de planos de saúde devem fazer contato com a central de atendimento da empresa, para pedir informações sobre como devem proceder para formalizar o pedido da bomba infusora.

→ **Ressonâncias magnéticas**

Os exames de ressonância magnética (incluindo o T2*) ainda não estão disponíveis em todo o Brasil, no âmbito do SUS. No entanto, quando há a indicação médica de realização de tais exames, os pacientes que não conseguirem fazê-lo em seu centro de tratamento devem formalizar um pedido à Secretaria da Saúde de seu Município ou Estado (apresentando o pedido médico e cópia de documentos pessoais), para que possa haver o encaminhamento à realização dos exames em

outra localidade próxima, onde houver a disponibilidade. A Secretaria da Saúde deve, então, dar resposta ao pedido, em prazo razoável, indicando a data e o local de agendamento.

Em caso de pacientes usuários de plano de saúde, quando houver dificuldade para fazer o agendamento na rede credenciada, o pedido deve ser formalizado por e-mail, aplicativo de celular ou por site, com o envio desses mesmos documentos, devendo haver o agendamento no prazo de até 21 (vinte e um) dias úteis.

→ Tratamento fora da Residência (TFD)

Quando o tratamento de uma pessoa com talassemia maior ou intermediária precisa ser feito a uma distância igual ou acima de 50Km da sua residência, a legislação lhe garante o direito de ter, gratuitamente, transporte (aéreo, terrestre ou fluvial), alimentação e hospedagem. Esse direito é garantido a todas as pessoas com talassemia maior ou intermediária que sejam usuárias do Sistema Único de Saúde (SUS) e não possuem opção de tratamento próximo à sua casa (ou quando as vagas estão esgotadas) e que precisam, periodicamente, se deslocar para outros municípios.

**TRANSPORTE GRATUITO
É UM DIREITO**



A solicitação de TFD deverá ser feita pelo médico assistente do paciente nas unidades assistenciais vinculadas ao SUS e autorizada por comissão nomeada pelo respectivo gestor municipal/estadual que solicitará, se necessários, exames ou documentos que complementem as análises de cada caso.

→ **Benefícios previdenciários, assistenciais e direitos trabalhistas**

Os pacientes que trabalham, ou que trabalharam recentemente, seja na iniciativa privada ou como servidores públicos, podem ter direito ao benefício por incapacidade temporária (antes conhecido como “auxílio doença”, ou licença saúde, no caso dos servidores), durante o período em que houver incapacidade para exercer as atividades de trabalho. Pode, também, haver o direito à aposentadoria, caso haja incapacidade por tempo prolongado, a depender da análise que será feita pela perícia médica, que deve ser agendada junto ao INSS, ou ao órgão público (no caso dos servidores).

A partir da emissão do atestado médico, deve haver o agendamento da perícia, na qual é importante que o paciente leve os documentos médicos relativos tanto ao tratamento da talassemia, como também de outras eventuais patologias, se houver (relatórios médicos, laudos de exames, prontuários de internações, etc.).

Os valores dos benefícios previdenciários são calculados de acordo com as contribuições previdenciárias que foram feitas pelo paciente, e o pedido do benefício deve ser feito ao INSS, para os trabalhadores da iniciativa privada, ou ao órgão público ao qual o paciente é vinculado, no caso do serviço público.

Já os pacientes que não estão cobertos pela previdência (ou seja, que não estão trabalhando, e que não fizeram contribuições previdenciárias no período recente), e que estão sem condições para trabalhar, há a possibilidade de requerer um benefício assistencial chamado Benefício de Prestação Continuada (BPC-LOAS), que garante o recebimento de um salário mínimo por mês, desde que a renda familiar do paciente seja de até 1/4 (um quarto) do salário mínimo, ou de até 1/2 (meio salário mínimo), em situações excepcionais.

O primeiro passo para requerer o BPC-LOAS é feito no CRAS (Centro de Referência de Assistência Social), com a inscrição no CADÚNICO (Cadastro Único para Programas Sociais) e, em seguida, o pedido do benefício deve ser feito ao INSS.

Mais informações sobre os direitos dos pacientes, bem como as orientações detalhadas sobre como proceder para acessá-los, podem ser obtidas com nossa equipe de apoio jurídico, gratuitamente, via:

WhatsApp, no número (11) 91307-1244, 0800-773-9973 ou por e-mail, no abrasta@abrasta.org.br

LIDANDO COM AS EMOÇÕES

A travessia a partir do diagnóstico, seja para o paciente e quem o acompanha, é algo pessoal e sentido de forma única e particular. Entretanto, ao pensar que a nova realidade que se apresenta é algo não esperado e que pode trazer a ideia de ruptura do mundo presumido (em que é conhecido, esperado e seguro), levanta-se a possibilidade de emoções ambivalentes (ora de tristeza – alegria, medo – coragem, por exemplo) que impactam nas ações de enfrentamento, cuidado e adaptação. A partir deste novo mundo algumas mudanças nas diversas esferas da vida (biológico, psicológico, social e espiritual) se fazem presentes.

No diagnóstico, os pais, por exemplo, podem sentir necessidade de uma orientação, pois não é fácil lidar com uma doença crônica, que exige bastante da criança e da família. O paciente, por sua vez, também pode necessitar de ajuda para compreender e saber lidar, seja com superproteção dos pais, entrada na adolescência, formação da sua identidade, necessidade de socialização (estar com amigos) ou dificuldades com alguns aspectos da talassemia, como o tratamento.

E além de tudo isso, podem ser somados problemas em relação ao colégio, estudos, relacionamentos afetivos, mercado de trabalho e com qualquer outra situação que muitas vezes surgem em suas vidas.

Diante disso, uma rede de profissionais especializados pode contribuir com esta saúde global e qualidade de vida, como o psicólogo (a).

A organização Mundial da Saúde (OMS) definiu qualidade de vida como “a percepção do indivíduo da sua inserção na vida, no contexto da cultura e sistemas de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”. Ou seja, as condições básicas e suplementares para se viver. Embora tenha esta e outras definições, ainda não existe uma que seja amplamente aceita, uma vez que é algo subjetivo (do significado que cada pessoa tem e de sua experiência de vida) e que traz outros elementos importantes da vida das pessoas como: trabalho, família, amigos e outras circunstâncias do cotidiano.

Então, com uma escuta qualificada, o psicólogo poderá acolher as necessidades emocionais e juntos caminharem próximo a estratégias de enfrentamento e desenvolvimento/resgate de recursos para adaptação, promoção de bem-estar e desta qualidade de vida. Abaixo seguem as áreas de alcance de cuidado que esta especialidade pode contribuir:

Intrapsíquica (mental/emocional) – Acolher sintomas como ansiedade, depressão, medo, raiva, insegurança, perdas, desespero, mudanças de humor e esperança.

Social – No comportamento de possível isolamento, estigma, mudança na rotina e vínculos (por exemplo, trabalho ou estudos), perda de controle e às vezes alterações funcionais que podem levar a perda da independência e/ou autonomia.

Biológico (corpo) – Processo da doença, tratamentos, dor, efeitos colaterais, sequelas e relacionamento/comunicação com a equipe e/ou família.

Este suporte emocional, para todos que estão nesta travessia, ajuda na expressão dos sentimentos, compreendendo a história de vida, as dificuldades do momento vivido, percepção das situações que mobilizam emocionalmente. Com isso é possível levantar e explorar estratégias para lidar da melhor maneira com as mudanças e limitações impostas pelo adoecimento e sua jornada.

O atendimento psicológico para pessoas com talassemia maior e intermediária e seus familiares pode ser procurado a qualquer momento. É importante que a pessoa reconheça quando está passando por um momento difícil e que tenha a iniciativa de buscar ajuda de um profissional especializado para lidar com todas essas questões. Com o auxílio de uma equipe multidisciplinar, é possível alcançar uma travessia digna.

A Abrasta oferece apoio psicológico gratuito. Entre em contato conosco pelo 0800 773 9973 ou abrasta@abrasta.org.br e agende uma consulta.

VOCÊ NÃO ESTÁ SOZINHO!

Desde 1982, a ABRASTA atua em prol das pessoas com talassemia de todo o Brasil, com a missão de oferecer ajuda e mobilizar parceiros para que todas as pessoas com talassemia no Brasil tenham acesso ao melhor tratamento.

Contamos com uma série de serviços gratuitos, sempre disponíveis a todos. Entre eles estão:

- Psicólogos para atender as pessoas com talassemia e seus familiares, e advogados para orientar sobre os direitos existentes perante a lei.
- Profissionais capacitados para esclarecer dúvidas pelo 0800-773-9973 ou pelo email abrasta@abrasta.org.br.
- Materiais com informações para que todos conheçam a doença e saiba como tratá-la.
- Apoio na busca de doadores de sangue em todo o Brasil.
- Atuação política diretamente com Ministério da Saúde, Anvisa e Secretaria Estadual da Saúde, com o compromisso de incentivar mudanças na legislação que beneficiem as pessoas com talassemia.
- Núcleos Regionais com representantes em dez capitais brasileiras (Belo Horizonte, Curitiba, Florianópolis, Fortaleza, Goiânia, Porto Alegre, Recife, Rio de Janeiro, Salvador, São Paulo e no sul de Minas), com o objetivo de divulgar o trabalho da Abrasta.

Entre em contato para usar estes e outros serviços! As informações completas estão em www.abrasta.org.br

Realização:



Apoio:



TalassemiaAbrasta



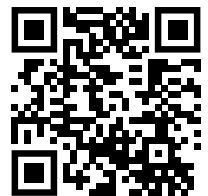
@abrastaoficial



@abrastaoficial



Associação Brasileira de Talassemia



www.abrasta.org.br
abrasta@abrasta.org.br
0800-773-9973