



## Qualidade de vida de hemofílicos atendidos em um hemocentro de Maceió-AL durante o ano de 2015 antes e depois do uso da profilaxia.

Layanne de Oliveira Ferro<sup>1</sup>;  
Dálity Keffelen de Barros Rodrigues  
Júlio Ricardo Macedo Silva

**RESUMO:** A hemofilia é uma doença genética caracterizada pela deficiência nos fatores de coagulação VIII e IX, levando o paciente hemofílico a ter hemorragias que acometem articulações e músculos, causando sequelas. A profilaxia aparece como nova forma de tratar hemofilia através de infusões frequentes dos fatores de coagulação, antes mesmo das hemorragias, beneficiando diretamente na qualidade de vida do portador da doença, evitando o aparecimento das sequelas e permitindo que o hemofílico possa desempenhar atividades que antes não eram possíveis, como praticar exercícios físicos. A pesquisa foi realizada no Hemocentro de Alagoas (HEMOAL), com 22 pacientes hemofílicos que utilizam a profilaxia como tratamento, a qualidade de vida foi avaliada através de questionários semiestruturados. Os resultados apontaram melhoria na qualidade de vida de pacientes hemofílicos destacadas pela diminuição de crises e episódios hemorrágicos, ressaltando a importância da profilaxia como determinante da qualidade de vida englobando todos os níveis de saúde: social, mental, físico, emocional, etc.

**Palavras-chave:** Hemofilia. Qualidade de vida. Profilaxia. Níveis de saúde.

### Introdução

A hemofilia é uma deficiência hereditária da atividade coagulante do sangue conhecida há mais de 2000 anos e ganhou destaque público devido acometer muitas famílias reais europeias (1). A doença é caracterizada em dois tipos: hemofilia A, onde há deficiência no fator de coagulação VIII, e hemofilia B ocasionada pela deficiência do fator IX (2).

A herança genética e as hemorragias tornam-se os principais indicadores para um diagnóstico da doença. Os sangramentos geralmente ocorrem devido aos níveis dos fatores de coagulação, característicos de cada tipo de hemofilia, estarem abaixo do considerado normal (3). A intensidade e a frequência das hemorragias variam de acordo com o nível plasmático do fator VIII ou IX. Pacientes com o tipo mais severo tendem ao sangramento espontâneo ou por esforço mínimo, já os casos leves necessitam de ferimentos graves ou de intervenções cirúrgicas (4).

<sup>1</sup> Universidade Federal de Pernambuco; Centro Universitário Adventista de São Paulo-UNASP; Centro Universitário Cesmac. E-mail do autor assistente/principal: layanne.ferro93@hotmail.com.



Ainda sobre as hemorragias, Mulder (2006), relata que as articulações mais acometidas são os joelhos, tornozelos e cotovelos, uma vez que não possuem vários graus de movimentos e não são cobertas por grandes quantidades de músculo, ficando assim mais desprotegidas do que outras articulações (5). Entre as décadas de 50 e 60, os portadores de hemofilia eram tratados apenas com transfusões de sangue total ou plasma fresco, não tendo capacidade de interromper um sangramento grave devido à baixa concentração de proteínas FVIII e FIX. Dessa maneira muitos hemofílicos morriam antes de chegar à adolescência, devido hemorragias durante procedimentos cirúrgicos ou sangramentos em órgãos essenciais (6).

A descoberta, por Judith Pool em 1964, que frações de crioprecipitado de plasma possuíam consideráveis quantias de FVIII, levou o tratamento da hemofilia a uma evolução bastante considerável e permitiu que através da infusão dessas quantidades de crioprecipitado os pacientes pudessem ser submetidos a cirurgias de grande porte (7).

A profilaxia surge como forma de tratamento mais eficaz, caracterizando-se pela aplicação do fator de coagulação deficiente através de infusões frequentes, as quais podem variar de duas ou mais vezes por semana, sendo essas infusões determinadas antes de acontecer o sangramento. Esse tipo de tratamento pode ser classificado em primário, quando acontece nos primeiros anos de vida ou secundário, após o 3º episódio de hemorragia, e garante que o portador de hemofilia tenha em sua circulação sanguínea fatores VIII ou IX em quantidades suficientes para que não existam ocorrências de sangramentos espontâneos (8).

Fica evidente que os eventuais casos de hemorragias além de ocasionarem problemas nas articulações e músculos, afetam a qualidade de vida relacionada à saúde dos portadores (9). Entende-se por qualidade de vida a compreensão do ser humano sobre sua existência conforme o cenário cultural e os padrões de valores no qual estão inseridos, relacionando-o também aos seus objetivos, esperanças e receios (10).

Assim esse tipo de tratamento possibilitou que os hemofílicos tenham condições de levar uma vida normal e ter um bom desenvolvimento psicossocial e participação regular em atividades físicas, no âmbito educacional, garantindo oportunidades sociais e de trabalho (11).

Torna-se importante a realização desta pesquisa para avaliar o uso da profilaxia na evolução da qualidade de vida de pacientes com este tipo de tratamento, destacando os avanços alcançados com a aplicação do uso dos fatores de coagulação em suas



residências e seus impactos diretos nos aspectos psicológicos e socioeconômicos do indivíduo, comprovando os benefícios da profilaxia na qualidade de vida de pacientes hemofílicos atendidos no hemocentro de Alagoas (Hemoal).

## **Material e método**

Tratou-se de um estudo Semi-qualitativo.

### **Local da pesquisa**

Hemocentro de Alagoas (HEMOAL)

## **Procedimentos**

A execução da pesquisa teve início após a aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa (COEPE) do Centro Universitário Cesmac, através do CAEE 44801515.0.0000.0039, analisando a rotina dos pacientes durante as visitas ao Hemocentro.

Foram coletadas informações importantes através de entrevistas, com a aplicação de questionários semiestruturados, para antes e depois do uso da profilaxia, com a finalidade de avaliar as vantagens da nova forma de tratamento na qualidade de vida dos hemofílicos.

### **Questionário – Questões fechadas**

O questionário possui 3 questões fechadas que foram baseadas na versão brasileira de qualidade de vida SF-36 (12) levando em consideração as oito escalas importantes para avaliar qualidade de vida: capacidade física, limitação por aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, limitações por aspectos emocionais e saúde mental. Porém, os resultados das questões foram expressos em forma de gráficos e tabelas em números percentuais de cada alternativa utilizando o programa Microsoft Office Excel, visando obter dados comparativos de antes e depois do uso da profilaxia.

### **Questionário – Questões abertas**

As questões abertas presentes nesse questionário foram compiladas por meio de discussões críticas, comparando as respostas obtidas com dados já existentes sobre o assunto.



## Resultados

A tabela 1 informa os dados gerais dos 22 pacientes entrevistados, 20 (90,91%) possuem hemofilia A, enquanto apenas 2 pacientes (9,09%) têm hemofilia B. A média de idade dos pacientes foi de 27.9 anos, prevalecendo pacientes entre 18-35 anos. A maioria dos pacientes utiliza a profilaxia a mais de um ano, e apenas 7 (31,82%) começaram a utilizar a profilaxia nos últimos meses (menos de um ano).

**Tabela 1 - Dados gerais.**

Variável	Nº de pacientes	%
<b>Tipo de Hemofilia</b>		
Hemofilia A	20	90,91
Hemofilia B	2	9,09
<b>Idade</b>		
Entre 18-25 anos	10	45,45
Entre 26-35 anos	9	40,91
Acima de 36 anos	3	13,64
<b>Tempo de uso da profilaxia</b>		
< 1 ano	7	31,82
Entre 1-2 anos	11	50
> 2 anos	4	18,18

Fonte: Dados da pesquisa.

De acordo com a percepção sobre o estado geral de saúde observa-se que 13 pacientes (59,09%) relataram uma piora discreta do quadro antes de começar a profilaxia, porém durante o uso deste tratamento 17 hemofílicos (77,27%) afirmaram ter uma saúde muito melhor que antes (Tabela 2).

**Tabela 2 - Classificação do estado de saúde geral antes e durante o uso da profilaxia.**

	Antes da profilaxia	Durante a profilaxia
Muito melhor	-	17 (77,27%)
Pouco melhor	1 (4,54%)	5 (22,73%)
Quase a mesma	-	-
Pouco pior	13 (59,09%)	-
Muito pior	8 (36,37%)	-

Fonte: Dados da pesquisa.



O gráfico 1 correlaciona a capacidade física dos hemofílicos de acordo com o grau de dificuldade para realizar tanto atividades rigorosas (correr, levantar objetos pesados, etc.) como atividades moderadas (jogar bola, mover uma mesa, etc.). Antes de utilizar a profilaxia 19 pacientes relataram ter dificuldades nas atividades rigorosas, sendo que 9 (40,91%) afirmaram ter muita dificuldade e 10 (45,45%) pouca, 3 pacientes (13,64%), porém, não sentiram dificuldade nesse tipo de atividade.

Durante o uso da profilaxia 9 pacientes (40,91%) não sentem dificuldades para realizar tais atividades, sendo que apenas 1 paciente (4,54%) afirma ainda ter muita dificuldade. Sobre as atividades moderadas, 11 pacientes (50%) declaram que antes do uso da profilaxia tinham muita dificuldade em realiza-las, porém apenas 4 (18,19%) continuam com esse grau de dificuldade após o uso da profilaxia, 4 hemofílicos (18,18%) tinham pouca dificuldade antes da profilaxia, após o número subiu para 8 (36,36%). Não apresentaram dificuldade nas atividades rigorosas antes da profilaxia 7 pacientes (31,82%), enquanto durante o uso o percentual subiu para 10 pacientes (45,45%) (Gráfico 1).

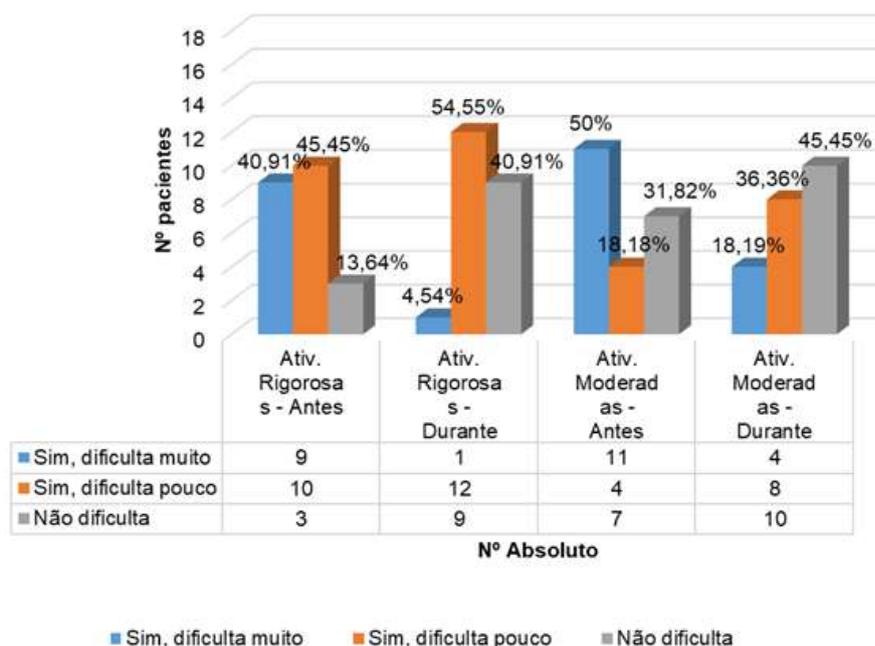


Gráfico 1 – Classificação das atividades de capacidade físicas antes e durante profilaxia.  
Fonte: Dados da pesquisa.

As questões abertas que tiveram como foco os aspectos social e mental, perguntando ao paciente quais os maiores benefícios e mudanças de vida que aconteceram depois que começaram a utilizar a profilaxia, juntamente com seus objetivos de vida. Os benefícios e



mudanças de vida mais citados foram: Segurança, independência, autonomia, diminuição no número de crises, hemorragias e episódios dolorosos, poder estudar, trabalhar e se locomover com mais facilidade. Dentre os objetivos de vida, a maioria relatou poder concluir os estudos e fazer uma faculdade, seguidos da vontade de conseguir um emprego.

## **Discussão**

O estudo afirmou que a maioria dos pacientes possuíam hemofilia A comprovando a proporção de 4 casos de hemofilia A para 1 caso de hemofilia (13). Outro variável presente nos dados gerais foi a faixa etária, onde os entrevistados apresentaram uma média de 27,9 anos, tendo em vista os critérios de exclusão da pesquisa, onde menores de idade não foram submetidos. A prevalência do tempo de uso da profilaxia dos hemofílicos entrevistados foi entre 1-2 anos, levando em consideração que no Brasil, a deliberação nº 40/2011 da CITEC foi validada pelo Ministério da saúde, aprovando o uso da profilaxia primária para hemofilia grave no ano de 2012 (14).

Esse estudo possibilitou notar uma melhora expressiva durante a profilaxia, pois o tratamento garantiu ao hemofílico maior segurança e diminuição de crises, assegurando que atualmente tenham condições de vida adequadas. A profilaxia surgiu como método de prevenção da artropatia hemofílica, que é responsável por várias sequelas. Logo esse tipo de tratamento possibilita que os hemofílicos possuam condições de ter uma vida normal, um bom desenvolvimento psicossocial, tanto no âmbito educacional como ocupacional, social e até mesmo possibilita a prática de atividades físicas (15).

É evidente a crescente melhora na qualidade de vida de hemofílicos quando comparada com antes e durante a profilaxia. As atividades rigorosas exigem maior esforço e conseqüentemente apresentam dificuldades maiores para um paciente com o quadro clínico característico da doença, nas atividades moderadas a dificuldade ainda se mantém presente. Os pacientes que relataram um grau de dificuldade considerado na pesquisa como “muito” apresentaram-se em menor quantidade quando questionados a partir do momento que iniciaram a profilaxia, pois com a mesma houve redução na frequência de episódios hemorrágicos, permitindo maior flexibilidade e segurança na realização de tais atividades.

Alguns estudos comprovam que a qualidade de vida relacionada à saúde adquire um resultado positivo quando o paciente utiliza a profilaxia, mas sofre um efeito negativo 1123



importante com o aumento da idade (16). Comprovação essa que se confirma no item de menor dificuldade do gráfico 1, onde um número maior relata esse grau de dificuldade depois do uso da profilaxia, pois os hemofílicos que citaram ter muita dificuldade, continuam ainda a sentindo, mesmo que em menor frequência, o que relativamente se deve as sequelas que foram ocasionadas no passado e a idade avançada de alguns, que em casos mais graves, impedem ou limitam muitas atividades do cotidiano.

Contudo, com a profilaxia como forma de tratamento mais pacientes afirmaram não apresentar nenhuma dificuldade, pois os mesmos atualmente conseguem conviver com a doença sem maiores prejuízos. As sequelas já existentes são as principais causas de limitações na doença, porém alguns relatam que conseguem hoje com a profilaxia conviver com tais limitações, pois se sentem seguros e reconhecem que devido à reposição programada dos fatores, o quadro clínico não se agravará de forma rápida e dolorosa.

Os dados analisados nas questões abertas evidenciam os benefícios e mudanças de vidas ocorridas com os pacientes após iniciarem o tratamento em estudo. Dentre eles, a independência e autonomia de poder levar o fator para casa garantiram maior confiança e segurança, devido também à diminuição dos números de hemorragias e de episódios de dor, dando maior tranquilidade aos hemofílicos. As sequelas que já existiam, não foram agravadas, permitindo que outro benefício citado fosse o da locomoção, relatando maior facilidade. O desempenho escolar melhorou após o uso da profilaxia, com a diminuição das faltas e a possibilidade de concluir o ano letivo. No âmbito profissional, a redução das crises, permitiu maior motivação e segurança para que o hemofílico seja inserido no mercado de trabalho, já que hoje as melhorias na qualidade de vida possibilitaram a realização de atividades e funções que antes traziam medo e dificuldade.

## **Conclusão**

Em virtude dos aspectos mencionados notou-se uma crescente melhora nas condições de vida dos pacientes entrevistados após iniciarem o tratamento, pois a reposição programada de fator garantiu que os mesmos pudessem realizar atividades antes consideradas impossíveis, como participar de forma segura de praticas de lazer, assumir responsabilidades em funções que já foram restritas antes da profilaxia, além de um maior controle sobre sua saúde.



## Referências

1. Stevens, RF. The history of haemophilia in the royal families of Europe. *British Journal of Haematology*, 1999,105: 25-32.
2. Ozelo, MC. Diagnóstico da Hemofilia. In: Pacheco, LRL.; Wolf, ALP. (Org.). *Ortopedia e Fisioterapia em Hemofilia*, Barueri: Manolo; 2013.
3. Barrowcliffe, TW. Monitoring haemophilia severity and treatment: new or old laboratory tests?. *Haemophilia*, 2004,10: 109-114.
4. Hernández, EJ.; Medina, HB. Manifestaciones Clínicas de la Hemofilia. In: Fernández, RA. et al. *Hemofilia*, México: Prado; 2001.
5. Mulder, K. Exercícios para pessoas com hemofilia. *World federation of Haemophilia*, Quebec, 2006.
6. Mannucci, PM. Back to the future: a recent history of haemophilia treatment. *Haemophilia*, 2008, 14: 10-18.
7. Mannucci, PM. Haemophilia and related bleeding disorders: a story of dismay and success. *Education Program of the American Society of Hematology*, 2002: 1-9.
8. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº 354, de 6 de maio de 2014.
9. Barr, RD. et al. Health Status and Health-Related Quality of Life Associated With Hemophilia. *American Journal of Hematology*, 2002,71: 152-160.
10. Whoqol, G. The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization, Special issue on health-related quality of life: what is it and how should we measure it?. *Social Science & Medicine*, 1995, 41: 1403-9.
11. Nilsson, IM. et al. Twenty-five years' experience of prophylactic treatment in severe haemophilia A and B. *Journal of Internal Medicine*, 1992, 232: 25-32.
12. Ferreira, PL. A Medição do Estado de Saúde: Criação da Versão Portuguesa do MOS SF-36. *Centro de Estudos e Investigação em Saúde da Universidade de Coimbra*, 1998: 1-81.
13. Chair, UH. et al. Congenital Hemorrhagic Disorders: New Insights into the Pathophysiology and Treatment of Hemophilia. *American Society of Hematology*, 2000: 241-265.
14. Brasil. Ministério da Saúde. Portaria nº 354, de 6 de maio de 2014.
15. Nilsson, IM. et al. Twenty-five years' experience of prophylactic treatment in severe haemophilia A and B. *Journal of Internal Medicine*, 1992, 232: 25-32.



16. Fischer, K.; Van Der Bom, JG.; Van Den Berg, HM. Healthrelated quality of life as outcome parameter in haemophilia treatment. *Haemophilia*, 2003, 9: 75-82.