

**Modalidade do trabalho:** Relatório técnico-científico

**Evento:** XXI Jornada de Pesquisa

## **AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DE UM PACIENTE PORTADOR DA SÍNDROME DE VON WILLEBRAND TIPO 3: UM ESTUDO DE CASO<sup>1</sup>**

**Derliane Glonvezynski Dos Santos Beck<sup>2</sup>, Bruna Brand Birk<sup>3</sup>, Matheus Glonvezynski Beck<sup>4</sup>,  
Carla Soares Carpes<sup>5</sup>, Daniele Schiwe<sup>6</sup>.**

<sup>1</sup> Artigo de Conclusão do Curso de Graduação em Biomedicina do Instituto Cenecista de Ensino Superior de Santo Ângelo (IESA)

<sup>2</sup> Mestre em Ciências Biológicas (Fisiologia) – UFRGS. Professora CNEC / IESA. degbeck@gmail.com

<sup>3</sup> Biomédica. Graduada pelo Instituto Cenecista de Ensino Superior de Santo Ângelo (IESA).

<sup>4</sup> Acadêmico do Curso de Educação Física da Universidade Regional Integrada (URI) de Santo Ângelo.

<sup>5</sup> Biomédica. Instituto Cenecista de Ensino Superior de Santo Ângelo. carla\_soares\_carpes@hotmail.com

<sup>6</sup> Acadêmica concluinte de Fisioterapia do Instituto cenecista de Ensino Superior de Santo Ângelo - IESA. danieleschiwe@hotmail.com

### **INTRODUÇÃO**

A Síndrome de Von Willebrand (SVW) é uma doença hereditária da coagulação (RODEGHIERO; CASTAMAN; DINI, 1987), sendo uma das doenças mais frequentes relacionada à coagulação do sangue, sendo transmitida de forma autossômica dominante, ou de forma recessiva sendo causada por deficiência ou anormalidade do fator de Von Willebrand (FvW) (CHANG et al., 1998, FEHLBERG et al., 2002).

Ocorre devido à mutação no cromossomo 12 e é caracterizada pela deficiência qualitativa ou quantitativa do FvW. A coagulopatia se manifesta basicamente através da disfunção plaquetária associada à diminuição dos níveis séricos do fator VIII coagulante (BARBOSA, 2007).

A classificação atualmente utilizada consiste em três diferentes tipos, sendo tipos 1, 2 e 3. O tipo 3 da doença é a forma mais grave e rara, autossômica recessiva atingindo cerca de 1 indivíduo em 1 milhão, sendo caracterizada por uma patologia hemorrágica associada a ausência total ou quase total do FvW no plasma e compartimentos celulares, levando também a uma deficiência profunda do fator VIII plasmático (PERUTELLI; BIGLINO; MORI, 1997). Causa diminuição da adesão plaquetária e, dessa forma, leva a alterações da hemostasia (LEE et al., 1999), o que acarreta inúmeros sintomas que, devido a gravidade da doença, muda o estilo de vida do paciente, afetando sua qualidade de vida.

Em crianças os sintomas mais comuns são equimoses e hemorragias mucocutâneas (epistaxe), sendo que a frequência diminui com a vida adulta. Os sangramentos são maiores após traumas e procedimentos cirúrgicos, especialmente na boca e nariz e sangramentos gastrointestinais apresentam aumento com a idade e reflete o aumento da prevalência de angiodisplasia intestinal com o envelhecimento. O paciente, quando diagnosticado precocemente, e com a realização do tratamento adequado pode apresentar uma vida normal, porém, esses sangramentos causam um impacto na qualidade de vida deste paciente, limitando suas atividades e reduzindo seu convívio normal com outras pessoas.

O esclarecimento e o conhecimento sobre a patologia e a conduta que os profissionais da saúde, ou mesmo, aqueles que têm contato com os pacientes portadores de SVW é de extrema importância,

**Modalidade do trabalho:** Relatório técnico-científico

**Evento:** XXI Jornada de Pesquisa

visando proporcionar o melhor atendimento ao paciente portador e assim uma melhor qualidade de vida ao mesmo.

Sendo assim, objetivou-se o presente estudo de caso com um paciente portador da Síndrome de von Willebrand do tipo 3 de um município da região Noroeste do estado do Rio Grande do Sul com o propósito de avaliar sua qualidade de vida e descrever as mudanças ocorridas desde o diagnóstico da síndrome, bem como descrever os tipos de exame diagnóstico, sinais e sintomas da doença e modalidades terapêuticas que podem ser utilizadas, os maiores riscos e os maiores cuidados relatados após o diagnóstico, medicamentos utilizados e os contra-indicados ao paciente e suas reações e promover o conhecimento sobre a síndrome e esclarecer as dúvidas da população em geral e de pacientes.

### MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de estudo de caso exploratório sobre Síndrome de Von-Willebrand do tipo 3. O sujeito do estudo foi um paciente de 14 anos do gênero masculino portador da SvW, residente em Santo Cristo-RS. O estudo tem aprovação pelo Comitê de Ética da Universidade de Cruz Alta sob CAAE 48510715.9.0000.5322.

Para avaliar a qualidade de vida foi utilizado o questionário Medical Outcome Study Short Form-36 (MOS SF-36), sendo respondido pela responsável.

### RELATO DO CASO

O paciente nasceu sem qualquer problema diagnosticado. Desde pequeno apresentava sangramentos nasais durante períodos de tempo variados, sendo usados métodos caseiros e também uso de Otrivina. Também apresentava hematomas leves e outros mais graves em diversas partes do corpo devido a qualquer contato ou lesão, porém, como era menino e as brincadeiras geralmente eram mais dinâmicas, com contatos mais “violentos”, ele sempre relatava que “se batia, que havia tomado um chute no futebol, um beliscão, um empurrão”; enfim, atos do cotidiano dos meninos e que não mereciam crédito. Os exames de hemograma sempre apresentavam-se normais, nunca sugestivos de nenhuma investigação mais pormenorizada.

Os sangramentos geralmente ocorriam na madrugada e quando o paciente acordava estava todo “ensanguentado”, sendo raro ocorrer durante o dia, fato não explicado nem mesmo pelo profissional médico que o acompanhou, porém o mesmo estranhou a peculiaridade de sangrar quando os movimentos estão praticamente ausentes. O sangramento ocorria nas gengivas e o paciente vomitava e defecava sangue em grande quantidade.

Em 2013 apresentou um incidente e sangrou por 9 horas, sem efeito do medicamento. Os primeiros exames realizados foram feitos em um laboratório da cidade, a partir dos quais o paciente foi encaminhado a um hematologista de outra cidade e posteriormente para Porto Alegre, realizando exames em dois laboratório sendo solicitados 4 repetições, e além destes dois exames no Hemocentro de Porto Alegre, sendo então diagnosticada a SvW Tipo 3. Após o diagnóstico a mãe relata que mudou muito a rotina da família, o comportamento do paciente, família e das pessoas que conviviam com eles. No início não conseguiam administrar o problema e o medo da perda era constante. Também era muito difícil aceitar a situação de um menino com aparência tão saudável ter uma síndrome rara, isso era pensar que “o limiar das coisas é tão assustador”.

**Modalidade do trabalho:** Relatório técnico-científico

**Evento:** XXI Jornada de Pesquisa

Inicialmente, o privavam de tudo, todas as brincadeiras que era da idade, todos os tipos de passeio e de certa forma, limitando-o de viver. O medo tornou-se a justificativa de tudo. Na escola, num primeiro momento, a sugestão foi afastá-lo da mesma, devido à grande responsabilidade da escola frente ao problema diagnosticado. Nas relações interpessoais, os amigos foram se afastando; por outro lado, outros se transformaram em sombras, ou seja, eram verdadeiros “guardiões”. O tempo foi passando, os medos mudaram, mas a família continuou com o medo sendo o pretexto de tudo, não havendo outro modo de conviver com isso.

Após o diagnóstico relata que precisaram entender a doença e suas limitações e depois aceitar todas as mudanças. A vida passou a ser limitada a situações que precisavam ser controladas: nos passeios, nos esportes, no dia-a-dia, como em viagens longas, nas quais a medicação não suporta o tempo no isopor térmico, então deixaram de ser feitas. Os esportes precisaram ser limitados, sendo algo difícil pela fase em que o paciente se encontrava, momento em que quer reunir os amigos e se divertir, mas alguns contatos são perigosos. As brincadeiras, enfim, tudo acaba levando ao raciocínio de que “não pode, porque vai ser cortar, pode se quebrar, pode se ferir, pode ter risco de acidente”, enfim, todo o cuidado necessário. A exposição ao sol, como o simples fato de frequentar um clube ou ir a uma piscina não é possível, pois o sol e a água podem desencadear sangramentos.

Atualmente ele não faz nenhum tratamento específico para a doença, não toma nenhum medicamento, sendo que todo e qualquer tipo de medicação é proibido. Em caso de lesões, como por exemplo, fratura, ele não pode ser engessado. E a família também evita locais onde a assistência médica é precária. O paciente precisa fazer exames de rotina anuais, caso não tenha constantes sangramento. Se houver qualquer episódio tem que procurar atendimento imediato.

A mãe relata que “os hospitais e os profissionais da região, não estão preparados para esse tipo de doença rara”. O próprio prontuário médico não tem um campo que identifique a doença, o que nesse caso, seria fundamental, em caso de acidente ou mesmo de um simples corte. Dependendo da situação, um minuto é a diferença entre permanecer vivo ou morrer. As pessoas não querem o comprometimento de colocar as mãos em paciente assim.

De acordo com a Avaliação da Qualidade de Vida relacionada à situação deste atualmente, foi observado que o estado geral de saúde é considerado bom; tem dificuldade em desenvolver algumas atividades. Boa parte do tempo se considera feliz mas não considera sua vida excelente.

## DISCUSSÃO

Com base na descrição do relato do paciente é possível observar que o paciente é jovem e que se sente prejudicado com a situação em que se encontra, como evidenciado pela avaliação da qualidade de vida.

São vários os tipos de tratamento, tais como terapia de reposição e fisioterapêuticos, evidenciando também o exercício físico regular e adequadamente orientado. Têm-se utilizado a terapêutica não-transfusional e transfusional de reposição (MANUCCI, 1998). O exercício físico é visto como uma possibilidade de promoção de qualidade de vida para a pessoa com coagulopatias e pode aumentar o nível de fator VIII circulante no sangue (KOCH et al., 1984). Contribui na melhora da qualidade de vida, sendo importante a prática de maneira regular, melhorando a qualidade de vida e, conseqüentemente, associando-se à aptidão física relacionada à saúde (BELTRAME, 2008). Com relação à avaliação da Qualidade de vida dos pacientes, conhecer as dimensões mais afetadas no

**Modalidade do trabalho:** Relatório técnico-científico

**Evento:** XXI Jornada de Pesquisa

paciente, favorece o planejamento do profissional da saúde e equipe, para uma melhor assistência no seu cuidado.

### CONCLUSÃO

Com base no presente relato de caso, pode-se observar que a SVW do tipo 3 é rara e limitante. O paciente do estudo apresenta, desde seu diagnóstico, redução de suas atividades e comprometimento de sua vida diária devido à doença. Porém, os meios de tratamentos e o maior esclarecimento, pode favorecer a que ele e os demais pacientes com a patologia possam ter uma vida com qualidade e realizar as atividades diárias sem limitação.

### REFERÊNCIAS

BARBOSA, Fabiano Timbó; CUNHA, Rafael Martins da; BARBOSA, Luciano Timbó. Doença de von Willebrand e anestesia. Revista Brasileira de Anestesiologia, v. 57, n. 3, p. 315-323, 2007.

BELTRAME, L.G.N. Atividade física e estilo de vida de pessoas acometidas de coagulopatias. Revista Brasileira de Ciências da Saúde, v. 6, n. 18, p. 27-33, out./dez. 2008.

CHANG, A.C.; RICK, M.E.; PIERCE, L.R.; WEINSTEIN, L.R. Summary of a workshop on potency and dosage of Von Willebrand factor concentrates. Haemophilia. v.4 (suppl 3), p.1-6. 1998.

FEHLBERG, G.O.D.; PALHETA-NETO, F.X.; PALHETA, A.C.P.; MELO, M.H.; GOMES, A.P.; VICTORINO, R.C.C. Tonsilectomia em paciente com doença de von Willebrand. Revista da Sociedade Otorrinológica. v.2, n.2, p.61-3. 2002.

LEE, R. et al. Wintrobe's Clinical Hematology, 1999.

MANNUCCI, Pier Mannuccio. How I treat patients with von Willebrand disease. Blood, v. 97, n. 7, p. 1915-1919, 2001.

PERUTELLI, P.; BIGLINO, P.; MORI, P. von Willebrand Factor: Biological Functions and Molecular Defects. Pediatric Hematology and Oncology. v.14, p. 499-152. 1997.

RODEGHIERO, F, CASTAMAN, G, DINI, E. Epidemiological investigation of the prevalence of von Willebrand's disease. Blood. v.69, n.2, p. 454-9. 1987.