

# Qualidade de vida em pacientes portadores de hemofilia

Ana Luisa Santa Cruz de Almeida<sup>1</sup>

Jussara de Oliveira Santa Cruz de Almeida<sup>2</sup>

João Rogério Cardoso de Oliveira<sup>3</sup>

Luzitano Brandão Ferreira<sup>4</sup>

## Resumo

A hemofilia é uma doença hemorrágica caracterizada pela deficiência dos fatores da coagulação VIII ou IX. Os avanços tecnológicos e a introdução de equipes multidisciplinares geraram modificações no prognóstico e acompanhamento dessa enfermidade, na qual a percepção de qualidade de vida (QV) do paciente passou a ser observada, analisada e mensurada. O objetivo deste trabalho é traduzir e adequar o questionário HAEMO-QoL-A para o português, verificar através de questionários padronizados (SF-36 e HAEMO-QoL-A) os indicadores de qualidade de vida de indivíduos com hemofilia e fazer sua correlação com os aspectos clínicos desses pacientes. Foram avaliados 33 pacientes com hemofilia, recrutados de um centro de referência do serviço público de saúde de Brasília. Os resultados obtidos mostraram que infecção, gravidade da doença, artropatias, próteses ortopédicas, dias de internação e sangramentos apresentam relação inversa com a qualidade de vida, representada por índices mais baixos nos escores dos questionários.

**Palavras-chave:** Hemofilia. Qualidade de vida. SF-36. HAEMO-QoL-A.

## 1 Introdução

A hemofilia é uma doença hemorrágica associada a um quadro de hipocoagulabilidade, caracterizada pela deficiência dos fatores da coagulação VIII (hemo-

---

<sup>1</sup> Centro Universitário de Brasília (UniCEUB), Distrito Federal, Brasil.

<sup>2</sup> Hospital de Apoio de Brasília, Distrito Federal, Brasil.

<sup>3</sup> Centro Internacional de Treinamento de Hemofilia (IHTC), Distrito Federal, Brasil

<sup>4</sup> Centro Universitário de Brasília (UniCEUB), Distrito Federal, Brasil. Email: luzitano.ferreira@gmail.com

filia A) ou IX (hemofilia B). A forma congênita apresenta herança recessiva devido a mutações no braço longo do cromossomo X que resultam em defeitos na síntese dos fatores de coagulação específicos de cada doença (MANNO, 2005; BERMEO et al., 2007). Cerca de 30% das hemofilias ocorrem devido a novas mutações (MA; CARRIZOSA, 2006). Mais raramente, a hemofilia pode ocorrer de forma adquirida pela presença de anticorpos antifosfolipídeos, anticorpo antifator VIII e IX, câncer, doenças et al. autoimunes, gravidez e colagenoses, entre outras.

A incidência da hemofilia é de, aproximadamente, 1:10.000 nascimentos sem distinção étnica, sendo, a hemofilia a responsável por 75 a 80% dos casos (MANNO, 2005). Ambas cursam com a mesma apresentação clínica, tornando indispensável a dosagem da atividade dos fatores específicos da coagulação, FVIII e FIX, para a diferenciação entre elas (REZENDE, 2005). Podem ser classificadas de acordo com a atividade coagulante do fator deficiente em grave (menor que 1%), moderada (entre 1% e 5%) e leve (de 6% a 40%) (RODEGHIERO; TOSETTO; CASTAMAN, 2007).

Os quadros hemorrágicos podem ser pós-traumáticos ou espontâneos e sua gravidade varia de acordo com o local da lesão e classificação da doença. Pacientes com manifestação da doença grave apresentam as primeiras hemorragias antes do segundo ano de vida (FLORES; BAGATINI; SANTOS, 2004). As hemorragias podem ocorrer sob forma de hematúria, melena, hematêmese, epistaxe, hematomas, sangramentos retroperitoneais, intracranianos e intra-articulares (hemartroses), sendo a última uma das manifestações mais características da doença grave, podendo levar a disfunção articular grave, sequelas motoras, contraturas e deficiência física (RIZZATTI; FRANCO, 2001).

Uma complicação pouco comum, entretanto, muito grave, é o aparecimento de inibidor. Inibidores são aloanticorpos que se desenvolvem contra o fator exógeno e estão presentes em aproximadamente 10-15% dos pacientes com hemofilia. A maior incidência de inibidor ocorre em pacientes com hemofilia A severa (20-30%), sendo menor em pacientes com hemofilia B severa (5%). Não se sabe ao certo a causa dessa diferença e nem o porquê do seu aparecimento; entretanto, acredita-se estar relacionado à severidade da mutação e ao número de exposições

ao fator exógeno (KRUSE-JARRES; HADI; LEISSINGER, 2007; ASTERMARK et al., 2006).

Os avanços tecnológicos que refletiram em melhor conhecimento da história natural da hemofilia e a introdução de equipes multidisciplinares geraram modificações importantes no prognóstico e acompanhamento dessa enfermidade, na qual a percepção de qualidade de vida (QV) do paciente passou a ser observada, analisada e mensurada (SCALONE et al., 2006).

Saúde não é tão somente a ausência de enfermidades. Trata-se dos atributos valorizados pelos pacientes, evidenciados pela sensação de conforto, bem-estar e manutenção da função física, emocional, intelectual, social e laborativa (GARBIN et al., 2007; ROCHA et al., 2000; TALAULIKAR et al., 2006).

A melhora do bem-estar do paciente sempre foi o objetivo principal dos profissionais da saúde e a qualidade de vida tem-se tornado um dos pontos mais relevantes no prognóstico da saúde na medicina (GRINGERI; MANTOVANI; MACKENSEN, 2006). A evolução dos tratamentos sempre foi baseada em relação ao controle de sinais e sintomas, expectativa de vida, exames laboratoriais, morbidade e mortalidade. No entanto, a QV surge como uma nova dimensão a ser considerada na avaliação do bem-estar do paciente, incluindo o impacto psicossocial da enfermidade e a eficácia do tratamento (BAKEWELL; HIGGINS; EDMUNDS, 2002).

Dessa forma, diferentes instrumentos e questionários têm sido introduzidos à prática clínica, dentre os quais se destacam o *Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey* (SF-36), questionário genérico de avaliação, e o questionário específico para pacientes adultos com hemofilia (HAEMO-QoL-A).

Os instrumentos genéricos permitem a comparação da QV entre diferentes populações e grupos de estudo; entretanto, eles não mostram um padrão claro de sintomas e alterações relacionadas a uma doença específica. Eles podem avaliar o estado geral de saúde entre diferentes populações, contudo, não são sensíveis o bastante para avaliar alterações num determinado tratamento. Dessa forma, ques-

tionários específicos são criados e validados para avaliar problemas de um grupo selecionado de pacientes e mensurar a qualidade de vida deles.

A assistência multiprofissional se faz obrigatória para abordagem do paciente de maneira global tratando-se de enfermidade crônica, tendo como objetivo a busca da melhoria da qualidade de vida e inserção social. Desse modo, justifica-se a análise dos indicadores da qualidade de vida dos pacientes hemofílicos.

O objetivo deste trabalho é traduzir e adequar o questionário HAEMO-QoL-A para o português, verificar por meio de questionários padronizados (SF-36 e HAEMO-QoL-A) os indicadores de qualidade de vida de indivíduos com hemofilia e fazer sua correlação com os aspectos clínicos desses pacientes.

## 2 Pacientes e métodos

Os pacientes foram recrutados a partir de um centro de referência em hemofilia do serviço público de saúde. Foram incluídos no presente estudo 33 pacientes do sexo masculino com idade igual ou superior a 18 anos. A coleta de dados foi realizada no período de outubro a novembro de 2008, em atendimento ambulatorial ou regime de internação.

Os aspectos sociodemográficos foram obtidos por meio de entrevista individual e os dados referentes ao quadro clínico mediante análise de prontuários dos pacientes. Os parâmetros considerados foram: idade; estado conjugal; escolaridade; cor/raça; recebimento de benefício governamental; tipo da doença; severidade; regime de tratamento; presença de inibidor; dias de internação; sangramentos no último ano; contaminações virais; próteses articulares; sequelas motoras (artropatias hemofílicas).

Para a análise da QV, foram utilizados dois questionários, o SF-36 (*The Medical Outcomes Study 36 – Item Short Form Health Survey*), em sua versão validada para o português e o HAEMO-QoL-A, que foi traduzido e adequado para o português. Ambos os questionários apresentam correlações moderadas e fortes entre suas pontuações, indicando concordância entre os dois instrumentos (RENTZ et al., 2008).

O SF-36 foi escolhido por se tratar de questionário multidimensional, composto por 11 questões e 36 itens que englobam oito componentes: capacidade funcional (dez itens); limitação por aspectos físicos (quatro itens); dor (dois itens); estado geral de saúde (cinco itens); vitalidade (quatro itens); aspectos sociais (dois itens); limitação por aspectos emocionais (três itens); saúde mental (cinco itens); e uma questão comparativa sobre a percepção atual da saúde e há um ano. A pontuação final varia em uma escala de 0 a 100 para cada um dos componentes, sendo o zero correspondente ao pior estado geral e 100, ao melhor estado de saúde. O SF-36 foi desenvolvido por Ware e Sherbourne, (1992) e traduzido para o português (CICONELLI, 1999) para aplicação em um grupo de pacientes portadores de artrite reumatoide. É de fácil aplicação e compreensão e tem sido aplicado com êxito em pacientes com diferentes patologias e em populações de todo o mundo com dor crônica (BENTSEN, 2008), distúrbio bipolar (KONGSAKON, 2008), miastenia grave (MULLINS, 2008), diabetes (MARTINEZ, 2008).

O HAEMO-QoL-A foi desenvolvido por um grupo multicêntrico na Espanha e elaborado especificamente para pacientes hemofílicos adultos. Sua versão final consiste de 41 itens entre seis subescalas: capacidade funcional; aspectos físicos; preocupações; sangramentos; impacto emocional e preocupação com o tratamento; e mais quatro questões adicionais que não são incluídas na pontuação, entretanto, fornecem uma noção clínica do bem-estar do paciente. A faixa de pontuação varia em uma escala de 0 a 100, sendo que, pontuações mais altas indicam melhor qualidade de vida (RENTZ et al., 2008; REMOR et al., 2005).

As análises estatísticas e os gráficos foram realizados utilizando-se o programa Prisma® 4.0. O nível de significância adotado foi o de 5% ( $p < 0,05$ ). Todos os pacientes deram seu consentimento por escrito e o presente estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro Universitário de Brasília.

### **3 Resultados e discussão**

Foram entrevistados 34 indivíduos com hemofilia, sendo todos do sexo masculino. Estes dados estão de acordo com a literatura, que mostra a presença da

doença quase que exclusivamente em homens, devido ser a hemofilia uma doença recessiva ligada ao cromossomo X (ROSSI-FERREIRA et al., 2006). Apenas um indivíduo foi excluído do estudo devido a alterações neurológicas e consequente dificuldade de preenchimento dos questionários. Um dos pacientes estava sob regime de profilaxia secundária e 32 em tratamento de demanda.

Os pacientes apresentaram uma idade média 29,6 anos, variando entre 18 e 61, com predomínio na faixa etária de 20-40 (75,8%). O pequeno número de pacientes de faixa etária mais elevada pode ter ocorrido devido à baixa expectativa de vida que se tinha até poucas décadas atrás (1970-1980), pela alta mortalidade ocorrida devido à ausência de tratamento adequado e/ou em decorrência do elevado número de infecções virais por hemocomponentes contaminados (RODRIGUES, 2005; CARAPEBA, 2006).

A maioria dos indivíduos era de solteiros (69,7%). A variável situação conjugal (solteiro) difere do estudo realizado por Hartl e colaboradores (2008), na Áustria, que relatam um número maior de hemofílicos casados, justificado pelos próprios pacientes pela procura por proteção e estabilidade num ambiente familiar. Entretanto, o presente estudo corrobora com Garbin e colaboradores (2007), em um estudo realizado no Brasil, que mostrou a dificuldade do paciente em enfrentar a doença, suas consequências (infecções, limitações físicas) e inserção no contexto social. Todos apresentavam algum grau de escolaridade, sendo divididos em três grupos: ensino fundamental (18,2%); médio (36,4%); e superior (45,4%).

Nessa amostra, 63,7% dos indivíduos eram brancos, 33,3% pardos e 3% negros, estando de acordo com o mesmo estudo de Garbin e colaboradores que obtiveram uma parcela maior de pacientes brancos (83%). No entanto, é preciso lembrar que no Brasil não há uma forte correlação entre a classificação fenotípica dos indivíduos em cor/raça e a ancestralidade genética. Cerca de um quinto a um terço, respectivamente, da ancestralidade genômica dos indivíduos classificados em prontuários médicos como brancos (“eurodescendentes”) e negros (“afrodescendentes”) possuem ancestralidade genômica diversa do que sugere sua classificação fenotípica (FERREIRA et al., 2005; MUNIZ et al., 2008).

A maioria (72,7%) recebia algum tipo de benefício governamental como passe livre, isenção de impostos e/ou aposentadoria por invalidez por apresentarem artropatias moderadas e/ou graves. Esses pacientes são inseridos em programas governamentais como portadores de necessidades especiais e participam da lei que oferece benefícios, de acordo com as normas constitucionais de proteção ao portador de deficiência física (BRASIL, 1988).

Trinta pacientes apresentavam hemofilia A (91%) e três hemofilia B (9%). Segundo o Ministério da Saúde (1994), 75-80% dos casos de hemofilia estão relacionados ao tipo A e 20-25%, ao tipo B. A presença de inibidor nesses pacientes (12%) foi equivalente ao estudo realizado por Hoepers (2008) que obteve 11,8% de positividade de inibidor em sua amostra, mostrando coerência com a literatura (LAGUNA; KUKLOWSKA, 2005).

Dentre os pacientes, 60,6% apresentavam hemofilia severa, 33,4% moderada e 6% leve. Seguindo dados da literatura há maior quantidade de pacientes com hemofilia grave (50%) em relação à moderada e leve (CAIO, 2001).

No início da década de 1980, mais de 50% dos pacientes com hemofilia apresentavam contaminação por HIV e parte dos pacientes idosos, ainda hoje, apresenta infecção pelo vírus (PIPE, 2006). No entanto, entre os indivíduos avaliados neste estudo, não foi detectada contaminação por esse vírus, que pode ter ocorrido pelo pequeno número de pacientes idosos avaliados e pelas medidas de proteção desenvolvidas para evitar a transmissão dessa doença a partir do sangue e hemoderivados. A infecção por hepatite B foi de 24,2% e por hepatite C de 75,8%, sem sinais de doença ativa. Estudos demonstram que, no início dos anos 1990, a contaminação de pacientes hemofílicos por HCV alcançava 90%, devido à utilização de concentrados de fatores e hemocomponentes contaminados. Atualmente, a prevalência dessa contaminação varia de 70-90% comprovando que o HCV é a maior causa de infecção de pacientes com hemofilia (MAOR et al., 2007). A co-infecção por hepatite B e C foi apresentada por 24,2% dos pacientes.

Todos os indivíduos apresentavam algum grau de artropatia hemofílica (leve, moderada ou grave). Dos 12 pacientes que apresentavam artropatia severa,

10 eram portadores de hemofilia grave. Esses resultados corroboram com o estudo de Barr e colaboradores (2002), que mostra relação direta entre a gravidade da doença e o aumento da morbidade. Dentre os 33 pacientes, três apresentavam próteses ortopédicas. Todos apresentavam a forma grave da enfermidade e escores mais baixos nos domínios referentes ao questionário SF-36. Sangramentos de repetição em articulações e músculos levam — quase que inevitavelmente — à dor, destruição da cartilagem, dano articular, artropatia, deficiência, necessidade de cirurgias ortopédicas e, em consequência, diminuição dos índices de avaliação de qualidade de vida (TALAULIKAR et al., 2006). Segundo Fromme e colaboradores (2007), esses são os fatores mais importantes na redução da QV das pessoas com hemofilia.

A quantidade de sangramentos em um ano foi maior em pacientes portadores de hemofilia grave ( $28 \pm 7$ ), seguidos dos pacientes com hemofilia moderada ( $18 \pm 3$ ) e leve ( $9 \pm 2$ ). O mesmo padrão pode ser observado com relação ao número de dias de internação nos pacientes com hemofilia grave ( $23 \pm 18$ ), hemofilia moderada ( $14 \pm 10$ ) e leve ( $0 \pm 0$ ).

Seguindo os dados apresentados na tabela 1, que compara o presente estudo com outros realizados no Brasil (GARBIN et al., 2007) e na Áustria (HARTL et al., 2008), utilizando-se o questionário SF-36, observou-se que nos escores capacidade funcional, vitalidade, aspectos sociais e saúde mental, o presente estudo apresentou escores mais baixos quando comparados aos outros dois estudos. Quando comparados os dois estudos realizados no Brasil com o estudo de Hartl na Áustria, observou-se neste último maiores escores, com exceção dos domínios estado geral de saúde e vitalidade. Esse fato pode se dar pela diferença assistencial tanto em relação ao tratamento quanto a assistência multiprofissional oferecida pelos centros de tratamento desses pacientes em ambos os países.

De acordo com a tabela 2, que relaciona os oito domínios do questionário SF-36 com a gravidade da hemofilia, observou-se, nos domínios capacidade funcional e vitalidade, que os indivíduos portadores de hemofilia leve apresentaram menores escores que os graves e moderados.



**Tabela 1** - Escores do questionário SF-36. M: Média; DMP: Desvio padrão da média.

Questionário – SF36	Presente estudo			Garbin et al (2007)			Hartl et al (2008)		
	n	M	DPM	n	M	DPM	n	M	DPM
Capacidade funcional	33	56,4	4,86	30	60,1	19,8	53	63,5	27,4
Limitação / aspecto físico	33	53,0	7,44	30	40,0	41,3	53	68,1	37,7
Dor	33	54,0	3,82	30	47,9	26,8	53	56,1	23,2
Estado geral de saúde	33	54,1	5,09	30	63,4	18,2	53	53,6	23,7
Vitalidade	33	56,4	4,31	30	70,0	24,1	53	61,6	20,8
Aspectos sociais	33	68,8	4,95	30	73,7	25,2	53	80,6	24,4
Limitação / aspecto emocional	33	73,7	6,28	30	58,8	41,6	53	83,6	32,4
Saúde mental	33	66,4	4,02	30	66,8	23,6	53	73,7	18,4

**Tabela 2** - Escores do questionário SF-36, segundo a gravidade da hemofilia. M: Média; DMP: Desvio padrão da média.

Questionário – SF36	Grave			Moderada			Leve		
	n	M	DPM	n	M	DPM	n	M	DPM
Capacidade funcional	20	54,0	7,03	11	63,6	6,54	2	40,0	10,00
Limitação / aspecto físico	20	55,0	10,20	11	47,7	12,8	2	62,5	12,50
Dor	20	48,5	5,50	11	63,5	4,51	2	57,0	5,00
Estado geral de saúde	20	48,1	7,45	11	63,6	5,99	2	61,3	14,70
Vitalidade	20	58,8	5,97	11	58,0	5,72	2	23,1	7,69
Aspectos sociais	20	64,3	6,84	11	72,7	7,57	2	92,9	7,15
Limitação / aspecto emocional	20	68,3	8,88	11	78,8	9,29	2	100,0	0,00
Saúde mental	20	63,5	6,01	11	71,8	4,68	2	65,0	15,00

Na tabela 3 que relaciona os 6 domínios do questionário HAEMO-QoL-A com a gravidade da hemofilia, os pacientes portadores de hemofilia leve obtiveram escores mais baixos nos domínios capacidade funcional, sangramentos, impacto emocional e preocupação com o tratamento. Esses resultados divergem dos resultados encontrados na literatura que mostra, principalmente, nas dimensões capacidade funcional, limitação por aspectos físicos, vitalidade e sangramentos escores mais baixos dos pacientes com a forma grave da doença. Esse fato pode ser devido ao número reduzido de pacientes com hemofilia leve estudado e por apresentarem média de idade superior aos pacientes com hemofilia grave e moderada (HARTL et al., 2008; RENTZ et al., 2008).

**Tabela 3** - Distribuição da média e erro-padrão dos escores dos 6 domínios do questionário HAEMO-QoL-A segundo a gravidade da hemofilia.

HAEMO-QoL-A	Grave			Moderada			Leve		
	n	M	DPM	n	M	DPM	n	M	DPM
Capacidade funcional	20	59,64	4,252	11	69,11	4,401	2	54,3	3,3
Aspectos físicos	20	75,13	4,477	11	80,36	3,457	2	84,5	2,7
Preocupações	20	64	5,847	11	72,36	6,616	2	98	2
Sangramentos	20	60,07	5,49	11	64,13	5,815	2	41,3	15,7
Impacto emocional	20	83,37	5,369	11	88,89	2,494	2	81,6	18,4
Preocupação com o tratamento	20	48,15	6,67	11	52,05	7,067	2	33,2	0
Avaliação Total	20	65,13	4,246	11	71,2	2,616	2	65,48	5,02

Com relação aos domínios dor, estado geral de saúde, aspectos sociais, limitação por aspectos emocionais e saúde mental, do questionário SF-36, e os domínios aspectos físicos e preocupações, do questionário HAEMO-QoL-A, os hemofílicos graves apresentaram escores mais baixos em relação aos portadores de hemofilia moderada e leve, em concordância com um estudo realizado por Miners e colaboradores (1999). A morbidade dos pacientes com hemofilia grave é maior que os pacientes com hemofilia leve e moderada por necessitarem de maior e melhor dedicação dos programas especializados de assistência (GARBIN et al., 2007).

Com relação às doenças concomitantes, verificou-se que todos os escores obtidos por meio do questionário SF-36 foram menores para os pacientes com hepatite B e C do que para os pacientes sem esta coinfeção. O mesmo ocorreu quando foram comparados todos os escores do questionário HAEMO-QoL-A com a presença ou não de infecção por hepatite B e C. As maiores diferenças foram observadas com relação à capacidade funcional ( $p < 0,05$ ), estado geral de saúde, vitalidade, capacidade funcional, sangramento e impacto emocional. Esses resultados se repetiram, quando foi comparada uma única infecção à hemofilia grave, demonstrando que essas comorbidades, ou mesmo uma delas, apresentam efeito negativo na qualidade de vida dos pacientes (RENTZ et al., 2008; HARTL et al., 2008).

Estudos conduzidos anteriormente mostram que determinadas características como severidade da doença, frequência dos sangramentos, terapia de escolha, presença de infecções virais e problemas ortopédicos influenciam negativamente

a qualidade de vida dos pacientes com hemofilia (SOLOVIEVA, 2001; AZNAR et al., 2000; MINERS, 1999). Além desses, outros problemas como a atitude familiar e as mudanças nas atividades diárias em decorrência de sangramentos, também são relevantes e podem resultar em grande estresse, piorando as relações interpessoais (TALAULIKAR et al., 2006).

Outros estudos mostram que, quando comparada à população normal, a qualidade de vida desses pacientes sofre um decréscimo quando não assistidos adequadamente. Dessa forma, segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), o tratamento recomendado para garantir a integridade dos pacientes é a terapia de reposição do fator deficiente com tratamento domiciliar, denominada profilaxia primária, que visa à prevenção aos sangramentos; e tem como consequência o aumento da sobrevida do paciente, articulações funcionais e íntegras, menor grau de dor e redução das morbidades (GARBIN et al., 2007). O paciente apresenta melhora na autoestima, não necessita de benefícios governamentais, é mais independente, participa ativamente das atividades domésticas, escolares e laborais, é capaz de compor família e inserir-se nas práticas de atividades físicas e de lazer (VAN DER NET et al., 2006).

#### **4 Conclusões**

O acompanhamento e tratamento da hemofilia podem ser feitos por meio de parâmetros como exames laboratoriais, avaliação física ou radiológica das articulações e frequência e gravidade dos sangramentos. Entretanto, eles podem não refletir com exatidão o impacto da hemofilia na vida no paciente. Dessa forma, os questionários de qualidade de vida são úteis para avaliar os parâmetros; principalmente os sociais e os emocionais, a eficácia e a qualidade de tratamento — do ponto de vista do próprio paciente — verificando o impacto real que a patologia expressa na vida e no dia-a-dia desses indivíduos. Essas ferramentas ajudam a demonstrar aspectos mais amplos e gerais da vida do paciente, aspectos não verificados por meio de exames complementares.

Neste estudo, verificou-se que sangramentos no último ano e dias de internação apresentam relação direta com a gravidade da patologia e que a severidade da

hemofilia, a presença de infecção ou coinfeções, próteses ortopédicas e artropatias hemofílicas apresentam influência negativa na qualidade de vida desses pacientes.

A avaliação da QV está sendo introduzida, cada vez mais, à medicina como parâmetro relevante com o propósito de promover informações fiéis sobre a busca do bem-estar do paciente. A verificação dos parâmetros clínicos e laboratoriais, associados a outras metodologias que permitem avaliações amplas, faz com que os indivíduos que apresentem essa grave patologia tenham uma melhor qualidade de vida e melhor acompanhamento de sua enfermidade.

## **Quality of life in hemophilic patients**

### **Abstract**

Hemophilia is a bleeding disorder characterized by deficiency of coagulation factors VIII or IX. Technological advances and the introduction of multidisciplinary teams have generated changes in the prognosis and monitoring of the disease, where the perceived quality of life (QOL) of patients started to be observed, analyzed and measured. The objective is to translate and adapt the questionnaire Haem-A-QoL into Portuguese, check through standardized questionnaires (SF-36 and Haem-A-QoL) indicators of quality of life of individuals with hemophilia and to its correlation with clinical aspects of these patients. We evaluated 33 patients with hemophilia, recruited from a referral center for the public health service in Brasilia. The results showed that infection, disease severity, arthropathy, artificial limbs, hospital days and bleeding have an inverse relationship to quality of life, represented by lower rates in the scores of questionnaires.

**Keywords:** Hemophilia. Quality of life. SF-36. Haem-A-QoL.

## Referências

- ASTERMARK, J. et al. Current european practice in immune tolerance induction therapy in patients with haemophilia and inhibitors. **Haemophilia**, San Francisco, v. 12, n. 4, p. 363-371, jul. 2006. doi:10.1111/j.1365-2516.2006.01296.x
- AZNAR, J. et al. The orthopaedic status of severe haemophiliacs in Spain. **Haemophilia**, San Francisco, v. 6, n. 3, p. 170-176, May 2000. doi:10.1046/j.1365-2516.2000.00397.x
- BAKEWELL, A; HIGGINS, R; EDMUNDS, M. Quality of life in peritoneal dialysis patients: decline over time and association with clinical outcomes. **Kidney International**, New York, v. 61, n. 1, p. 239-248, Nov. 2002. doi:10.1046/j.1523-1755.2002.00096.x
- BARR, R. et al. Health Status and health-related quality of life associated with hemophilia. **American Journal of Hematology**, San Francisco, v. 71, n. 3, p. 152-160, Nov. 2002. doi:10.1002/ajh.10191
- BENTSEN, S. Quality of life in chronic low back pain patients treated with instrumented fusion. **Journal of Clinical Nursing**, San Francisco, v. 17, n. 15, p. 2061-2069, Aug. 2008. doi:10.1111/j.1365-2702.2008.02232.x
- BERMEO, S. et al. Hemofilia: diagnóstico molecular y alternativas de tratamiento. **Colombia Médica**, [S.l.], v. 38, n. 3, p. 308-315, July 2007.
- BRASIL. Constituição (1988). Artigo 203. **Constituição da República Federativa do Brasil**. Disponível em: <<http://www.planalto.gov.br>>. Acesso em: 14 nov. 2008.
- BRASIL. Ministério da Saúde. **Normas técnicas para o tratamento da hemofilia**. Brasília: Coordenação de Sangue e Hemoderivados, 1994.
- CAIO, V. et al. A. Genética comunitária e hemofilia em uma população brasileira. **Cadernos de Saúde Pública**. Rio de Janeiro, v. 17, n. 3, p. 595-605, maio 2001. doi: 10.1590/S0102-311X2001000300014
- CARAPEBA, R. **Características epidemiológicas dos portadores de hemofilia no Estado do Mato Grosso**. Cuiabá: UFMT, 2006.
- CICONELLI, R. et al. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida SF-36 (Brasil SF-36). **Revista Brasileira de Reumatologia**. São Paulo, v. 39, n. 2, p. 143-150, mar. 1999.

FERREIRA, L. et al. A. Genomic ancestry of a sample population from the State of Sao Paulo, Brazil. **American Journal of Human Biology**, [S.l.], v. 18, n. 5, p. 702-705, Sept. 2006. doi:10.1002/ajhb.20474

FLORES, R; BAGATINI, A; SANTOS, A. Hemofilia e anestesia. **Revista Brasileira de Anestesiologia**, Rio de Janeiro, v. 54, n. 6, p. 865-871, nov. 2004. doi:10.1590/S0034-70942004000600017

FROMME, A et al. Participation in sports and physical activity of haemophilia patients. **Haemophilia**, San Francisco, v. 13, n. 3, p. 323-327, May 2007. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01456.x

GARBIN, L. et al. Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes portadores de hemofilia. **Ciencia Cuidado e Saúde**, Maringá, v. 6, n. 2, p. 197-205, mar. 2007.

GRINGERI, A., MANTOVANI L, MACKENSEN SV. Quality of life assessment in clinical practice in haemophilia treatment. **Haemophilia**, San Francisco, v. 12, n. 1, p. 22-29, Jan. 2006. doi:10.1111/j.1365-2516.2006.01257.x

HARTL, H. et al. The impact of severe haemophilia on the social status and quality of life among austrian haemophiliacs. **Haemophilia**, San Francisco, v. 14, n. 4, p. 703-708, July 2008. doi:10.1111/j.1365-2516.2008.01684.x

HOEPERS, A. Hemofilia no estado de Santa Catarina: estudo clínico. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, São José do Rio Preto, v. 30, n. 2, p. 172-172, mar. 2008. doi: 10.1590/S1516-84842008000200020

KONGSAKON, R. Health-related quality of life in thai bipolar disorder. **Journal of the Medical Association of Thailand**, [S.l.], v. 91, n. 6, p. 913-918, Nov. 2008.

KRUSE-JARRES, R.; HADI, C.; LEISSINGER, C. Inhibitor development and successful immune tolerance in and HIV-infected patient with haemophilia A and after immune reconstitution with HAART. **Haemophilia**, San Francisco, v. 13, n. 4, p. 707-711, July 2007. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01543.x

LAGUNA, P; KLUKOWSKA, A. Managment of oral bleedins with recombinant factor VIIA in children with hemophilia A and inhibitor. **Haemophilia**, San Francisco, v. 11, n. 1, p. 2-4, Jan. 2005. doi:10.1111/j.1365-2516.2005.01051.x

MA, A.; CARRIZOSA, D. Acquired factor VIII inhibitors: pathophysiology and treatment. **Hematology**, [S.l.], v. 2006, n. 1, p. 432-437, 2006. doi:10.1182/asheducation-2006.1.432

MANNO, C. S. Management of bleeding disorders in children. **Hematology**, [S.l.], v. 2005, n. 1, p. 416-422, 2005. doi:10.1182/asheducation-2005.1.416

MAOR, Y. et al. Improving estimation of liver fibrosis using combination and newer noninvasive biomarker scoring systems in hepatitis C-infected haemophilia patients. **Haemophilia**, San Francisco, v. 13, n. 6, p. 722-729, Nov. 2007. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01548.x

MARTINEZ, Y. Quality of life associated with treatment adherence in patients with type 2 diabetes: a cross-sectional study. **BMC Health Services Research**, [S.l.], v. 30, n. 8, p. 164, July 2008. doi:10.1186/1472-6963-8-164

MINERS, A. et al. Assessing health-related quality-of-life in individuals with haemophilia. **Haemophilia**, San Francisco, v. 5, n. 6, p. 378-385, Sept. 1999. doi:10.1046/j.1365-2516.1999.00347.x

MULLINS, L. Disease-specific measure of quality of Life for Myasthenia Gravis. **Muscle Nerve**, [S.l.], v. 38, n. 2, p. 947-956, Mar. 2008. doi:10.1002/mus.21016

MUNIZ, N. et al. Genomic ancestry in urban afro-brazilians. **Annals of Human Biology**, [S.l.], v. 35, n. 1, p. 104-111, Jan. 2008. doi:10.1080/03014460701782256

PIPE, S. Implications of emerging pathogens in the management of haemophilia. **Haemophilia**, San Francisco, v. 12, p. 1-2, Jan. 2006. doi:10.1111/j.1365-2516.2006.01193.x

REMOR, E. et al. Psychometric field study of the new haemophilia quality of life questionnaire for adults: the 'Hemophilia-QoL'. **Haemophilia**, San Francisco, v. 11, n. 6, p. 603-610, Nov. 2005. doi:10.1111/j.1365-2516.2005.01144.x

RENTZ, A. et al. Cross-cultural development and psychometric evaluation of a patient-reported health-related quality of life questionnaire for adults with haemophilia. **Haemophilia**, San Francisco, v. 14, n. 5, p. 1023-1034, Sept. 2008. doi:10.1111/j.1365-2516.2008.01812.x

REZENDE, S. **Manual de tratamento das coagulopatias hereditárias**. Brasília: Ministério da Saúde, 2005.

RIZZATTI, G.; FRANCO, F. Investigação diagnóstica dos distúrbios hemorrágicos. **Medicina**, Ribeirão Preto, v. 34, n. 2, p. 238-247. jul./dez. 2001.

ROCHA, D. et al. Qualidade de vida, ponto de partida ou resultado final? **Ciência & Saúde Coletiva**, Rio de Janeiro, v. 5, n. 1, p. 63-81, jan. 2000. doi: 10.1590/S1413-81232000000100007

RODEGHIERO, F.; TOSETTO, A.; CASTAMAN, G. How to estimate bleeding risk in mild bleeding disorders. **Journal of Thrombosis and Haemostasis**, [S.l.], v. 5, Suppl. 1, p. 157-166, July 2007. doi: 10.1111/j.1538-7836.2007.02520.x

RODRIGUES, A. **Hemofilia**: origem, transmissão e terapia gênica. Lisboa: Universidade Nova de Lisboa, 2005.

ROSSI-FERREIRA, A. Obtenção e caracterização de anticorpo monoclonal murino antifator VIII da coagulação sanguínea. **Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia**, São José do Rio Preto, v. 28, n. 2, p. 97-104, mar. 2006. doi: 10.1590/S1516-84842006000200007

SCALONE, L. et al. Quality of life is associated to the orthopaedic status in haemophilic patients with inhibitors. **Haemophilia**, San Francisco, v. 12, n. 1, p. 154-162, Jan. 2006. doi:10.1111/j.1365-2516.2006.01204.x

SOLOVIEVA, S. Clinical severity of disease, functional disability and health-related quality of life: three year follow-up study of 150 finnish patients with coagulation disorders. **Haemophilia**, San Francisco, v. 7, n. 1, p. 53-63, Jan. 2001. doi:10.1046/j.1365-2516.2001.00476.x

TALAULIKAR, D. et al. Health-related quality of life in chronic coagulation disorders. **Haemophilia**, San Francisco, v. 12, n. 6, p. 633-642, Nov. 2006. doi:10.1111/j.1365-2516.2006.01358.x

VAN DER NET, J. et al. Physical fitness, functional ability and quality of life in children with severe haemophilia: a pilot study. **Haemophilia**, San Francisco, v. 12, n. 5, p. 494-499, Sept. 2006. doi: 10.1111/j.1365-2516.2006.01307.x

WARE, E.; SHERBOURNE, D. The 36-item short form health survey (SF-36): conceptual framework and item. **Medical Care**, [S.l.], v. 30, n. 6, p. 473-483, 1992. doi:10.1097/00005650-199206000-00002