

**Ministério da Saúde
Fundação Oswaldo Cruz
Centro de Pesquisas René Rachou
Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva**

**AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À SAÚDE EM PACIENTES
COM HEMOFILIAS A E B ATENDIDOS NA FUNDAÇÃO HEMOMINAS – MINAS
GERAIS, BRASIL**

por

TASSILA PATRÍCIA SALOMON SILVA

**Belo Horizonte
2015**

DISSERTAÇÃO MSC - CPqRR T. P. S. SILVA 2015

TASSILA PATRÍCIA SALOMON SILVA

**AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À SAÚDE EM PACIENTES
COM HEMOFILIAS A E B ATENDIDOS NA FUNDAÇÃO HEMOMINAS – MINAS
GERAIS, BRASIL**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva ao Centro de Pesquisas René Rachou, como requisito parcial à obtenção do título de Mestre em Saúde Coletiva.

Orientação: Prof. Dr. Sérgio William Viana Peixoto

Belo Horizonte

2015

Catálogo-na-fonte
Rede de Bibliotecas da FIOCRUZ
Biblioteca do CPqRR
Segemar Oliveira Magalhães CRB/6 1975

S586a Silva, Tassila Patrícia Salomon.
2015

Avaliação da Qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes com hemofilias A e B atendidos na Fundação Hemominas – Minas Gerais, Brasil / Tassila Patrícia Salomon Silva. – Belo Horizonte, 2015.

XVII, 74 f.: il.; 210 x 297mm.

Bibliografia: f.: 53 - 62

Dissertação (Mestrado) – Dissertação para obtenção do título de Mestre em Saúde Coletiva pelo Programa de Pós - Graduação em Saúde Coletiva do Centro de Pesquisas René Rachou. Área de concentração: Epidemiologia

1. Hemofilia A/epidemiologia 2. Hemofilia B/epidemiologia 3. Qualidade de Vida/psicologia I. Título. II. Peixoto, Sérgio William Viana (Orientação).

CDD – 22. ed. – 616.157 2

TASSILA PATRÍCIA SALOMON SILVA

**AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À SAÚDE EM PACIENTES
COM HEMOFILIAS A E B ATENDIDOS NA FUNDAÇÃO HEMOMINAS – MINAS
GERAIS, BRASIL**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em Saúde Coletiva ao Centro de Pesquisas René Rachou, como requisito parcial à obtenção do título de Mestre em Saúde Coletiva.

Banca Examinadora:

Prof. Dra. Anna Bárbara de Freitas Carneiro Proietti (Fundação Hemominas)

Prof. Dr. Antônio Ignácio de Loyola Filho (Centro de Pesquisas René Rachou - CPqRR)

Dissertação defendida e aprovada em 27/02/2015

Belo Horizonte

2015

Dedico este trabalho ao meu avô Délcio Vieira Salomon (*in memoriam*),
minha eterna fonte de inspiração.

AGRADECIMENTOS

Agradeço ao meu orientador Prof. Dr. Sérgio Viana Peixoto pela confiança, apoio e liberdade de discussão referente ao presente trabalho.

Agradeço também a todo o grupo de Qualidade de Vida da Fundação Hemominas, principalmente minha eterna orientadora Stela Brener, que iniciou e desenvolveu todo este projeto junto comigo.

Não posso deixar de agradecer ao Dudu, meu marido e companheiro de todas as horas, pela compreensão e por me aguentar quando nem eu mesma estava aguentando!

Preciso também agradecer às garotas REDS, super amigas e companheiras do dia-a-dia. Principalmente à Carol! Obrigada por suportar meu mau humor matinal e minhas reclamações e por sempre dividir comigo as angústias e alegrias; e à Bárbara, que executou este projeto comigo e tanto contribuiu para que desse certo! Obrigada, meninas!!!

À Camila Coimbra, Flávia Albuquerque, Patrícia Sol, Sandra Lage, Marjorie Szot, Adriana Emília, Ricardo Ribeiro, Mateus Otoni, Talita Oliveira, Vera Lobo, Eduardo Sette e todos os outros amigos que compreenderam minha ausência durante o período de desenvolvimento deste trabalho! Obrigada por estarem ao meu lado sempre, alguns mesmo de longe!

À Dra. Anna Bárbara, pela sabedoria compartilhada e por ter me dado a oportunidade de desenvolver este mestrado durante meu horário de trabalho.

Aos professores do CPqRR, principalmente à Juliana Mambrini, braço direito e esquerdo na análise estatística deste trabalho; e ao Loyola que despertou meu interesse pela epidemiologia.

À minha irmã, tios e tias, principalmente à minha mãedrinha Carla, que sempre fez “propaganda” positiva a meu respeito. Obrigada pela força!

À minha mãe e ao Eric, que sempre me fortalecem e nunca me deixam desistir dos meus sonhos. Obrigada pelo amor e apoio incondicionais!

À minhas avós! Principalmente à vó Níbia, pela revisão e por todo amor e carinho de sempre; e à vó Lena, pelo incentivo e apoio. Obrigada pela força! Essa conquista é nossa, e dedicada ao nosso querido vó Délcio.

Ao meu pai, Ronaldo, que mesmo de longe contribuiu, apoiou e vibrou junto a cada vitória.

A todos os pacientes da Fundação Hemominas que participaram deste trabalho. Por eles e para ele, isso tudo começou e se concretizou.

E finalmente, gostaria também de agradecer à Fundação Hemominas, aos médicos e ao pessoal do cadastro de pacientes que direta ou indiretamente contribuíram para a execução deste trabalho.

Meus sinceros agradecimentos a todos! Sozinha nada teria se concretizado!

SUPORTE FINANCEIRO

Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de Minas Gerais (FAPEMIG)

Centro de Pesquisas René Rachou (CPqRR) - Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ MINAS)

“Escrever nem uma coisa nem outra - a fim de dizer todas - ou, pelo menos, nenhuma. Assim, ao poeta faz bem desexplicar - tanto quanto escurecer acende os vagalumes.” (Manoel de Barros)

RESUMO

De maneira geral, estudos demonstram o impacto negativo da hemofilia na qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS), mas esse aspecto é pouco explorado nos países em desenvolvimento, incluindo o Brasil. O presente trabalho, de delineamento transversal, teve por objetivo avaliar a QVRS e seus fatores associados em pacientes hemofílicos adultos (18 anos e mais), atendidos em oito das 21 unidades da Fundação Hemominas (FH), centro de referência para o atendimento dessa doença no estado de Minas Gerais, Brasil. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética da FH e todos os participantes assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido. Utilizou-se o instrumento específico Haem-a-QoL para coletar os dados sobre QVRS, além de questionário sociodemográfico e consulta aos prontuários. A análise estatística foi realizada por regressão logística ordinal (modelo de *odds* proporcionais), para cada domínio da QVRS, e o escore foi dividido em tercís. Foram abordados todos os pacientes que compareceram aos ambulatórios, no período de coleta de dados (agosto/2011 a julho/2012), totalizando 175 participantes, 147 com hemofilia A e 28 com hemofilia B. A idade dos entrevistados variou entre 18 e 68 anos cuja maioria era de não brancos (61,9%), não casados (59,4%), com escolaridade superior a nove anos (81,9%). O escore total do Haem-a-QoL, que varia de 0 a 100, teve mediana de 36,96, com pior desempenho no domínio “Esporte e Lazer” e melhor no domínio “Relacionamentos e Sexualidade”. De maneira geral, a QVRS mostrou-se pior entre os mais velhos, com menor escolaridade, não brancos, que não trabalhavam, foram internados no último ano, não realizaram uma consulta médica e entre aqueles com maior número de articulações afetadas. Além disso, a presença de hepatite B piora o domínio “Esportes/Lazer”; entre os casados há também pior desempenho em “Esportes e Lazer”, mas melhor desempenho no que se refere a “Maneiras de lidar” com a doença. Pacientes com hemofilia do tipo B têm mais chance de reportar pior QVRS no domínio “Autopercepção”. Os resultados observados podem subsidiar o desenvolvimento de programas que atendam especificamente os grupos mais vulneráveis, visando à melhoria da qualidade de vida desses pacientes, o que pode ter repercussão em todo o sistema de atenção à saúde.

Palavras-chave: Hemofilia A. Hemofilia B. Qualidade de vida

ABSTRACT

Several studies show the negative impact of hemophilia in health-related quality of life (HRQOL) of patients. This issue is not well explored in developing countries. This cross-sectional study aimed to evaluate the HRQOL and its associated factors in patients (≥ 18 years) with hemophilia A/B in Fundação Hemominas, a reference center for the hemophilia care in Minas Gerais, Brazil. The study was approved by the Ethics Committee and all participants signed an informed consent. Data were collected by questionnaire and in medical records, including a Portuguese version of Haem-a-QoL. Statistical analysis were performed by ordinal logistic regression (proportional odds model) for each HRQOL domain (score divided into tercis). Patients attended during the period of August/2011 and July/2012 were invited to the study and 175 participants (147 with hemophilia A and 28 with hemophilia B) were included. The age of participants ranged between 18 and 68 years old and they were predominantly non-white (61.9%), unmarried (59.4%) and with more than nine years of education (81.9%). The total score of the Haem-a-QoL had a median of 36.96 (range of 0-100), with worse performance in "sport and leisure" and best on "relationships" fields. HRQOL was worst among the older participants, the less educated, non-white, non-working, who were hospitalized in the last year, who did not have a single medical consultation and among those with the highest number of affected joints. Moreover, patients with hepatitis B had a significantly worse HRQOL in the domain "sports and leisure", also observed in married patients. Otherwise, married individuals reported better HRQOL on "dealing with the disease". Patients with hemophilia B reported worse HRQOL in the domain "Self perception". Conclusion: The results obtained will be worked and will allow the development of specific programs for the most vulnerable groups, improving the quality of life of hemophilia patients. This study was supported by FAPEMIG.

Keywords: Haemophilia A. Haemophilia B. Quality of life.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Unidades da FH que atendem portadores de coagulopatias hereditárias em Minas Gerais e foram selecionadas para o estudo	35
---	----

LISTA DE TABELAS

Tabela 1: Características sociodemográficas dos pacientes com hemofilia A e B atendidos na Fundação Hemominas. Minas Gerais, 2011-2012 34.....	41
Tabela 2: Características Clínicoepidemiológicas dos pacientes com hemofilia A e B atendidos na Fundação Hemominas. Minas Gerais, 2011-2012	42
Tabela 3: Média, desvio padrão, mediana e percentis 25 e 75 do escore do questionário Haem-a-Qol dos pacientes com hemofilia A e B atendidos na Fundação Hemominas. Minas Gerais, 2011-2012	43
Tabela 4: <i>OR</i> bruto, conforme os domínios do questionário Haem-a-Qol dos pacientes com hemofilia A e B atendidos na Fundação Hemominas. Minas Gerais, 2011-2012.....	44
Tabela 5: <i>OR</i> ajustado, conforme os domínios do questionário Haem-a-Qol dos pacientes com hemofilia A e B atendidos na Fundação Hemominas. Minas Gerais, 2011-2012.....	45
Tabela 6: <i>OR</i> , valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Total" do questionário Haem-a-Qol. Minas Gerais 2011-2012....	64
Tabela 7: <i>OR</i> , valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Saúde física" do questionário Haem-a-Qol. Minas Gerais 2011-2012	65
Tabela 8: <i>OR</i> , valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Sentimentos" do questionário <i>Haem-a-Qol</i> . Minas Gerais 2011-2012	66

Tabela 9: *OR*, valor *p* e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio “Autopercepção” do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-2012.....67

Tabela 10: *OR*, valor *p* e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio “Esporte/lazer” do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-201268

Tabela 11: *OR*, valor *p* e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio “Trabalho/Escola” do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-2012.....69

Tabela 12: *OR*, valor *p* e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio “Maneiras de lidar” do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-201270

Tabela 13: *OR*, valor *p* e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio “Tratamento” do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-201271

Tabela 14: *OR*, valor *p* e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio “Futuro” do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-201272

Tabela 15: *OR*, valor *p* e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio “Planejamento familiar” do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-201273

Tabela 16: *OR*, valor *p* e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio “Relacionamentos/Sexualidade” do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-201274

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AIDS - *Acquired immunodeficiency syndrome* (síndrome da imunodeficiência adquirida)

DP - Desvio padrão

FVIII - Fator VIII

FIX - Fator IX

HA - Hemofilia A

HB - Hemofilia B

HCV - *Hepatitis C virus* (vírus da hepatite C)

HIV - *Human immunodeficiency virus* (vírus da imunodeficiência humana)

HRQoL - *Health-related quality of life* (qualidade de vida relacionada à saúde)

IC - Intervalo de confiança

IMC - Índice de massa corpórea

OMS - Organização Mundial de Saúde

OR- *Odds ratio*

QoL - *Quality of life* (qualidade de vida)

QV - Qualidade de vida

QVRS - Qualidade de vida relacionada à saúde

SUS - Sistema Único de Saúde

TCLE - Termo de consentimento livre e esclarecido

UB - Unidades Bethesda

WFH - *World Federation of Hemophilia* (Federação Mundial de Hemofilia)

WHO - *World Health Organization* (Organização Mundial de Saúde)

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	18
2 REVISÃO DA LITERATURA	20
2.1 Histórico da Hemofilia	20
2.2 Caracterização da Hemofilia	20
2.3 Coagulação sanguínea	21
2.4 Hemofilia A	22
2.5 Hemofilia B.....	23
2.6 Principais complicações	23
2.6.1 Artropatia Hemofílica.....	23
2.6.2 Anticorpos Inibidores nas Hemofilias	24
2.7 O Tratamento.....	25
2.8. Doenças Infecciosas transmitidas pelo sangue.....	27
2.9 A Hemofilia no Brasil	29
2.10 Qualidade de Vida	29
3 JUSTIFICATIVA	33
4 OBJETIVOS	34
5 MATERIAL E MÉTODOS	35
5.1 População e área de estudo.....	35
5.2 Variáveis e procedimentos de coleta de dados	36
5.3 Processamento e análise dos dados	37
5.4 Aspectos éticos	38
6 RESULTADOS	39
7 DISCUSSÃO	46
8 CONCLUSÕES.....	52
9 REFERÊNCIAS	53
10 APÊNDICES	63
11 ANEXOS	75

1 INTRODUÇÃO

A hemofilia A é uma doença hereditária recessiva ligada ao cromossomo X que ocorre devido à deficiência do fator VIII da coagulação ou a defeitos estruturais em suas moléculas (Roberts *et al.*, 2006). É uma doença muito antiga, cujas referências aparecem no texto sagrado judaico, o Talmud, escrito no século II. Este documento descreve como alguns homens, depois de terem sido circuncidados, tiveram hemorragias agudas que levaram à morte (Castillo-Gonzalez, 2012). A doença ficou mais conhecida por seu efeito nas famílias reais da Europa, devido a seu aparecimento súbito entre os filhos da Rainha Victoria, da Grã-Bretanha, e tornou-se conhecida como a “doença Real”, porque se disseminou nas famílias reais europeias da Rússia, Prússia e Espanha através dos descendentes da Rainha Victoria (Pinto *et al.*, 2001).

A hemofilia não apresenta limites étnicos ou geográficos e ocorre em todo o mundo. As hemofilias A e B se devem à deficiência dos fatores VIII e IX, respectivamente, e podem ocorrer nas formas leve, moderada e severa. Apesar de pacientes com hemofilia leve apresentarem sangramentos excessivos somente após trauma ou cirurgia, os portadores da forma severa têm uma média anual de 20 a 30 episódios de sangramento após pequenos traumas, particularmente em articulações e músculos (Mannucci & Tuddenham, 2001). As hemartroses, sangramentos articulares, respondem por aproximadamente 75% desses eventos em hemofílicos. Qualquer junta pode ser acometida, mas frequentemente há uma “articulação alvo”, que é a articulação propensa a sangramentos repetidos. Algumas vezes as hemartroses são precedidas por leve desconforto articular, que num período de minutos a horas, torna-se progressivamente doloroso. A junta afetada pode aumentar de volume, tornar-se aquecida e exibir limitação aos movimentos, muitas vezes causando deformidade articular, complicada por atrofia muscular (Pinto *et al.*, 2001).

Antes da efetiva terapia de reposição de fator ser introduzida, no fim dos anos 60, a sobrevivência média das pessoas com hemofilia era menor que 30 anos de idade, aumentando para 56,8 anos de 1961 a 1980 (Mejia-Carvajal *et al.*, 2006). Porém, devido ao aparecimento da AIDS na década de 80, houve um declínio na expectativa média de vida para 49 anos (de 1981 a 1990) (Franchini *et al.*, 2006). No entanto, os efeitos da AIDS, e de outras doenças transmitidas pela transfusão de hemoderivados, vêm demonstrando declínio (Barr *et al.*, 2002), com constante aumento da expectativa de vida dessa população.

Doenças como a Hemofilia e seu respectivo tratamento, impactam a qualidade de vida (QV) e o dia a dia dos pacientes e suas famílias (von Mackensen *et al.*, 2007). Embora a avaliação da QV em pacientes com hemofilia seja importante, este campo é relativamente novo e as primeiras publicações foram feitas em 1990 (Remor *et al.*, 2004). Desde então, muitos estudos têm sido realizados e seus resultados mostram que pessoas com hemofilia de diferentes grupos têm pior qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) em relação à população em geral (Walsh *et al.*, 2003; Wang *et al.*, 2004; Klamroth *et al.*, 2011; Poon *et al.*, 2012).

Diversos estudos demonstram que fatores como artropatias, gravidade e idade reduzem a QVRS de pacientes com hemofilia (Trippoli *et al.*, 2001; Royal *et al.*, 2002; Solovieva *et al.*, 2004; Lindvall *et al.*, 2012). Estudo realizado por Carvalhosa *et al.* (2014) relata que a quantidade de sangramentos foi um excelente preditor de QV na dimensão física, e apresentou correlação mais forte do que a gravidade da doença ou a idade dos pacientes. O impacto da idade na QVRS dos hemofílicos parece estar mais relacionado ao aparecimento de comorbidades não relacionadas à doença, que surgem com o aumento da expectativa de vida desses pacientes, do que com a doença em si (Fischer *et al.*, 2005; Talaulikar *et al.*, 2006; Mauser-Bunschoten *et al.*, 2009; Khawaji *et al.*, 2011; Lindvall, 2012; Franchini *et al.*, 2013).

Aspectos relacionados à dimensão mental da QVRS, o que inclui o bem-estar e ajustamento social e emocional, parecem ser menos afetados pela hemofilia, sua gravidade e manifestações clínicas da doença (Poon *et al.*, 2012; Zhou *et al.*, 2011), mas estudos demonstram que pensamentos negativos em relação a dor e a não aceitação da doença afetam de forma negativa a QVRS nessa dimensão (Elander *et al.*, 2009, 2014).

No entanto, a influência de cada um desses fatores na QVRS desses pacientes ainda necessita ser investigada em diferentes populações (Carvalhosa *et al.*, 2014), pois diferenças práticas no tratamento e nas características demográficas podem gerar variações, que tornam os resultados dos estudos já realizados pouco generalizáveis (Poon *et al.*, 2012).

2 REVISÃO DA LITERATURA

2.1 Histórico da Hemofilia

Ao longo da história, tem havido múltiplas referências a hemorragias inexplicáveis e excessivas. Há um relato de que, no século II, um rabino dispensava os rapazes da circuncisão caso tivessem história de morte de dois irmãos por hemorragia decorrente do procedimento. No século XII, um médico descreveu uma doença que causava a morte dos homens de uma determinada aldeia devido a hemorragias incontroláveis. Mas no século XIX, reconheceu-se que, em certas famílias, havia uma predisposição a hemorragias; efetivamente, o termo hemofilia foi aplicado pela primeira vez em 1828 (Carvalho & Castro, 2010). A doença ficou mais conhecida por seu efeito nas famílias reais da Europa, devido a seu aparecimento súbito entre os filhos da Rainha Victoria, da Grã-Bretanha. Essa doença tornou-se conhecida como a “doença Real”, porque se disseminou nas famílias reais europeias da Rússia, Prússia e Espanha através dos descendentes da Rainha Victoria (Pinto *et al.*, 2001).

2.2 Caracterização da Hemofilia

A hemofilia é uma doença hemorrágica congênita, que resulta em uma deficiência no processo de coagulação sanguínea. É caracterizada pela deficiência ou ausência de um dos 12 fatores de coagulação (Rodrigues, 2005). Na hemofilia A ocorre a deficiência do fator VIII (FVIII), e na hemofilia B, do fator IX (FIX). Em ambos os tipos de hemofilia, as características de hereditariedade, o quadro clínico e a classificação são semelhantes (Brasil, 2011). Ambas as doenças são de transmissão genética, ligadas ao cromossomo X, portanto, têm manifestações clínicas, na maioria das vezes, nos indivíduos do sexo masculino. A prevalência das hemofilias A e B nos diversos grupos étnicos é de aproximadamente 1:10.000 e 1:30.000 a 50.000 nascimentos masculinos, respectivamente, e afeta mais de 400.000 indivíduos no mundo. De acordo com a Federação Brasileira de Hemofilia, no ano de 2013, estavam cadastrados, no Brasil cerca de 11.000 hemofílicos (WFH, 2014). Em aproximadamente 30% dos casos de hemofilia, não há relato de

casos semelhantes na família, portanto são resultado de novas mutações, e podem ocorrer tanto em mulheres quanto em homens (Jones, 1982).

2.3 Coagulação sanguínea

De maneira geral, o sistema circulatório humano é um sistema de tubos fechados, o que impede que o sangue escape para os tecidos. Os fatores vasculares e sanguíneos devem estar em equilíbrio, o que evita a coagulação do sangue no interior dos vasos. Esse equilíbrio é chamado de hemostasia. O mecanismo hemostático inclui três processos: hemostasia primária, coagulação (hemostasia secundária) e fibrinólise. Esses processos têm, em conjunto, a finalidade de manter a fluidez necessária do sangue, garantindo a integridade vascular, para impedir o extravasamento do sangue pelos vasos, ou obstrução do fluxo, pela presença de trombos (Sousa *et al.*, 2013).

Em 1863, Joseph Lister mostrou que o sangue permanecia fluido na veia jugular retirada de um boi, mas que ele rapidamente coagulava quando era transferido a um jarro de vidro. Esta superfície não fisiológica ativava uma sequência de reações que se tornou conhecida como “via intrínseca da coagulação”. A coagulação é disparada por substâncias que são liberadas dos tecidos, como uma consequência do seu trauma, gerando a via extrínseca da coagulação. Como proposto no primeiro modelo da cascata de coagulação por Macfarlane, Davie e Ratnoff (1964), um coágulo de fibrina é formado pela interação das duas vias. A coagulação é composta de numerosas etapas, que geram uma grande amplificação, e asseguram uma rápida resposta ao trauma, controlando assim um sangramento que poderia comprometer o sistema sanguíneo como um todo. Atualmente, outro modelo de cascata de coagulação, proposto por Hoffman em 2003, tem sido amplamente aceito. O novo conceito, “modelo celular”, mostra que as vias extrínseca e intrínseca não atuam separadamente como no modelo de 1960, mas sim como complementos de uma única reação. As alterações propostas pelo novo modelo explicam por que os indivíduos com coagulopatias que afetam apenas uma das vias, extrínseca ou intrínseca, não conseguem ter uma coagulação normal compensada pela via não afetada.

Neste contexto, pode-se perceber a importância dos diversos fatores de coagulação e mensurar os problemas causados pela ausência de apenas um deles. A falta de algum fator no organismo é causa

de diversas coagulopatias. Entre as mais conhecidas destacam-se as hemofilias A e B causadas por deficiência de FVIII e FIX, respectivamente.

2.4 Hemofilia A

Hemofilia A é um dos distúrbios hemorrágicos hereditários mais comuns. Essa coagulopatia resulta da deficiência ou do defeito do FVIII e pode apresentar-se sob graus variáveis de deficiência, resultando em tempo prolongado de coagulação sanguínea. O quadro clínico caracteriza-se por sangramentos nas articulações (hemartroses), na pele, nos músculos, no trato gastrointestinal, no sistema nervoso central ou em qualquer outro local, afetado normalmente por traumatismos - baques, quedas, extrações dentárias, cirurgias, etc. O gene para a produção de FVIII está localizado no cromossomo X e, conseqüentemente, a hemofilia A apresenta herança ligada ao X recessiva (Hoyer, 1994). A severidade e a frequência de hemorragias nos pacientes com hemofilia A estão correlacionadas com a atividade do FVIII no plasma (White *et al.*, 2001).

A frequência da hemofilia A é de 1 em 5.000-10.000 (0,01 – 0,02%) meninos nascidos vivos em todos os grupos étnicos (Mannucci & Tuddenham, 2001). De acordo com a Federação Brasileira de Hemofilia, no ano 2013, 9.122 pacientes com hemofilia A estavam cadastrados no Brasil. Aproximadamente 50% dos pacientes têm a forma severa da doença, com atividade do FVIII menor que 1% do normal; esses pacientes apresentam frequentes hemorragias espontâneas nas articulações, nos músculos e órgãos internos. Há relatos de que hemorragias intracranianas causam cerca de 1/3 das mortes hemorrágicas nesses pacientes (Agaliotis *et al.*, 2006). A forma moderada da hemofilia A, caracterizada por atividade de FVIII de 2-5% do normal, ocorre em cerca de 10% dos pacientes. Estes apresentam quadros hemorrágicos após pequenos traumas. A forma branda, que ocorre em 30-40% dos pacientes, está associada com atividade do FVIII de 5-30% e hemorragias acontecem somente após trauma significativo ou cirurgia. Há ainda uma categoria de pacientes (cerca de 5%) que tem ao menos 30% da quantidade normal da proteína do FVIII, mas esta não apresenta atividade funcional, ou seja, a atividade do FVIII é muito menor que o nível plasmático de proteína do FVIII (Antonarakis *et al.*, 1995). O tratamento adequado desta doença requer infusões de concentrados do FVIII purificado de plasma humano ou FVIII recombinante.

2.5 Hemofilia B

A hemofilia B é uma doença determinada pela presença de um gene recessivo ligado ao cromossomo X que apresenta graus variados de deficiência de FIX anti-hemofílico. Esta adversidade caracteriza-se biologicamente pelo tempo prolongado de coagulação sanguínea, e sua expressão clínica é evidenciada por manifestações hemorrágicas. Os defeitos genéticos que causam a deficiência de Fator IX (FIX) incluem parcial ou total deleção, mutações pontuais, “frameshifts” e códons de parada prematuros, e a maioria dessas mutações ocorre na região promotora do gene. Devido ao fato de a desordem ser ligada ao cromossomo X, estima-se que a incidência da hemofilia B é de aproximadamente 1 em 30.000 bebês do sexo masculino e entre 15-20% dos casos confirmados de hemofilia (WHO, 2013). De acordo com a Federação Brasileira de Hemofilia, em 2013, 1.801 pacientes com hemofilia B estavam cadastrados no Brasil.

2.6 Principais complicações

2.6.1 Artropatia Hemofílica

A artropatia hemofílica (AH) é uma doença poliarticular, caracterizada por rigidez articular e dor crônica (Lafeber, 2008), e é consequência de sangramentos articulares repetitivos, as hemartroses de repetição, que atingem, sobretudo, tornozelos, joelhos e cotovelos (Santagostino & Mancuso, 2008). O primeiro episódio de hemartrose, normalmente ocorre entre o primeiro e o terceiro ano de vida do paciente com hemofilia; e a progressão da doença depende do número de hemartroses sofrido pelo paciente (Zukotynski *et al.*, 2007). As hemartroses podem ocorrer de forma frequente, atingindo, em média, o número de vinte a trinta por ano (Lundin *et al.*, 2004). Na fase aguda, a hemartrose caracteriza-se pelo aumento da temperatura local, aumento do volume articular, espasmo muscular e dor intensa. Se esses sangramentos não são tratados ou são tratados de forma inadequada, o dano articular é permanente, e a consequência é a artropatia deformante, ainda na

segunda década de vida. Uma vez que o início da artropatia ocorre muito precocemente e, considerando que as pessoas com hemofilia têm expectativa de vida próxima à da população em geral, o número de anos vividos com deficiência é muito alto. Um estudo longitudinal, com seis anos de seguimento, realizado nas décadas de 80 e 90, demonstrou que 90% dos portadores de hemofilia grave desenvolveram alterações degenerativas crônicas em pelo menos uma das articulações avaliadas antes de estes indivíduos completarem 25 anos de idade (Aledort *et al.*, 1994). Esse quadro contrasta com o de outras doenças musculoesqueléticas, como a osteoartrose e a artrite reumatóide que, geralmente, têm início em idades mais tardias (Roosendaal *et al.*, 2000).

2.6.2 Anticorpos Inibidores nas Hemofilias

De acordo com a Federação Mundial de Hemofilia, em 2011, havia 779 pacientes que não respondiam ao tratamento padrão por apresentarem inibidor. Aproximadamente 25% dos pacientes com hemofilia A severa (atividade de FVIII < 1%) e 15% dos pacientes com hemofilia moderada ou branda (Bayry *et al.*, 2003) podem desenvolver inibidor ao longo do tratamento de reposição proteica. Outros determinantes genéticos, tais como história familiar de inibidores e raça, são fatores relacionados ao risco de desenvolvimento de inibidor. O risco entre irmãos com hemofilia pode chegar a 50% após o aparecimento de inibidor em um dos membros da família. Tem sido relatada maior prevalência de inibidores em indivíduos da raça negra. Os inibidores se desenvolvem mais frequentemente após as primeiras infusões de fator, em geral dentro dos primeiros 150 dias de exposição ao concentrado de fator (Brasil, 2008). De uma forma geral, 10-40% dos pacientes hemofílicos apresentam inibidores capazes de inativar o FVIII (Ehrenfort *et al.*, 1992). Estes inibidores, provenientes de uma resposta imune, aumentam a dificuldade e os custos de tratamento desses pacientes.

Embora o paciente com inibidor não tenha sintomas, esta complicação pode ser descoberta durante a análise clínica rotineira. Também pode se suspeitar da presença de inibidores quando o quadro hemorrágico não é controlado tão rapidamente como poderia se esperar em resposta ao tratamento. A presença do inibidor é geralmente confirmada com o uso de um teste de coagulação sanguínea (Teste de Bethesda) (Verbruggen *et al.*, 1995). Uma unidade de Bethesda (UB) representa o inverso

da diluição do plasma que neutraliza 50% de FVIII no plasma normal (Lavigne-Lissalde *et al.*, 2005) e resultados acima de 5UB são considerados altos níveis de inibidor. Se o paciente não mais sofrer exposição ao fator, o título de Bethesda deve cair a um nível baixo, mas esse processo pode durar muitos meses, caracterizando um quadro de inibidor de alta resposta. Alternativamente, o sistema imune pode ser estimulado de maneira diferente de modo que a resposta à exposição ao fator é menor e mais fraca, e as UB permanecem baixas, o que caracteriza um quadro de inibidor de baixa resposta. As características do título de inibidores podem ser alteradas ao longo do tempo e, às vezes, observa-se o desaparecimento espontâneo dentro de semanas ou meses, sem tratamento aparente (Dimichele, 2000).

O desenvolvimento de inibidores em pacientes hemofílicos dificulta a terapia de reposição com concentrados deste fator da coagulação sanguínea. A dificuldade se dá pelo fato de que certos níveis de inibidores no plasma de pacientes podem exigir maior carga de fator infundido, que aumenta, consideravelmente, o custo do tratamento. No caso de hemofilia B, a presença de inibidor contra o FIX pode causar graves reações alérgicas, incluindo anafilaxia (Santos, 2010).

2.7 O Tratamento

Durante muitos anos não existia tratamento para os casos de sangramentos. Em 1840 um médico inglês, motivado a estudar a fundo a origem desse problema hemorrágico, transfundiu sangue de homem totalmente hígido em indivíduo que apresentava sangramento. O resultado foi satisfatório, e, a partir de então, até os dias atuais ainda são estudadas formas eficazes de combater a hemorragia (Rodrigues, 2005). No início do século XX, os trabalhos científicos começaram a descrever os processos de coagulação sanguínea, a patologia, as formas de intervenção e o tratamento da doença (Manso *et al.*, 2007). De acordo com a *World Federation of Hemophilia - WFH* (2007), nas décadas de 60 e 70 foram feitas transfusões de plasma e, nessa época, também apareceram os crioprecipitados. Ambos os componentes eram derivados do sangue de doadores.

Mais tarde, no final dos anos 70 e início dos anos 80, os primeiros concentrados comerciais liofilizados possibilitaram fazer intervenções cirúrgicas, profilaxia e autocuidado. Foi na década de 80 que surgiram os estudos sobre processos de inativação viral, o que permitiu um tratamento

eficaz e seguro. Em contrapartida, os primeiros concentrados comerciais de alta pureza e a obtenção de fator VIII coagulante por tecnologia recombinante surgiram na década de 90 (WFH, 2007).

No panorama brasileiro atual há diversas formas de tratamento implementadas pelo Ministério da Saúde com assistência do SUS – Sistema Único de Saúde e todas proporcionam cuidados preventivos e o uso de doses domiciliares. Os tratamentos disponibilizados pelo SUS são assim classificados:

- demanda, com o objetivo de conter as hemorragias com infusão dos fatores VIII ou IX;
- imunotolerância, implantada em 2011, a fim de eliminar o inibidor, para que as pessoas com rejeição aos medicamentos convencionais possam voltar ao tratamento preventivo, com menor o risco de desenvolver sequelas;
- profilaxia primária, também inserida em 2011, que previne a ocorrência de sangramentos, e não só preserva os músculos e articulações das deformidades físicas, como evita demais complicações em pacientes pediátricos com até três anos de idade;
- profilaxia secundária, disponível desde 2012, que tem o mesmo propósito da primária, porém é voltada para as crianças, acima de quatro anos de idade, portadoras de hemofilia.

Uma revisão recente da literatura concluiu que há fortes evidências de que a profilaxia preserva a função articular em crianças com hemofilia quando comparado ao tratamento de demanda (Iorio *et al.*, 2011). Além disso, segundo a WFH (2013), nos países com terapia domiciliar disponível, estudos mostram uma redução de 40% no número de visitas aos Centros de Tratamento Hemocentros, diminuindo assim a carga de serviços de saúde pública. Porém, segundo o Ministério da Saúde, no Brasil, o tratamento padrão é o de demanda (Brasil, 2008).

No caso de pacientes que desenvolvem inibidores, o tratamento constitui-se um desafio terapêutico. Foram criadas algumas alternativas terapêuticas que diminuem as complicações causadas pela presença desses inibidores, como o anti-CD20, plasmaférese, concentrado de complexo protrombínico, concentrado de complexo protrombínico ativado e fator VII humano ativado (Chaves & Rodrigues, 2009). Porém, a infusão desses agentes exige atenção e é muito delicada, pois a administração de doses elevadas pode favorecer a formação de trombos.

2.8. Doenças Infecciosas transmitidas pelo sangue

2.8.1 HIV

Antes do desenvolvimento dos processos de inativação viral, em meados dos anos de 1980, a maioria dos hemofílicos recebeu uma grande quantidade de concentrados derivados do plasma e, assim, foram infectados com o vírus da hepatite C (HCV). Uma percentagem considerável desses pacientes também foi infectada com vírus da imunodeficiência humana (HIV) (Rodriguez-Merchan, 2006).

No Brasil, até meados da década de 1990, mais de 60% das pessoas com hemofilia foram infectadas pelo vírus da imunodeficiência (HIV) e pelo vírus da hepatite C (Fontes *et al.*). Morreram, devido à AIDS, milhares de pessoas com hemofilia em todo o mundo, entre 1980 e 1990. A letalidade entre os portadores de hemofilia infectados pelo HIV alcançou o máximo em 1993. Apenas após a introdução da terapia antirretroviral altamente efetiva, houve mudança no curso da infecção pelo HIV. A AIDS tornou-se uma condição crônica compatível com sobrevida prolongada e qualidade de vida aceitável (Mannucci, 2008). Mas, mesmo declinando, manteve-se em níveis mais altos que os da era pré-HIV (Arnold *et al.*, 2006).

De acordo com Ministério da Saúde, em 2011-2012, no Brasil, a prevalência de casos confirmatórios de HIV em pacientes com hemofilia A era de 1,36% e com hemofilia B, de 1,33%. No entanto, ressalta-se que aproximadamente 80% dos pacientes com hemofilia não possuem o resultado disponível no sistema desse ministério. Além disso, não há dados disponíveis quanto à mortalidade por causas relacionadas ao HIV.

2.8.2 Hepatites B e C

As hepatites virais fazem parte de um grupo de viroses sistêmicas hepatotrópicas que produzem quadros de hepatite aguda (inaparente ou sintomática). Dependendo do agente etiológico, da carga

viral e de condições do hospedeiro, os pacientes podem evoluir para hepatite crônica, cirrose, câncer de fígado e formas agudas fulminantes da doença.

Dos anos de 1960 ao final de 1970, o vírus da Hepatite B passou a ser identificado entre os politransfundidos, como os hemofílicos, e tornou-se importante causa de morbimortalidade nesta população, nas décadas seguintes.

Os pacientes com hemofilia apresentam risco relativo de mortalidade por cirrose hepática 16,7 vezes e, por carcinoma hepático, 5,6 vezes maior que a população em geral (Darby *et al.*, 1997). De 10% a 20% dos hemofílicos infectados cronicamente pelo HBV desenvolvem cirrose hepática, e estão também mais sujeitos a apresentar carcinoma hepatocelular (Colombo *et al.*, 1991; Hay *et al.*, 1985). De acordo com o Ministério da Saúde, em 2011-2012, havia não só 1,03% dos pacientes com hemofilia A infectados pelo vírus da Hepatite B, como 0,89% dos pacientes com hemofilia B.

Nos anos 70, foi percebido que as infusões de concentrado de fatores da coagulação, derivados de plasma, estavam associadas ao desenvolvimento de hepatite nos receptores (Kasper & Kipnis, 1972). Embora houvesse suspeita de um vírus não-A, não-B que fosse responsável pela ocorrência desse evento, o diagnóstico diferencial não era possível naquele momento. O longo intervalo entre a exposição e a ocorrência de graves consequências, como a cirrose hepática, levou os pesquisadores da época a acreditarem em uma inflamação crônica leve, com pequenos efeitos adversos no bem-estar dos portadores. Essa percepção otimista dos efeitos adversos do tratamento da hemofilia só mudou com a emergência da AIDS. Porém, não havendo tratamento alternativo, os pacientes com hemofilia continuaram recebendo os concentrados de fator, a despeito do risco de contaminação (Mannucci *et al.*, 2003). Dessa forma, o HCV infectou praticamente todos os portadores de hemofilia tratados com concentrados de fator derivados de plasma, antes da disponibilidade de técnicas de inativação viral (Ragni *et al.*, 1993). Em contraste com outras populações sob risco de infecção pelo HCV, nos portadores de hemofilia, a exposição se deu precocemente na vida, já em uma das primeiras infusões de concentrado de fator de coagulação, proporcionando maior tempo para desenvolvimento da patologia (Kasper & Kipnis, 1972).

De acordo com o Ministério da Saúde, em 2011-2012, havia 4,67% dos pacientes com hemofilia A infectados pelo vírus da Hepatite C, assim como 5,16% dos pacientes com hemofilia B.

2.9 A Hemofilia no Brasil

O Brasil possui a segunda maior população do mundo de pacientes com hemofilia, sendo 9.122 os casos de hemofilia A e 1.801 casos de hemofilia B. De acordo com a FH, no ano de 2012, existiam nesta instituição 1.131 cadastros, sendo 946 casos de hemofilia A e 185 de hemofilia B. Nas Unidades da FH esses pacientes são atendidos por uma equipe multiprofissional que, através de uma abordagem integradora, visa, além do diagnóstico e tratamento, a atenção global à saúde. Para se atingir um atendimento mais humanizado, constituído pelas esferas biopsicossociais da dimensão humana, é imprescindível que se conheçam mais profundamente as condições de vida dos pacientes atendidos.

2.10 Qualidade de Vida

Nos últimos anos, a avaliação da QV tem despertado interesse em diversos campos do conhecimento humano, entre eles o da saúde (Garbin *et al.*, 2007). De acordo com o grupo de Qualidade de Vida da Organização Mundial de Saúde, QV é a percepção do indivíduo sobre sua posição na vida, de acordo com o contexto cultural e os sistemas de valores nos quais vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações (WHOQOL Group, 1995). Essa é uma definição ampla, que envolve várias dimensões da vida do indivíduo. NUSSBAUM E SEN (1993) também definem qualidade de vida a partir dos conceitos de capacidade (as possíveis combinações de coisas que uma pessoa está apta a fazer ou ser) e funcionalidade (as várias coisas que ela pode de fato fazer) (HERCULANO, 1998). Nesta perspectiva, a qualidade de vida refere-se a "capacitação para alcançar funcionalidades elementares - alimentar-se, ter abrigo, saúde - e as que envolvem autorrespeito e integração social - tomar parte na vida da comunidade" (HERCULANO, 1998). Deste modo, "qualidade de vida não deve, portanto, ser entendida como um mero conjunto de bens, confortos e serviços, mas, através destes, das oportunidades efetivas das quais as pessoas dispõem para ser" (HERCULANO, 1998).

Na literatura médica, o termo QV tem sido aplicado como sinônimo de termo geral para definir condições de saúde e funcionamento social, e inclui uma variedade de condições que podem afetar

a percepção do indivíduo, seus sentimentos e comportamentos relacionados com a sua atividade diária, não se limitando à sua condição de saúde e às intervenções médicas (Fleck *et al.*, 2000).

A Qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) trata de aspectos relevantes que abordam saúde, como sintomas físicos, funções físicas, emocionais, cognitivas e sexuais, estado funcional e as possíveis consequências da associação desses fatores (Diniz & Schor, 2005). Presentes nessa definição do construto QV, encontram-se os aspectos fundamentais referentes à multidimensionalidade, subjetividade e a presença de dimensões positivas e negativas. A QVRS tornou-se um aspecto reconhecido na avaliação do estado de saúde de pacientes com doenças crônicas, tal como a hemofilia. Devido à sua natureza multidimensional, a QVRS reflete uma perspectiva mais ampla do que os métodos de avaliação clínica. Um aspecto importante deste tema é o conceito de autopercepção de saúde, utilizado como importante indicador do nível de saúde, pois é simples, objetivo e amplo (KASMEL, 2004), e também por se tratar de um preditor de mortalidade e morbidade (IDLER, 1990). A autopercepção de saúde possibilita a compreensão que a pessoa tem sobre sua própria saúde (SAVASSI, 2010).

Spieth & Harris (1996), visando facilitar a aplicação dos instrumentos de avaliação na área da saúde, partindo da revisão de estudos acerca da qualidade de vida, basearam esta avaliação na definição multidimensional de saúde da Organização Mundial de Saúde (OMS), que identifica para isso os domínios físico, mental e social. Os pesquisadores chamam a atenção sobre a necessidade de se empregarem questionários de qualidade de vida, de forma a obter informações que possam ser utilizadas para aprimorar intervenções que levem à melhor qualidade da assistência.

Para Valderrábano *et al.* (2001), determinar a QV representa uma tentativa de quantificar as consequências de uma doença e de seu tratamento sob a percepção do paciente a respeito de sua capacidade para viver uma vida útil, de acordo com suas expectativas. Nesse sentido, Corral & Abaira (1994) também citaram a percepção do doente e a sua satisfação com a própria saúde como principais componentes da avaliação da QV, uma vez que a autopercepção emerge como um instrumento de base para a intervenção da equipe de saúde, especialmente no caso de doentes crônicos.

Um desafio que os pesquisadores enfrentam no planejamento de um estudo de QVRS é a seleção de um instrumento que forneça resultado válido, confiável e sensível a alterações do estado de

saúde dos pacientes com hemofilia. O instrumento deve abordar os problemas relevantes para a hemofilia, e, adicionalmente, refletir o aspecto multidimensional da QVRS (Szende *et al.*, 2003).

Os instrumentos classificados como genéricos quantificam a percepção do paciente sobre seu estado de saúde geral e permitem comparações entre populações e enfermidades diferentes (Lopes *et al.*, 2007). Segundo Beaton & Schemitsch (2003), Fischer *et al.* (2003) e Bullinger & von Mackensen (2004) os instrumentos genéricos mais utilizados para avaliar a QVRS têm sido o SF-36, EuroQol 5-dimensões (EQ-5D), o Questionário de Saúde da Criança e o Health Utility Index.

Em contrapartida, os instrumentos específicos podem fornecer um padrão mais detalhado dos sintomas e deficiências relacionados a uma doença específica, como a hemofilia (Remor *et al.*, 2004). Hoje em dia existem diversos instrumentos específicos utilizados para medir a QVRS em pacientes com hemofilia, entre eles, o Canadian Haemophilia Outcomes Kids Life Assessment Tool (CHO-KLAT) (Young *et al.*, 2004; 2012); Haemo-QoL (von Mackensen, *et al.* 2004; Bullinger *et al.*, 2002; Pollak *et al.*, 2006); Haem-A-QoL (von Mackensen *et al.*, 2005; 2010), Hemofilia-QoL (Arranz *et al.*, 2004; Remor *et al.*, 2005); Hemolatin-QoL (Remor *et al.*, 2005; 2008); e MedTap (Haemo-QoL-A) (Young *et al.*, 2012; Rentz *et al.*, 2008).

Distúrbios de coagulação, como a hemofilia, assim como o seu tratamento impactam a qualidade de vida e o dia a dia dos pacientes e suas famílias (von Mackensen *et al.*, 2007). Embora a avaliação de qualidade de vida em pacientes com hemofilia seja importante, este campo é relativamente novo e as primeiras publicações foram feitas em 1990 (Remor *et al.*, 2004). Desde então, muitos estudos têm sido realizados, e seus resultados apontam, de maneira geral, para o fato de pessoas com hemofilia de diferentes grupos terem pior QVRS quando comparadas com a população em geral, em particular nos aspectos físicos, embora eles sejam semelhantes nos aspectos mentais (Walsh *et al.*, 2003; Klamroth *et al.*, 2011; Poon *et al.*, 2012; Miners *et al.*, 1999; Molho *et al.*, 2000; Trippoli *et al.*, 2001; Hilberg *et al.*, 2011).

Estudos realizados no Brasil mostram que os aspectos físicos, além de esporte e lazer, tiveram forte influência na piora da qualidade de vida, seguidos da presença de dor e do componente emocional (Ciconelli *et al.*, 1999; Martinez *et al.*, 1998; Silva *et al.*, 2000; Rodrigues-Neto, 2001; Garbin *et al.*, 2007). Em Minas Gerais foi observado que, de forma geral, pacientes não brancos, com renda

pessoal de até um salário mínimo, escolaridade máxima de até oito anos de estudo e que recebem benefício por invalidez têm pior qualidade de vida (Ferreira, 2012).

É possível verificar também que a QVRS sofre efeito positivo quando utilizado o tratamento profilático, mas este efeito apresenta-se negativo com o aumento da idade (Fischer *et al.*, 2002; Barr *et al.*, 2002). Além disso, alguns estudos (Remor *et al.*, 2002, 2005, 2011; Morfini *et al.*, 2007) afirmam que marcadores clínicos têm impacto na QV de pacientes com hemofilia, tais como o número de articulações afetadas no último ano, a presença de infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (HIV), a presença de vírus da hepatite C (HCV), a presença de dor crônica e de inibidores, que influenciam negativamente a QV. Na dimensão psicológica, a presença de inibidores pode agravar a sensação de perda de controle sobre a doença, e, como consequência, levar ao isolamento, dificuldade com as atividades diárias, que pedem a atitude superprotetora da família, acarretam dificuldades na escola/trabalho e nos esportes (Remor *et al.*, 2002). Esse conjunto de fatores contribui para a autopercepção de ser diferente dos outros, o que causa no paciente sentimento de vergonha, que leva à diminuição do bem-estar e da qualidade de vida (Remor *et al.*, 2011). Além disso, a gravidade da hemofilia está relacionada com dificuldade para realizar o tratamento. Pacientes com hemofilia do tipo leve, por não saberem, ao certo, se estão tendo uma hemorragia, ou por não considerarem esta uma ocorrência séria, muitas vezes utilizam bandagens de pressão, ou acreditam que o sangramento irá cessar espontaneamente, em vez de proceder com o tratamento prescrito (Lindvall *et al.*, 2010).

Entretanto, apesar dos relatos já existentes na literatura, as diferenças tanto nas práticas no tratamento quanto nas características demográficas podem gerar variação na QVRS entre os pacientes de diferentes locais, o que torna os resultados dos estudos já realizados pouco generalizáveis (Poon *et al.*, 2012).

3 JUSTIFICATIVA

Avaliar a qualidade de vida de pessoas com hemofilia é extremamente relevante para a tomada de decisões relacionadas ao tratamento desses pacientes, e tem por objetivo desenvolver novas terapias, aprimorar o planejamento da assistência e, conseqüentemente, melhorar a qualidade do cuidado. Inicialmente, apenas a taxa de mortalidade era suficiente como indicador de uma boa gestão em saúde. No entanto, com o acesso a terapias mais eficazes, a mortalidade relacionada à doença tornou-se um evento relativamente raro e, portanto, um marcador pouco útil, fazendo-se necessário o uso de indicadores mais sensíveis.

Os instrumentos capazes de medir a qualidade de vida dos pacientes com hemofilia têm, em geral, sido desenvolvidos concomitantemente com os avanços das terapias de tratamento da doença. No entanto, ainda são necessários mais estudos para avaliar como os benefícios desses tratamentos influenciam no aumento da expectativa de vida e, principalmente, na qualidade desse aumento dos anos vividos.

4 OBJETIVOS

O presente estudo, de caráter exploratório, teve como objetivo avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde e seus fatores associados em pacientes com hemofilia A e B atendidos na FH.

5 MATERIAL E MÉTODOS

5.1 População e área de estudo

A FH conta com 21 unidades no estado de Minas Gerais, totalizando em 2012, atendimento a cerca de 1.131 pacientes hemofílicos lá cadastrados. O presente estudo é de delineamento transversal e foi conduzido em oito unidades da FH as quais apresentam maior número de pacientes cadastrados e distribuição geográfica abrangente no estado de Minas Gerais: Belo Horizonte, Governador Valadares, Manhuaçu, Montes Claros, Pouso Alegre, Uberaba e Uberlândia, contemplando 566 pacientes (50,0%) (Figura 1). Vale ressaltar que a FH não apresenta um cadastro único por paciente, isso possibilita que um mesmo indivíduo tenha cadastro em mais de uma unidade, o que pode superestimar a população real de hemofílicos atendida no estado.



Figura 1 - Unidades da FH que atendem portadores de coagulopatias hereditárias em Minas Gerais e foram selecionadas para o estudo. Fonte: Brasil, 2012. Editado pelo autor

O presente estudo incluiu indivíduos adultos (18 anos ou mais), sendo que a seleção dos participantes se deu em duas fases. No primeiro momento, todos os pacientes adultos que compareceram aos hemocentros selecionados para o estudo, no período de agosto de 2011 a julho de 2012, eram elegíveis e foram convidados a participar da pesquisa. Posteriormente, os indivíduos cadastrados nos hemocentros e que não haviam comparecido durante o período de coleta de dados foram contatados (telefonema e/ou carta) e convidados a participarem do estudo.

Não foram incluídos neste estudo os indivíduos com algum tipo de déficit cognitivo ou outro problema de saúde, avaliado pelo entrevistador, que impossibilitasse a compreensão das perguntas.

5.2 Variáveis e procedimentos de coleta de dados

Os dados foram coletados utilizando-se as informações contidas nos prontuários médicos e também por entrevista. Os dados coletados por questionário (ANEXO A), e utilizados no presente estudo, contemplaram os seguintes aspectos: (1) perfil sociodemográfico (idade, estado civil, escolaridade, trabalho atual e cor da pele); (2) características clinicoepidemiológicas (peso e altura autorreferidos, número de internações e consultas médicas nos últimos 12 meses e relato de condições crônicas - hipertensão, diabetes, asma, artrite, câncer, doença do coração, doença da coluna e depressão ; e (3) avaliação da qualidade de vida, utilizando o Haem-a-qol (ANEXO B), contendo 11 domínios (“Total” “Saúde física”, “Sentimentos”, “Autopercepção”, “Esportes/lazer”, “Trabalho/escola”, “Maneiras de lidar”, “Tratamento”, “Futuro”, “Planejamento familiar” e “Relacionamentos/sexualidade”) (Bullinger & von Mackensen., 2004). Neste questionário o escore varia de 0 a 100, sendo que valores mais próximos de 100 indicam pior QVRS. No levantamento de dados dos prontuários dos pacientes, utilizou-se uma ficha de coleta (ANEXO C) contendo informações que complementaram as características clinicoepidemiológicas dos pacientes: tipo de hemofilia, dosagem de fator e inibidor, sorologia para algumas infecções (HIV e hepatites) e articulações afetadas por sangramentos nos últimos 12 meses. O estado nutricional foi avaliado pelo índice de massa corporal (IMC), obtido pelo peso (em kg) dividido pelo quadrado da altura (em m), considerando-se o baixo peso quando o IMC estava abaixo de 18,5 kg/m² e sobrepeso quando essa medida estava acima de 24,99 kg/m² (World Health Organization, 1998).

Os questionários foram aplicados no momento em que o paciente comparecia à unidade de atendimento, enquanto aguardava a consulta ou imediatamente após essa consulta, em ambiente reservado. Os entrevistadores foram treinados para a abordagem do paciente e aplicação do questionário, sendo todos profissionais da área da saúde (trabalhadores ou bolsistas dos Hemocentros participantes). A coleta de informações nos prontuários foi realizada pelos mesmos entrevistadores que também foram treinados, além disso, utilizaram formulário padronizado, elaborado para o presente estudo.

5.3 Processamento e análise dos dados

O preenchimento dos questionários foi realizado durante a coleta dos dados, e foi utilizado o programa EpiData, versão 3.1. Posteriormente os dados gerados foram enviados para a coordenação do projeto, em Belo Horizonte, para a confecção do banco de dados central, também no programa EpiData, versão 3.1. Os dados de prontuário dos pacientes foram coletados em formulário impresso e duplamente digitados, e foram incorporados ao banco de dados central.

Excluíram-se da análise os pacientes que não haviam respondido ao questionário de qualidade de vida, de forma completa.

A análise estatística incluiu a descrição das variáveis utilizadas, com distribuição de frequências para as variáveis categóricas e uso de medidas de tendência central (média e mediana), de variabilidade (desvio-padrão) e de posição (percentis) para as variáveis contínuas, incluindo-se os domínios do questionário de qualidade de vida.

A fim de verificar a associação entre cada um dos fatores e o escore global, além do escore obtido para cada dimensão, foi feita regressão logística ordinal, modelo de *odds* proporcionais. Os 11 domínios do questionário de qualidade de vida foram classificados em três grupos, de acordo com os tercís da amostra (tercil 1 = QV boa; tercil 2 = QV razoável; tercil 3 = QV ruim). Para construção do modelo utilizou-se a metodologia de *stepwise*, na qual as variáveis significativas em nível menor ou igual a 0,20 foram mantidas no modelo, para efeito de ajuste. Além disso, as variáveis clinicoepidemiológicas foram necessariamente ajustadas pelo bloco de variáveis

sociodemográficas (idade, escolaridade, cor da pele, estado civil e trabalho atual). O modelo final produziu os valores de *odds ratio* (OR), intervalos de confiança (95%) e valores de p, considerando nível de significância igual a 0,05. Não foram observados valores elevados de multicolinearidade entre as variáveis independentes deste estudo, isso permitiu a inclusão de todas as variáveis no modelo multivariado. O teste de Brant foi utilizado para verificar a premissa de razões de chances proporcionais para todas as variáveis, e os valores de proporcionalidade foram aceitáveis ($p > 0,05$).

Toda a análise dos dados foi realizada no programa Stata versão 13.0.

5.4 Aspectos éticos

O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética da FH e todos os participantes assinaram o termo de consentimento livre e esclarecido.

6 RESULTADOS

Dos 566 pacientes cadastrados nas unidades participantes da pesquisa que compareceram no período do estudo, foram abordados, presencialmente, 160 (28,3%) pacientes. Houve sucesso em 28 (4,9%) tentativas de contato telefônico/carta. No total, foram convidados a participar do estudo 188 pacientes. Todos com 18 anos ou mais, com hemofilia e cadastrados nas unidades previamente selecionadas. Houve 10 (5,3%) recusas e um (0,5%) paciente que, por apresentar comprometimento cognitivo, foi excluído da pesquisa. Além disso, dois (1,1%) pacientes foram excluídos por não terem respondido de forma completa ao questionário específico de avaliação de qualidade de vida. Desta forma, participaram da pesquisa 175 pacientes (93,9%).

6.1 Aspectos sociodemográficos

A idade dos 175 pacientes entrevistados variou entre 18 e 68 anos, com média de 31,44 anos, a cor predominantemente declarada foi “Não branca” (61,9%) e estado civil “Não casado” (59,4%). A maioria (45,0%) dos participantes tinha entre nove e 11 anos de estudo e estava trabalhando (52,0%) (Tabela 1).

6.2 Aspectos clínicos

As características clinicoepidemiológicas encontram-se apresentadas na Tabela 2. Dos entrevistados, 147 (84,0%) tinham a hemofilia do tipo A e 28 (16,0%) tinham a hemofilia do tipo B. Em relação à gravidade da doença, 8,9% foram classificados como leve, 43,8% como moderada e 47,3% como grave. A pesquisa de inibidor não foi realizada para 33,1% dos pacientes entrevistados. A maioria (57,3%) dos participantes foi classificada como eutrófico. Nos últimos 12 meses que antecederam a data da entrevista 26 pacientes (14,9%) foram internados por, pelo menos, uma noite, e 86 (49,7%) consultaram o médico devido a outras causas que não a hemofilia

pelo menos uma vez. A síndrome da imunodeficiência humana (HIV) foi identificada em 10 (5,8%) pacientes, a hepatite C em 73 (42,4%) e a hepatite B em 18 (14,1%). Pelo menos uma comorbidade foi relatada por 70 pacientes (40,2%). Os sangramentos afetaram pelo menos uma articulação em 157 pacientes (89,7%), nos 12 meses anteriores à entrevista.

6.3 Qualidade de Vida Relacionada à saúde

A média, desvio padrão, mediana e percentis 25 e 75 de cada domínio do questionário de qualidade de vida Haem-a-QoL são mostrados na Tabela 3. O escore total do Haem-a-QoL teve mediana de 36,96. O pior desempenho foi observado no domínio “esporte/lazer”, que apresentou mediana igual a 60,00; os melhores relatos foram observados no domínio “Relacionamento e Sexualidade”, com mediana igual a 0,00.

6.3 Análise bivariada e multivariada

As Tabelas 4 e 5 mostram, respectivamente, os valores do OR bruto e ajustado para as variáveis pesquisadas em relação aos tercís do escore de qualidade de vida. Na análise bivariada (Tabela 4) observa-se que as seguintes variáveis apresentaram associação ($p < 0,05$) com o escore total: “trabalho”, “gravidade”, “hepatite B” e “articulações afetadas nos últimos 12 meses”. Os valores de OR, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal multivariado para cada domínio estão anexados ao final do presente trabalho (APÊNDICES A AO L).

No modelo ajustado (Tabela 5), as variáveis “idade”, “trabalho”, “número de consultas médicas” e “articulações afetadas nos últimos 12 meses” permaneceram associadas ao escore total da qualidade de vida. As variáveis associadas a cada domínio específico do questionário estão apresentadas na Tabela 5.

Tabela 1 - Características sociodemográficas dos pacientes com hemofilia A e B atendidos na Fundação Hemominas. Minas Gerais, 2011-2012

Variável	N (%) ou média (DP)
Idade (anos), média (DP)	31,4 (11,1)
Escolaridade em anos, n (%)	
12+	31 (18,1)
9-11	77 (45,0)
0-8	63 (36,8)
Cor da pele, n (%)	
Branca	66 (38,2)
Não branca	107 (61,9)
Estado Civil, n (%)	
Não casado	104 (59,4)
Casado	71 (40,6)
Está trabalhando	
Sim	91 (52,0)
Não	84 (48,0)

DP: desvio padrão

Tabela 2 - Características clinicoepidemiológicas dos pacientes com hemofilia A e B atendidos na Fundação Hemominas. Minas Gerais, 2011-2012

Características clinicoepidemiológicas	N	%
Tipo de hemofilia		
A	147	84,0
B	28	16,0
Gravidade		
Leve	15	8,9
Moderada	74	43,8
Grave	80	47,3
Pesquisa de inibidor nos últimos 12 meses		
Negativa	98	56,0
Positiva	19	10,9
Não realizada	58	33,1
Estado nutricional		
Eutrófico	98	57,3
Baixo peso	18	10,5
Sobrepeso/obesidade	55	32,2
Internação nos últimos 12 meses		
Não	149	85,1
Sim	26	14,9
Nº de Consultas por outras causas		
0	87	50,3
1	26	15,0
2 ou mais	60	34,7
Doenças infecciosas		
HIV	10	5,8
Hepatite C	73	42,4
Hepatite B (atual ou negativada)	18	14,1
Outras doenças*		
0	104	59,8
1	50	28,7
2 ou mais	20	11,5
Articulações afetadas nos últimos 12 meses		
0	18	10,3
1 a 3	55	31,4
4 ou mais	102	58,3

* hipertensão, diabetes, asma, artrite, câncer, doença do coração, doença da coluna e depressão

Tabela 3 - Média, desvio padrão, mediana e percentis 25 e 75 do escore do questionário Haem-a-Qol dos pacientes com hemofilia A e B atendidos na Fundação Hemominas. Minas Gerais, 2011-2012

Domínios	Média (DP)	Mediana (p25 - p75)
Total	36,37 (16,71)	36,96 (23,37 - 48,91)
Saúde física	43,91 (25,81)	40,00 (20,00 - 65,00)
Sentimentos	29,57 (26,34)	25,00 (6,25 - 50,00)
Autopercepção	36,46 (21,08)	35,00 (20,00 - 50,00)
Esportes/lazer	59,06 (22,91)	60,00 (40,00 - 75,00)
Trabalho/escola	39,07 (29,71)	37,50 (12,50 - 62,50)
Maneiras de lidar	26,76 (24,2)	25,00 (8,33 - 41,67)
Tratamento	38,09 (22,55)	37,50 (18,75 - 53,13)
Futuro	39,86 (24,72)	40,00 (20,00 - 60,00)
Planejamento familiar	18,57 (24,28)	12,50 (0,00 - 25,00)
Relacionamentos/sexualidade	14,24 (23,71)	0,00 (0,00 - 16,67)

n=175 para todos os domínios

Tabela 4 - Odds ratio bruto, conforme os domínios do questionário Haem-a-Qol dos pacientes com hemofilia A e B atendidos na Fundação Hemominas. Minas Gerais, 2011-2012 ($p \leq 0,20$)

Características	Domínios										
	Total	Saúde física	Sentimentos	Auto percepção	Esportes/lazer	Trabalho/escola	Maneiras de lidar	Tratamento	Futuro	Planejamento familiar	Relacionamentos/sexualidade
Idade	1	1,01	1,01	1,01	1,02	0,99	0,99	0,99	0,98	1,01	1,01
Escolaridade em anos (Ref: 12 +)											
9 – 12	0,71	0,71	0,68	0,56	0,89	0,99	1,58	0,54	0,7	1,43	1,78
0 – 8	1,46	1	2,33	1	1,47	3,69	2,88	0,68	1,08	2,05	3,32
Cor da pele (Ref: Branca)											
Não branca	1,66	1,65	1,52	1,64	1,99	0,97	1,21	1,56	1,48	1,80	1,92
Estado Civil (Ref: Não casado)											
Casado	1,34	1,36	0,97	1,44	1,89	1,46	0,6	0,67	1,15	1,19	0,7
Trabalho (Ref: Sim)											
Não	2,51	2,02	2,33	2,92	2,49	3,73	1,3	1,29	2,21	1,83	2,47
Tipo de hemofilia (Ref: A)											
B	1,02	1,25	0,95	1,84	1,11	1,15	1,56	0,92	1,14	1,33	0,97
Gravidade (Ref: Leve)											
Moderada	3,25	2,57	1,06	1,25	2,09	2,03	0,28	2,79	2,28	4,83	2,07
Grave	4,07	4,31	1,21	1,77	1,86	2,12	0,16	3,52	2,44	5,50	3,6
Inibidor últimos 12 meses (Ref: Neg.)											
Positiva	0,79	0,75	0,78	0,97	1,2	1,07	1,43	0,76	1,33	0,9	1,41
Não realizada	0,74	0,98	0,533	0,96	0,89	0,79	1,27	0,75	0,49	1,21	0,98
Estado nutricional (Ref: Eutrofico)											
Baixo peso	1,38	1,16	1,52	2,06	0,64	1,62	1,1	0,45	0,83	1,22	1,95
Sobrepeso	0,92	1,46	0,66	0,96	0,72	1,06	0,65	0,54	0,9	1,14	0,88
Internação nos últimos 12 meses (Ref: Sim)											
Não	0,76	0,91	1,39	0,59	0,63	1,48	0,78	1	0,89	0,69	0,93
Nº de consultas por outras causas (Ref: 0)											
1	0,56	0,65	0,68	0,81	0,56	0,65	0,33	0,68	0,69	0,95	1,21
2 ou mais	1,07	1	0,97	0,84	0,85	0,82	0,87	1,24	1,32	1,11	1,46
HIV (Ref: Não)											
Sim	0,99	1,05	1,85	1,01	0,88	0,34	0,68	1,59	0,42	1,28	0,35
Hepatite C (Ref: Não)											
Sim	1,61	1,87	1,18	1,13	1,74	1,07	0,48	1,72	1,12	1,58	0,92
Hepatite B - positivo/negativado (Ref: Não)											
Sim	2,94	3,55	1,48	2,01	3,61	2,08	0,38	1,63	2,58	3,40	1,87
Outras doenças (Ref: 0)											
1	0,68	1,57	0,73	0,69	0,98	1,19	0,56	0,49	0,78	1,1	1,08
2 ou mais	1,51	1,38	1,84	1,06	1,83	2,06	0,89	1	1,76	3,56	2,91
Articulações afetadas nos últimos 12 meses (Ref: 0)											
1 a 3	3,86	6,10	3,65	3,20	4,07	2,09	0,19	2,48	10,67	3,58	1,94
4 ou mais	10,59	14,37	7,30	4,84	4,34	4,01	0,21	8,934	25,54	3,29	2,66

Tabela 5 - *Odds ratio* ajustado, conforme os domínios do questionário Haem-a-Qol dos pacientes com hemofilia A e B atendidos na Fundação Hemominas. Minas Gerais, 2011-2012.

Características	Domínios										
	Total	Saúde física	Sentimentos	Auto percepção	Esportes/ lazer	Trabalho/ escola	Maneiras de lidar	Tratamento	Futuro	Planejamento familiar	Relacionamentos/ sexualidade
Idade	1,06*	1,06*	1,03	1,04*	1,01	1,01	0,98	0,99	1,01	1,03	1,03
Escolaridade em anos (Ref: 12 +)											
9 – 12	0,72	0,62	0,84	0,4	0,71	1,47	1,91	0,54	0,64	1,11	1,92
0 – 8	1,25	1,28	3,49*	0,8	0,94	6,37*	4,27*	0,85	1,41	1,31	3,61*
Cor da pele (Ref: Branca)											
Não branca	1,95	1,92	1,6	2,02*	1,92	1,21	0,99	2,11*	1,76	1,32	2,07
Estado Civil (Ref: Não casado)											
Casado	1,91	1,34	0,87	1,29	2,48*	1,42	0,46*	0,65	1,44	0,91	0,55
Trabalho (Ref: Sim)											
Não	3,44*	2,10*	1,96*	2,85*	2,94	5,63*	1,27	1,68	2,14*	1,62	2,56*
Tipo de hemofilia (Ref: A)											
B	-	-	-	2,98*	-	-	-	-	-	1,92	1,49
Inibidor últimos 12 meses (Ref: Neg.)											
Positiva	-	-	3,07	-	-	9,31*	1,21	-	3,54	-	-
Não realizada	-	-	0,58	-	-	1,04	1,41	-	0,45*	-	-
Estado nutricional (Ref: Eutrofico)											
Baixo peso	-	-	1,05	-	0,68	-	-	0,19*	-	-	1,59
Sobrepeso	-	-	0,69	-	0,46	-	-	0,51	-	-	0,74
Internação nos últimos 12 meses (Ref: Sim)											
Não	-	-	-	0,36*	-	-	0,57	-	-	-	-
Nº de consultas por outras causas (Ref: 0)											
1	0,18*	0,51	-	0,7	0,15*	0,35	0,25*	-	-	-	-
2 ou mais	0,59	0,55	-	0,49	0,55	0,66	1,59	-	-	-	-
HIV (Ref: Não)											
Sim	-	-	-	-	-	-	-	-	-	4,35	0,21
Hepatite C (Ref: Não)											
Sim	-	-	-	-	-	-	-	1,98	-	-	-
Hepatite B - positivo/negativado (Ref: Não)											
Sim	0,74	-	-	-	3,945*	1,95	-	-	-	2,3	-
Outras doenças (Ref: 0)											
1	0,68	1,37	-	-	-	-	0,56	-	-	-	-
2 ou mais	1,51	0,4	-	-	-	-	0,81	-	-	-	-
Articulações afetadas nos últimos 12 meses (Ref: 0)											
1 a 3	11,69*	10,04*	9,08*	5,08*	3,08	4,77*	0,14*	1,97	19,50*	4,64*	2,02
4 ou mais	55,86*	50,63*	27,31*	18,69*	4,68*	17,19*	0,12*	7,20*	71,98*	4,87*	4,48*

*p<0,05

7 DISCUSSÃO

De maneira geral, os resultados do presente estudo mostram que a qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) dos hemofílicos entrevistados, em pelo menos um dos domínios investigados, é pior entre os mais velhos, de menor escolaridade, não brancos, que não estavam trabalhando, que relataram não terem consulta médica uma vez e os que foram internados no último ano, com hemofilia B, com sorologia positiva ou negativado para hepatite B e que relataram maior número de articulações afetadas por sangramentos. Além disso, os casados apresentaram pior QVRS em relação a esportes e lazer, mas melhor escore no que se refere à maneira de lidar com a doença.

A idade mostrou ser uma característica significativa, indicando uma associação direta com a piora da qualidade de vida nos domínios “total”, “saúde física” e “autopercepção”. Em estudo realizado na Grécia (Varaklioti *et al.*, 2014), utilizando o mesmo questionário (Haem-a-Qol) e considerando o ajuste por fatores de confusão, também observou-se que a idade foi preditor importante para QVRS de hemofílicos nos domínios “total” e “saúde física”, de forma semelhante ao observado no presente estudo. Segundo Elander *et al.* (2014) o aumento da idade pode influenciar todas dimensões da QV, mas sobretudo aquelas relacionadas aos aspectos físicos. Segundo Remor *et al.* (2011), dificuldades na dimensão física, dificultam a realização das atividades diárias e a prática de esportes e lazer, o que contribui para o sentimento de se autoperceber diferente dos outros, causando sentimento de vergonha e conseqüente diminuição do bem-estar e da QVRS, o que pode explicar o pior desempenho nesse domínio observado no presente estudo.

Pode-se observar também que nos domínios “sentimentos”, “trabalho/escola”, “maneiras de lidar” e “relacionamentos/sexualidade”, os indivíduos que tinham menor escolaridade (0 a 8 anos de estudo) apresentavam, no mínimo, três vezes mais chance de reportar pior qualidade de vida, quando comparados aos indivíduos que tinham 12 anos ou mais de estudo. Assim como em sete dos 11 domínios, os indivíduos que não estavam trabalhando, tinham maior chance de reportar pior QVRS, quando comparados aos que estavam trabalhando. A frequência escolar e o desempenho acadêmico dos hemofílicos são negativamente afetados pela doença, o que pode favorecer o menor acesso ao emprego regular, levando a desigualdades sociais, e, por conseguinte, baixo nível de QV (Holstein; & Langer, 2014; Nunes *et al.*, 2009). Além disso, a maior taxa de aposentadoria,

provavelmente por invalidez, e a baixa renda pessoal mensal é significativamente maior na população hemofílica do que a observada na população geral, tanto no Brasil (Gonzalez *et al.*, 1979; Markova *et al.*, 1980; Damlouji *et al.*, 1982; Strong & Carelli, 1985; Caio *et al.*, 2001). É importante lembrar que a hemofilia é uma doença quase exclusiva do sexo masculino, na qual a pressão social em relação a um emprego regular tende a ser maior, já que os homens ainda são vistos como provedores da família, embora essa tendência social venha diminuindo com o tempo (Caio *et al.*, 2001). Chama atenção que a associação mais forte da variável “trabalho” foi com o domínio “trabalho/escola” (OR=5,63, $p<0,01$), mostrando boa consistência dos dados coletados.

Os indivíduos não brancos também tinham maior chance de relatar pior qualidade de vida nos domínios relacionados à autopercepção e ao tratamento. Na população geral, esse é um comportamento observado com bastante frequência (ABPN, 2012), sendo que a pior QVRS pode ser relatada nessa população devido a diferenças na conscientização e valorização da sua própria saúde (Pereira *et al.*, 2011), o que pode explicar o resultado observado, no presente estudo, na população de hemofílicos. Ressalta-se, porém, que essa associação ainda não havia sido reportada em outros estudos.

O estado civil também mostrou-se fator importante na determinação da qualidade de vida nessa população, razão por que indivíduos casados tiveram maior chance de reportar pior QVRS no domínio “esportes/lazer”. Isso pode ser causado pela atitude superprotetora da família, o que leva a dificuldades na prática de esportes e conseqüente afastamento dos indivíduos dessas atividades (Remor *et al.*, 2002). Já no domínio “maneiras de lidar”, houve menor chance de reportar pior QVRS entre os casados, provavelmente devido ao fato de o casamento representar, não só para os indivíduos com hemofilia, uma forma de proteção e estabilidade (Caio *et al.*, 2009; Holstein & Langer, 2014), e pode funcionar como importante suporte social para esse grupo.

Em relação às características clinicoepidemiológicas, o tipo de hemofilia mostrou ser significativo no domínio “autopercepção”, constatando que indivíduos portadores de hemofilia do tipo B têm aproximadamente três vezes mais chance de reportar pior qualidade de vida. Diferenças significativas na QVRS foram relatadas em estudo conduzido na Grécia (Varaklioti *et al.*, 2014), onde pacientes com hemofilia A exibiram menores escores médios (melhor QVRS) em todos os domínios do Haem-a-Qol. Isso pode estar relacionado ao fato de a hemofilia B ocasionar menos sangramentos do que a hemofilia A, o que pode levar a uma falta geral de experiência e

conhecimento sobre a doença e consequente falta de habilidade no autocuidado (Lowe *et al.*, 2008; Nagel *et al.*, 2011; Remor *et al.*, 2011). Segundo Barry & Elander (2002) quanto menor a percepção da dor e autocuidado, maior o número de visitas aos profissionais de saúde e maior uso de medicação analgésica, o que leva a pior QVRS.

A presença de inibidor mostrou-se associada à qualidade de vida no domínio “trabalho/escola”, evidenciando que, indivíduos com inibidor positivo têm chance aproximadamente nove vezes maior de reportar uma pior qualidade de vida nesse domínio. O mesmo resultado foi relatado em estudo realizado entre hemofílicos americanos (Brown *et al.*, 2009), no qual a presença de inibidor afetou significativamente o desempenho nas dimensões relacionadas às atividades diárias e produtividade. Remor *et al.* (2002) mostraram que a presença de inibidor pode agravar a sensação de perda de controle sobre a doença e, como consequência, levar ao isolamento, a dificuldades com as atividades diárias, que, mais uma vez, envolvem a atitude super-protetora da família e dificuldades na dimensão escola/trabalho. A categoria “não realizada” da variável “pesquisa de inibidor” foi mantida para que o “n” total da amostra não fosse reduzido no modelo múltiplo. Esse fato pode ter prejudicado a avaliação dessa variável e a QVRS.

O baixo peso mostrou ser uma característica associada à melhora da qualidade de vida no domínio “tratamento”, resultado ainda não reportado na literatura. De maneira geral, a literatura mostra que pessoas com sobrepeso / obesidade apresentaram pior QVRS (Soucie *et al.*, 2004; Morfini *et al.*, 2007; Hofstede *et al.*, 2008; Mauser-Bunschoten *et al.*, 2009), resultado justificado pelo fato de que o aumento do peso pode ocorrer devido à inatividade física, associação de fatores que tende a elevar a quantidade de sangramentos articulares. As questões sobre peso e altura, neste trabalho, foram autorreferidas, o que pode ter contribuído para a diferença entre os estudos nos quais esses dados foram mensurados pelo entrevistador.

Pacientes que não estiveram internados nos últimos 12 meses apresentaram menor chance de relatar pior qualidade de vida no domínio “autopercepção”. Nas internações, o indivíduo hemofílico necessita, a todo o tempo, de reposição urgente do fator de coagulação terapêutica, geralmente disponível em poucos centros especializados, o que cria uma situação psicossocial peculiar para esse indivíduo: a de alguém que vive sob constante ameaça de um sangramento inesperado e dependente do serviço de saúde (Carapeba, 2006). De acordo com a experiência de países desenvolvidos, a possibilidade de autocuidado em situações de emergência, reduz o número de

internações, o que altera positivamente a autopercepção desses indivíduos a respeito da hemofilia, dando-lhes maior sensação de otimismo, segurança, liberdade e independência, melhorando a QVRS desses pacientes (Marques, 1997; Caio *et al.*, 2001).

Os indivíduos que consultaram o médico uma vez, por outras causas diferentes da hemofilia, nos últimos 12 meses que antecederam a entrevista, também têm menor chance de apresentar pior QV em relação aos domínios “maneiras de lidar”, “esportes/lazer” e “total”. Na população hemofílica resultados semelhantes aos encontrados no presente estudo ainda não foram reportados. Porém, segundo Castro *et al.* (2010), a qualidade de vida de pessoas com doenças crônicas é positivamente afetada quando elas aprendem a conviver com vários comportamentos obrigatórios em sua vida cotidiana como ir ao médico e tomar remédios regularmente. Ao analisar aspectos de saúde mental desses pacientes, é possível observar que indivíduos que aderem a um tratamento multidisciplinar têm um forte sentido de competência, o que facilita os processos cognitivos, o desempenho, a maneira de lidar com a doença, o que deixa o indivíduo menos vulnerável ao estresse e à depressão (Griva *et al.*, 2000; Scholz *et al.*, 2002), isso explica os achados deste estudo.

A presença da infecção por hepatite B, no passado ou no presente, evidenciou ser uma característica relacionada à piora da QV, no que diz respeito ao domínio “esportes/lazer”. Estudo realizado no Brasil (Almeida, 2011) verificou que a QV relacionada à capacidade funcional dos pacientes hemofílicos com Hepatite B e/ou C era significativamente pior quando comparada a QV de pacientes sem essas infecções, o que pode prejudicar a prática de atividades de esportes/lazer. Isso demonstra que essas comorbidades, ou mesmo apenas uma delas, apresentam efeito negativo na QV dos pacientes (Rentz *et al.*, 2008; Hartl *et al.*, 2008), como observado entre os hemofílicos atendidos em Minas Gerais.

O aumento do número de “articulações afetadas nos últimos 12 meses” foi associado à piora da QV em 10 dos 11 domínios investigados, sendo que os domínios “total”, “futuro” e “saúde física” foram os que apresentaram maior chance de serem afetados. Resultado semelhante foi encontrado por Varaklioti *et al.* (2014), em estudo realizado na Grécia, com o instrumento Haem-a-Qol, no qual a quantidade de sangramentos está diretamente relacionada a piora da QVRS nas dimensões “trabalho/escola”, “tratamento” e “futuro”. Achados similares foram reportados nas dimensões físicas e emocionais, em estudos longitudinais, conduzido nos Estados Unidos, Canadá, Alemanha e Espanha (Rentz *et al.*, 2008; Walsh *et al.*, 2008). A ocorrência de hemartroses está associada à

dor aguda e redução da mobilidade. E, quando recorrentes, esses sangramentos podem causar alterações intra-articulares irreversíveis e dores crônicas, prejudicando a QVRS das pessoas com hemofilia (Rettray *et al.*, 2006; Ellander *et al.*, 2006; Gringeri *et al.*, 2014). Além disso, estudo realizado por Hilberg *et al.* (2011) evidencia que, ao descreverem dor, as pessoas com hemofilia, na maioria das vezes usam atributos somáticos.

Vale ressaltar que ter sangramentos articulares foi um fator protetor da QVRS no que se refere ao domínio “maneiras de lidar”. Alguns autores ressaltam que pacientes com doença grave e, portanto, maior sintomatologia da doença têm maior adesão ao tratamento, o que pode justificar o fato de esses pacientes terem melhor QVRS, quando comparados aos que têm hemofilia do tipo leve/moderada, pois a não adesão ao tratamento dificulta a maneira de lidar com a doença (Trippoli *et al.*; 2001; Remor *et al.*, 2011; Varaklioti *et al.*, 2014). A variável “gravidade” não permaneceu nos modelos de regressão múltipla, talvez, pela forte associação com a variável “articulações afetadas nos últimos 12 meses”. Apesar de estudos reportarem que a gravidade da doença tem impacto negativo sobre a qualidade de vida (Trippoli *et al.*, 2001; Solovieva *et al.*, 2001; Royal *et al.*, 2002; Miners *et al.*, 1999; Posthouwer *et al.*, 2005), tem-se argumentado que essa gravidade não deve ser determinada pelo nível de atividade do fator no sangue, e sim, pelas manifestações clínicas da doença (Solovieva *et al.*, 2001; Walsh *et al.*, 2008), o que foi observado de forma consistente no presente estudo.

Trata-se de estudo transversal, que não permite a relação temporal entre os escores de QV e as variáveis explicativas estudadas. Além disso, optou-se neste por uma amostra de conveniência, na qual a maioria dos indivíduos que compareceu na fase de coleta de dados, buscando atendimento nos centros incluídos no estudo, foram os pacientes com hemofilia grave e moderada, devido ao fato de pacientes com a forma leve da doença frequentarem menos o hemocentro. Enquanto no registro de portadores de coagulopatias hereditárias do Ministério da Saúde, em 2011, o número de portadores de hemofilia leve correspondia a 25,3% do total (BRASIL, 2008), no presente trabalho, eles representaram 8,9% dos participantes. No entanto, ressalta-se que a amostra possibilitou o conhecimento dos domínios da QV mais afetados e os fatores associados em uma população de hemofílicos residentes em um país latino-americano, considerando o ajustamento por fatores de confusão, com inclusão das Unidades que atendiam maior número de pacientes no estado de Minas Gerais. Além disso, os resultados mostraram, de maneira geral, consistência com outros estudos

reportados na literatura, apontando os fatores mais importantes para a determinação da QV nessa população.

8 CONCLUSÕES

Ter conhecimento a respeito de quais dimensões da QVRS são mais afetadas nessa população favorece o planejamento do cuidado desses pacientes e pode direcionar as modalidades de tratamento, visando melhorar a QVRS das diferentes parcelas vulneráveis dessa população. Isso pode ter impacto em todo o sistema de atenção à saúde, auxiliando na elaboração de novas abordagens terapêuticas que possam influenciar de forma positiva a QVRS dos pacientes com hemofilia.

Baseado nos resultados obtidos neste estudo observou-se que a presença de sangramentos articulares de repetição afeta de forma significativa quase todos os aspectos da qualidade de vida dos pacientes com hemofilia atendidos na Fundação Hemominas. Portanto sugere-se que é necessário avançar na questão do fator profilático para os pacientes com hemartroses de repetição, que, embora fora dos critérios de inclusão da profilaxia primária, apresentam sangramentos graves complicações que impactam na qualidade de vida.

9 REFERÊNCIAS

- ABPN - Associação Brasileira de Pesquisadores Negros, 2012. Saúde da população negra / Luís Eduardo Batista, Jurema Werneck e Fernanda Lopes, (orgs.). 2. ed. Brasília, DF. Coleção negras e negros: pesquisas e debates. ISBN 978-85-61593-53-7. Disponível em http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/saude_populacao_negra.pdf. Acessado em 28 janeiro, 2015
- AGALLOTIS, D.; ZAIDEN, R.A.; OZTURK, S. Hemophilia, Overview. In: Besa EC, ed. eMedicine from WebMD, Medscape_s continually updated clinical reference. New York: WebMD, LLC, 2006.
- ALEDORT, L.M.; HASCHMEYER, R.M.; PETTERSSON, H. A longitudinal study of orthopaedic outcomes for severe factor-VIII deficient haemophiliacs. The Orthopaedic Outcome Study Group. *Journal of Internal Medicine*, Oxford, v.236, n.4, p.391-399, Oct. 1994.
- ALMEIDA, A. L. S. C.; ALMEIDA, J. O.S.C.; OLIVEIRA, J.R.C.; FERREIRA, L.B. Qualidade de vida em pacientes portadores de hemofilia. *Universitas: Ciências da Saúde*, Brasília, v. 9, n. 1, p. 61-76, jan./jun. 2011. Doi: 10.5102/ucs.v9i1.1330
- ARNOLD, D.M.; JULIAN, J. A.; WALKER, I.R. Mortality rates and causes of death among all HIV-positive individuals with hemophilia in Canada over 21 years of followup. *Blood*, Washington, v.108, n.2, p.460-464, Mar. 2006.
- ANTONARAKIS *et al.* Factor VIII gene inversions in severe hemophilia A: results of an international consortium study. *Blood*. 1995 Sep 15;86(6):2206-12.
- ARRANZ, P *et al.* Development of a new disease-specific quality-of-life questionnaire to adults living with haemophilia. *Haemophilia* 2004; 10: 376–82.
- BARR, S.D. *et al.* Health status and health-related quality of life associated with haemophilia. *American Journal of Hematology*, New York, v.71, n.3, p.152-160, Nov. 2002.
- BARRY, T.; ELANDER, J. Pain coping strategies among patients with haemophilia. *Psychol Health Med* 2002; 7: 271–81. doi:10.1080/v13548500220139430.
- BAYRY, J.; LACROIX-DESMAZES, S.; PASHOV, A.; STAHL, D.; HOEBEKE, J.; KAZATCHKINE, M.D.; KAVERI, S.V. Autoantibodies to factor VIII with catalytic activity. *Autoimmunity Reviews*, v.2, p.30-35, 2003.
- BEATON, D.E.; SCHEMITSCH, E. Measures of health-related quality of life and physical function. *Clin Orthop Relat Res*. 2003; (413):90-105.
- BRASIL. Ministério da Saúde do Brasil. Manual de reabilitação na hemofilia. Elaborado por: Mônica Hermida Cerqueira *et al.* Brasília: 2011.
- _____. Ministério da Saúde do Brasil. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Hemofilia congênita e inibidor: manual de diagnóstico e tratamento de

eventos hemorrágicos / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção a Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília : Editora do Ministério da Saúde, 2008. 56 p. : il. – (Série A. Normas e Manuais Técnicos. ISBN 978-85-334-1530-0

_____. Ministério da Saúde do Brasil. Secretaria de Atenção à Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2011–2012 / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. – Brasília: Ministério da Saúde, 2014. 72 p. il. ISBN 978-85-334-2101-1

_____. Ministério do Planejamento, Orçamento e Gestão. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Conheça Minas. Mesorregiões e microrregiões. Disponível em: <http://www.mg.gov.br/governomg/portal/c/governomg/conheca-minas>

BROWN, T.M.; LEE, W.C.; JOSHI, A.V.; PASHOS, C.L. Health-related quality of life and productivity impact in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia*, 2009 Jul;15(4):911-7. doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.02032.x. Epub 2009 Apr 9.

BULLINGER, M; VON MACKENSEN, S. Quality of life assessment in haemophilia. *Haemophilia* 2004; 10(Suppl. 1): 9–16

_____. *et al.* Pilot testing of the Haemo-QoL quality of life questionnaire for haemophiliac children in six European countries. *Haemophilia* 2002; 8: 47–54.

CAIO M.V.; SILVA, R.B.P.; MAGNA, L.A.; RAMALHO, A.S. Genética comunitária e hemofilia em uma população brasileira. *Cadernos de Saúde. Pública* 2001; 17 (3): 595-605.

CARAPEBA, R. A.P.. Características epidemiológicas dos portadores de hemofilia no Estado de Mato Grosso. [Dissertação de Mestrado]. CUIABÁ. Universidade Federal de Mato Grosso - Instituto de Saúde Coletiva, 2006

CARVALHO, A.C.C; CASTRO, J.F.S.C. Artropatia Hemofilica. Dissertação de Mestrado, 2010. Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar Universidade do Porto.

CARVALHOSA, A.M.; HENRARD, S.; LAMBERT, C.; HERMANS, C. Physical and mental quality of life in adult patients with haemophilia in Belgium: the impact of financial issues Haemostasis and Thrombosis Unit Division of Haematology, Cliniques Universitaires Saint-Luc; and †Institute of Health and Society (IRSS), Universit_e catholique de Louvain, Brussels, Belgium. *Haemophilia* (2014), 20, 479–485 DOI: 10.1111/hae.12341

CASTILLO-GONZALEZ. Hemofilia: aspectos históricos e genéticos. *Hematol Immunol Rev Cubana Hemoter* [online]. 2012, vol.28, n.1 ISSN 0864-0289. Acesso em : SciELO Cuba .

CASTRO, E.K; PONCIANO, C.F.; PINTO, D.W. Autoeficácia e qualidade de vida de jovens adultos com doenças crônicas. *Aletheia*, 2010, N°31. Canoas abr. 2010. ISSN 1413-0394

CHAVES, D.G.; RODRIGUES, C.V. Desenvolvimento de inibidores do fator VIII na hemofilia A *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* vol.31 no.5 São Paulo 2009 Epub Sep 11, 2009 Disponível em http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S1516-84842009000500018&script=sci_arttext&tlng=pt. Acesso em 21 Fev 2014

- CICONELLI, R.M *et al.* Quaresma MR. Tradução para o português e validação do questionário genérico de avaliação de qualidade de vida “Medical Outcomes Study 36-Item Short-Form Health Survey (SF-36). *Rev Bras Reumatol.* 1999;39(3):143-50.
- COLOMBO, M; MANNUCCI, P.M; BRETTLER, D.B. *et al.* Hepatocellular carcinoma in hemophilia. *Am J Hematol* 1991; 37:243-246.
- CORRAL, F.P.; ABRAIRA, V.; Autoperception and Satisfaction With Health - 2 Medical-Care Markers in Elderly Hospitalized-Patients - Quality-Of-Life as an Outcome Estimate of Clinical-Practice. *Journal of clinical epidemiology.* 8, v: 48, 1031 – 1040
- DAMLOUJI, R. F. *et al.*, 1982. Social disability and psychiatric morbidity in sickle cell and diabetes patients. *Psychosomatics*, 23:925-931.
- DARBY, S.C; EWART, D.W; GIANGRANDE, P.L. *et al.* Mortality from liver cancer and liver disease in haemophilic men and boys: UK given blood products contaminated with hepatitis C. UKhaemophilia centre directors’ organization. *Lancet* 1997;350:1.425-1.431.
- DAVIE, E.W; RATNOFF, O.D. Waterfall sequence for intrinsic blood clotting. *Science.* 1964;145:1310-2
- DEKOVEN, M. *et al.* Health-related quality of life in haemophilia patients with inhibitors and their caregivers. *Haemophilia*, 2013, 19, 287–293 DOI: 10.1111/hae.12019
- DIMICHELE, D. M. Inhibitors in haemophilia: a primer. *Haemophilia.* v.6, p.38-40, 2000.
- DINIZ, D.P.; SCHOR, N. Guia de Qualidade de Vida. Guias de medicina ambulatorial e hospitalar. UNIFESP/ Escola Paulista de Medicina: Nefrologia. 2. ed. Barueri: Manole; 2005.
- EHRENFORTH *et al.* Incidence of development of factor VIII and factor IX inhibitors in haemophiliacs. *Lancet.* 1992 Mar 7;339(8793):594-8.
- ELANDER, J. A review of evidence about behavioural and psychological aspects of chronic joint pain among people with haemophilia *Haemophilia*, 2014, 20, 168–175 DOI: 10.1111/hae.12291
- _____; ROBINSON, G.; MITCHELL, K.; MORRIS, J. An assessment of the relative influence of pain coping, negative thoughts about pain, and pain acceptance on health-related quality of life among people with hemophilia. *Pain* 2009;145:169–75.
- _____; BARRY, T. Analgesic use and pain coping among patients with haemophilia. *Haemophilia* 2003; 9: 202–13. doi:10.1046/j.1365-2516.2003.00723.x.
- FERREIRA, A. A. Qualidade de vida relacionada à saúde em portadores de hemofilia. Dissertação (Mestrado em Saúde Coletiva) - Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, 2012.
- FISCHER, K. VAN DER BOM, J.G. VAN DEN BERG, H.M. Health-related quality of life as outcome parameter in haemophilia treatment. *Haemophilia* 2003; 9: 75–81.
- FLECK *et al.* Desenvolvimento da versão em português do instrumento de avaliação da qualidade de vida da OMS (WHOQOL-100). *Rev Bras Psiquiatr* 1999; 21 (1): 19-28.

- FONTES, E.M.A; AMORIM, L; CARVALHO, S.M; FARAH, M.B. Hemophilia care in the state of Rio de Janeiro, Brazil. *Rev Panam Salud Publica/Pan Am J Public Health* 13(2/3), 2003.
- FRANCHINI, M.; TAGLIAFERRI, A.; MANNUCCI, P.M. The management of hemophilia in elderly patients. *Clin Interv Aging*. Sep 2007; 2(3): 361–368. Published online Sep 2007.
- GALLANI, C.B.J.; COLOMBO, R.C.R.; ALEXANDRE, N.M.C.; BRESSAN-BIAJONE, A.M. Qualidade de vida em pacientes coronariopatas. *Rev Bras Enferm*. 2003;56(1):40-3.
- _____. The modern treatment of haemophilia: a narrative review *Blood Transfus*. Apr 2013; 11(2): 178–182. doi: 10.2450/2012.0166-11
- GARBIN, L.M.; CARVALHO, E.C.; CANINI, S.R.M.S.; DANTAS, R.A.S.; Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes portadores de hemofilia. *Ciência, Cuidado e Saúde*, v. 6, n. 2, 2007.
- GONZALEZ, M. J., 1979. Problemática social de los hemofílicos. *Sangre*, 24:983-984.
- GRINGERI, A. *et al.* COCIS Study Group. Cost of care and quality of life for patients with hemophilia complicated by inhibitors: the COCIS Study Group. *Blood* 2003;102:2358-63.
- _____. The burden of bleeding in haemophilia: is one bleed too many? *Haemophilia* (2014), 20, 459–463 DOI: 10.1111/hae.12375
- GRIVA, K.; MYERS, L. B.; NEWMAN, S. (2000). Illness perception and self-efficacy beliefs in adolescents and young adults with insulin dependent diabetes mellitus. *Psychology & Health*, 15, 733-750.
- 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
- HAY, C.R. *et al.* Progressive liver disease in haemophilia: An understated problem? *Lancet* 1985;1:1.495-1.498.
- HILBERG, T. *et al.* Joint pain in people with hemophilia depends on joint status. *International Association for the Study of Pain*. Published by Elsevier B.V. 2011. doi:10.1016/j.pain.2011.04.030
- HOFFMAN, M. A cell-base model of coagulation and the role of factor VIIa. *Blood Rev*. 2003; 17(Suppl 1): S1-5.
- HOFSTEDE, F.G. *et al.* Obesity: a new disaster for haemophilic patients? A nationwide survey. *Haemophilia*. 2008;14(5):1035–1038.
- HOLSTEIN, K.; LANGER, B.E.F. Relationship between haemophilia and social status. *Thrombosis Research* 134 (2014) S53–S56
- HOYER, L.W. Hemophilia A. *The New England Journal of Medicine* 1994; 330:38-47. January 6, 1994. DOI: 10.1056/NEJM199401063300108.

- IORIO *et al.* Clotting factor concentrates given to prevent bleeding and bleeding-related complications in people with hemophilia A or B. *Cochrane Database Syst Rev* 2011; 9: CD003429.
- JONES, P. *Living with Haemophilia*; 1ª edição, Medical and Technical Publishing Co. Ltd., EUA, 1982.
- KASPER, C.K.; KIPNIS, A.S. Hepatitis and clotting-factor concentrates. *JAMA: The Journal of American Medical Association*, Chicago, v.221, n. 5, p.510, Jul. 1972.
- KLAMROTH, R.; POLLMANN, H.; HERMANS, C. *et al.* The relative burden of haemophilia A and the impact of target joint development on health-related quality of life: results from the ADVATE Post-Authorization Safety Surveillance (PASS) study. *Haemophilia* 2011;17: 412–21.
- LAFEBER, F. G. Physiopathology of haemophilic arthropathy. *Haemophilia*, 14 (4): 3-9, 2008.
- LAVIGNE-LISSALDE, G.; SCHVED, J.F.; GRANIER, C.; VILLARD, S. Anti-factor VIII antibodies: a 2005 update. *Thrombosis and Haemostasis*, v.94, p.760-769, 2005.
- LINDVALL K, *et al.* Knowledge of disease and adherence in adult patients with hemophilia. *Hemophilia* 2010;16:592–6.
- LISTER, J.L. Croonian Lecture: On the coagulation of the blood. *Proceedings of the Royal Society*, Vol. 13, pp. 355-364. 1863.
- LOPES, A.; CICONELLI, R.; REIS, F. Medidas de avaliação de qualidade de vida e estados de saúde em ortopedia. *Revista Brasileira de Ortopedia*, v. 42, n. 11, 2007.
- LUNDIN, B. *et al.* A new magnetic resonance imaging scoring method for assessment of haemophilic arthropathy. *Haemophilia*, 10: 383-389, 2004.
- MACFARLANE, R.G. An enzyme cascade in the blood clotting mechanism, and its function as a biological amplifier. *Nature*. 1964;202:498-9
- MANNUCCI, P.M.; TUDDENHAM, E.G. The hemophilias-from royal genes to gene therapy. *The New England Journal of Medicine*, 2001; 344: 1773–9.
- _____. AIDS, hepatitis and hemophilia in the 1980s: memoirs from an insider. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, Oxford, v.1, n.10, p.2065-2069, Oct. 2003.
- _____. Back to the future: a recent history of haemophilia treatment. *Haemophilia*, Oxford, v.14, p.10-18, Jul. 2008. Supplement 3.
- MANSO, V.M.C *et al.* Panorama Histórico e Distribuição da Hemofilia no Brasil. IX Encontro Latino Americano de Iniciação Científica e V Encontro Latino Americano de Pós-Graduação – Universidade do Vale do Paraíba, 2007. Disponível em <http://www.inicepg.univap.br/> Acesso em 29 novembro de 2013
- MARKOVA, I.; LOCKYER, R. & FORBES, C. D., Self-perception of employed and unemployed hemophiliacs. *Psychological Medicine*, 10:559-565. 1980.

- MARQUES, R.R.C. Deficit de autocuidado em hemofílico: proposta de intervenção em enfermagem. [Tese mestrado]. João Pessoa (PB). Universidade Federal da Paraíba; 1997.
- MARTINEZ, T.Y. Impacto da dispnéia e parâmetros funcionais respiratórios em medidas de qualidade de vida relacionada à saúde de pacientes com fibrose pulmonar idiopática. [dissertação]. São Paulo: Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo; 1998.
- MARTINS, L.M.; FRANÇA, A.P.D.; KIMURA, M. Qualidade de Vida de Pessoas com Doenças Crônicas. *Revista Latino Americana de Enfermagem*. Ribeirão Preto, v.4, n.3, p 5-18. Dez. 1996.
- MARTINS, R.M.B. *et al.* Infecção pelo vírus da hepatite B em hemofílicos em Goiás: soroprevalência, fatores de risco associados e resposta vacinal. *Rev. bras. hematol. hemoter.* 2004;26(3):183-188.
- MAUSER-BUNSCHOTEN, E.P.; FRANSEN, VAN DE PUTTE DE; SCHUTGENS, R.E. Co-morbidity in the ageing haemophilia patient: the down side of increased life expectancy. *Haemophilia*. 2009;15(4):853–863.
<http://web.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=27&sid=d38dde1d-34bd-476a-bad3-b2876b6171e5%40sessionmgr198&hid=124>
- MEJIA-CARVAJAL, C.; CZAPEK, E.E.; VALENTINO, L.A. Life expectancy in hemophilia outcome. *J Thromb Haemost* 2006;4:507–509.
- MINERS, A.H. *et al.* Assessing health-related quality-of-life in individuals with haemophilia. *Haemophilia* 1999; 5:378–85.
- MOLHO, P. *et al.* Epidemiological survey of the orthopaedic status of severe haemophilia A and B patients in France. The French Study Group. *Haemophilia* 2000; 6: 23–32.
- MORFINI, M. *et al.* European study on orthopaedic status of haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia* 2007;13:606–612.
- NUSSBAUM, M.C.; SEN, A. La calidad de vida. México D. F, Fondo de Cultura Económica. 1996
- NUNES, A.A. *et al.* Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatório de hematologia. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* 2009.
- PEREIRA, C.C.A.; PALTA, M.; MULLAHY, J.; FRYBACK, D.G. Race and preference-based health-related quality of life measures in the United States Pereira. *Qual Life Res* (2011) 20:969–978 DOI 10.1007/s11136-010-9813-3
- PINTO, G.M. *et al.* Hemofilia A. Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre, 2001.
- POLLAK, E.; MUHLAN, H.; VON MACKENSEN, S.; BULLINGER, M. The Haemo-QoL Group. The Haemo-QoL Index: developing a short measure for health-related quality of life assessment in children and adolescents with haemophilia. *Haemophilia* 2006; 12: 384–92.
- POON, J.L. *et al.* Quality Of Life In Haemophilia A: Hemophilia Utilization Group Study Va (Hugs-Va). *Haemophilia* (2012), 18, 699–707.

POSTHOUWER, D. *et al.* Hepatitis C and health-related quality of life among patients with hemophilia. *Haematologica*. 2005 Jun;90(6):846-50.

RAGNI, M.V. *et al.* Presence of antibody to hepatitis C virus (HCV) in hemophilic men with HCV 'seroreversion'. *Blood*, New York, v.82, n.3, p.1010-1015, Aug. 1993.

RATTRAY, B.; NUGENT, D.J.; YOUNG G. Celecoxib in the treatment of haemophilic synovitis, target joints, and pain in adults and children with haemophilia. *Haemophilia*. 2006 Sep;12(5):514-7.

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

ROYAL, S *et al.* . Quality of life differences between prophylactic and on-demand factor replacement therapy in European haemophilia patients. *Hemophilia* 2002; **8**: 44 – 50.

RATTRAY, B.; NUGENT, D.J.; YOUNG, G. Celecoxib in the treatment of haemophilic synovitis, target joints, and pain in adults and children with haemophilia. *Haemophilia* 2006;12:514–7.

REMOR, E. *et al.* Psychometric field study of the new haemophilia quality of life questionnaire for adults: the 'Hemofilia-QoL'. *Haemophilia* 2005; 11: 603–11.

_____. Development of a disease-specific measure to the assessment of quality of life in adult patients living with hemophilia in Latin America: the Hemolatin-QoL Desarrollo de una Medida Especifica para la Evaluacion de la Calidad de Vida en Pacientes Adultos Viviendo con Hemofilia en America-Latina: el Hemolatin-QoL]. *Interam J Psychol* 2005; 39: 211–20.

_____. Psychometric field study of the HemoLatin- QoL, evidence for 297 adult patients living with hemophilia in Latin American countries. *Haemophilia* 2008; 10: 152.

_____; YOUNG, N. L.; VON MACKENSEN, S.; LOPATINA, E. G. Disease-specific quality-of-life measurement tools for haemophilia. *Haemophilia*. 2004 Oct;10 Suppl 4:30-4.

_____; ARRANZ P, MILLER R. Psychosocial impact of inhibitors on haemophilia patients' quality of life. In: Rodriguez-Merchan EC, Lee CA, eds. *Inhibitors in Patients with Haemophilia*. Oxford: Blackwell Science. 2002:187–92.

_____. *Quality of Life in Hemophilia*. Autonomous University, Madrid, Spain. 2011. Disponível em www.researchgate.net/profile/Eduardo_Remor/publication/249657959_Quality_of_Life_in_Hemophilia/links/0deec51e805dbd42b5000000.pdf. Acesso em 14 janeiro 2015.

RENTZ, A *et al.*; Members of the HAEMO-QoL-A Steering Committee. Quality of life Cross-cultural development and psychometric evaluation of a patient-reported health-related quality of life questionnaire for adults with haemophilia. *Haemophilia*. 2008 Sep;14(5):1023-34. doi: 10.1111/j.1365-2516.2008.01812.x. Epub 2008 Jul 28.

- ROBERTS, H.R.; ESCOBAR, M.A.; WHITE, G.C. Hemophilia A and hemophilia B. In: Lichtman MA, Beutler E, Kaushansky K, Kipps T, Seligsohn U, Prchal J, editors. Williams Hematology. 7th ed. New York: McGraw Hill; 2006. p.1867-8.
- RODRIGUES, N. Hemofilia: origem, transmissão e terapia gênica. Universidade Nova de Lisboa. 2005 . Disponível em: <http://biogilde.files.wordpress.com/2010/11/hemofilia.pdf/> Acesso em 29 de maio de 2013.
- RODRIGUES-NETO, J.F. Qualidade de vida de pacientes em hemodiálise: um estudo prospectivo. [tese]. São Paulo: Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo; 2001.
- RODRIGUES, N. C. A. Hemofilia: origem, transmissão e terapia gênica. Faculdade de Ciências e Tecnologia, Universidade Nova de Lisboa, janeiro, 2005. World Federation of Hemophilia, 2007.
- RODRIGUEZ-MERCHAN, E. C. Service of Orthopaedics and Traumatology and Haemophilia Unit, La Paz University Hospital, Madrid, Spain. HIV and HCV coinfecting haemophilia patients: what are the best options of orthopaedic treatment? *Haemophilia* (2006), 12, (Suppl. 3), 90–101
- ROOSEDAAL, G. *et al.* Blood-induced joint damage: an overview of musculoskeletal research in haemophilia. In: RODRIGUEZ-MERCHAN, E.C.; GODDARD, N.J.; LEE, C.A. Musculoskeletal aspects of haemophilia. Oxford: Blackwell Science, 2000. p.18-26.
- SANTAGOSTINO, E; MANCUSO, M. E. Prevention of arthropathy in haemophilia: prophylaxis. *Haemophilia*, 14: 16-19. 2008.
- SANTOS, A. “Caracterização de aspectos genéticos e imunológicos envolvidos no desenvolvimento de inibidores em Hemofilia A e B” / Andrey dos Santos. Campinas, SP : [s.n.], 2010.
- SCHICK, M. *et al.* Haemophilic; arthropathy: assessment of quality of life after total knee arthroplasty. *Clin Rheumatol* 1999; 18: 468–72.
- SCHIPPER, H.; CLINCH, J.J.; OLWENY, C.L.M.; 1996. Quality of life studies: definitions and conceptual issues, In Spilker B (ed) *Quality of Life and Pharmacoeconomics in Clinical Trials*. Lippincott-Raven Publishers:Philadelphia. PP 11-23.
- SCHOLZ, U.; DOÑA, B. G.; SUD, S.; SCHWARZER, R. 2002. Is general self-efficacy a general construct? *European Journal of Psychological Assessment*, 18(3), 242-251.
- SILVA, L.M.G. Qualidade de vida e transplante de medula óssea em neoplasias hematológicas [dissertação]. São Paulo: Escola de Enfermagem da Universidade de São Paulo; 2000.
- 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* 2001 ; 7 : 53 – 63 .
- SOUKIE, J.M *et al.* Joint range-of-motion limitations among young males with hemophilia: prevalence and risk factors. *Blood*. 2004;103(7):2467–2473.

- SOUSA, E.T.; VELOSO, H.; SILVA, N.A; ARAÚJO, J.S.M. Perfil epidemiológico dos portadores de hemofilia do hemocentro da Paraíba. *Revista Odontológica do Brasil Central*. v. 22, n. 61, 2013. ISSN 1981-3708.
- SPIETH, L.E.; HARRIS, C.V. Assessment of Health Related Quality of Life in Children and Adolescents; An Integrative Review. *jJournal of Pediatric Psychology*. 21, 175-193. 1996.
- STRONG, M. I.; CARELLI, C. R., 1985. Problemas sociais do paciente hemofílico: O impacto da hemofilia no trabalho. *Boletim da Sociedade Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 7:239-242.
- SZENDE, A. *et al.* Health-related quality of life assessment in adult haemophilia patients: a systematic review and evaluation of instruments. *Haemophilia*. 2003 Nov;9(6):678-87.
- 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
- TRIPPOLI, S. *et al.* Multivariate analysis of factors influencing quality of life and utility in patients with haemophilia. *Haematologica* 2001; 86: 722–8.
- DEN UIJL, I.E. *et al.* Clinical severity of haemophilia A: does the classification of the 1950s still stand? *Haemophilia*, Oxford, v.17, n.6, p.849-853, Nov. 2011.
- VALDERRÁBANO, F.; JOFRE, R.; LÓPEZ-GÓMEZ, J.M. Quality of life in end-stage renal disease patients. *Am J Kidney Dis*. 2001; 38(3):443-64. Review.
- VARAKLIOTI, A.; KONTODIMOPOULOS, N.; KATSAROU, O.; NIAKAS, D. Psychometric Properties of the Greek Haem-A-QoL for Measuring Quality of Life in Greek Haemophilia Patients. *Hindawi Publishing Corporation BioMed Research International* Volume 2014, Article ID 968081, 12 pages <http://dx.doi.org/10.1155/2014/968081>
- VERBRUGGEN, B.; *et al.* The Nijmegen modification of Bethesda assay for factor VIII:C inhibitors: improved specificity and reliability. *Thrombosis and Haemostasis*, v.73, p.247-251, 1995.
- VON MACKENSEN, S.; BULLINGER, M. Development and testing of an instrument to assess the Quality of Life of Children with Haemophilia in Europe (Haemo-QoL). *Haemophilia* 2004; 10(Suppl. 1): 17–25.
- _____. Quality of life and sports activities in patients with haemophilia. *Haemophilia* (2007), 13 (Suppl. 2), 38–43
- _____. Quality of life in hemophilia, Chapter 112. In: Preedy VR, Watson RR eds. *Handbook of Disease Burdens and Quality of Life*. Heidelberg: Springer, 2010: 1896–920.
- _____. *et al.* Development and Pilot testing of a Disease-Specific Quality of Life Questionnaire for Adult Patients with Haemophilia (Haem-A-QoL). *Blood*, Washington, v.104, n.11, p. 2214, Nov. 2004. Abstracts of the 46th Annual Meeting of American Society of Hematology, San Diego, 2004.

_____ ; Campos, I . G.; Acquadro, C.; Strandberg-Larsen, M. Cross-cultural adaptation and linguistic validation of agegroup- specific haemophilia patient-reported outcome (PRO) instruments for patients and parents. *Haemophilia*. 2013 Mar;19(2):e73-83. doi: 10.1111/hae.12054. Epub 2012 Nov 20.

WALSH, M. *et al.* Health-related quality of life in a cohort of adult patients with mild hemophilia A. *J Thromb Haemost* 2008; 6: 755–61.

WANG, T *et al.* Assessing health-related quality-of-life in individuals with haemophilia in China. *Haemophilia* (2004), 10, 370–375. DOI: 10.1111/j.1365-2516.2004.00917.x

WARE, J.E; SHERBOURNE, C.D. The MOS SF-36-item short form health survey (SF-36) I. Conceptual framework and item selection. *Med Care* 1992; 30: 473–81.

WFH. World Federation of Hemophilia. Report on the Annual Global Survey 2011. Montreal, QC, Canada: World Federation of Hemophilia. Disponível em <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1488.pdf>. Acesso em 24 janeiro, 2014.

WHITE, G.C. II *et al.* Definitions in hemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thromb Haemost* 2001; 85: 560.

WHOQOL Group, 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? *Soc Sci Med*. 1995;41(10):1403-9.

WILLIAMS, D. R., YAN, Y., JACKSON, J. S., & ANDERSON, N. B. Racial differences in physical and mental health: Socioeconomic status, stress and discrimination. *Journal of Health Psychology*, 2, 335–351. 1997.

WOOLF, A.; RAPPAPORT, L.; REARDON, P. & CIBOROWSKI, J., 1988. School functioning and disease severity in boys with hemophilia. *Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics*, 10:81-85.

YOUNG, N.L *et al.* Development of a health-related quality of life measure for boys with haemophilia: the Canadian Haemophilia Outcomes–Kids Life Assessment Tool (CHO-KLAT). *Haemophilia* 2004; 10: 34–43.

_____. Cross-cultural validation of the CHO-KLAT and HAEMO-QoL-A in Canadian French. *Haemophilia* 2012; 18: 353–7.

ZUKOTYNSKI, K. *et al.* (2007). Sonography for assessment of haemophilic arthropathy in children: a systematic protocol. *Haemophilia*, 13: 293-304

10 APÊNDICES

10.1 Apêndice A

Tabela 6: Odds ratio, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Total" do questionário Haem-a-Qol. Minas Gerais 2011-2012.

Variáveis	DOMÍNIO			
	OR	Total	p	IC
Idade	1,060		0,030	1,006 1,117
Escolaridade				
12 ou mais anos	1			
9 - 12 anos	0,716		0,569	0,226 2,266
0 - 8 anos	1,254		0,729	0,348 4,516
Cor				
Branca	1			
Não branca	1,945		0,101	0,879 4,304
Estado Civil				
Não casado	1		0,175	0,751 4,838
Casado	1,906			
Trabalho				
Sim	1			
Não	3,438		0,003	1,539 7,681
Nº de Consultas por outras causas				
0	1			
1	0,181		0,005	0,055 0,598
2 ou mais	0,587		0,277	0,225 1,532
Hepatite B (positivo/negativado)				
Não	1			
Sim	0,738		0,096	0,835 8,975
Doenças crônicas				
0	1			
1	0,685		0,340	0,267 1,577
2 ou mais	1,507		0,058	0,035 1,058
Articulações afetadas nos últimos 12 meses				
0	1			
1 a 3	11,690		0,003	2,255 60,607
4 ou mais	55,859		0,000	9,812 318,013

10.2 Apêndice B

Tabela 7: Odds ratio, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Saúde física" do questionário Haem-a-Qol. Minas Gerais 2011-2012.

Variáveis	DOMÍNIO			
	Saúde física			
	OR	p	IC	
Idade	1,056	0,004	1,018	1,096
Escolaridade				
12 ou mais anos	1			
9 - 12 anos	0,622	0,319	0,244	1,582
0 - 8 anos	1,279	0,644	0,450	3,631
Cor				
Branca	1			
Não branca	1,920	0,056	0,982	3,754
Estado Civil				
Não casado	1			
Casado	1,342	0,413	0,663	2,715
Trabalho				
Sim	1			
Não	2,100	0,025	1,097	4,022
Nº de Consultas por outras causas				
0	1			
1	0,514	0,166	0,201	1,318
2 ou mais	0,553	0,126	0,259	1,180
Doenças crônicas				
0	1			
1	1,366	0,374	0,687	2,716
2 ou mais	0,397	0,130	0,120	1,315
Articulações afetadas nos últimos 12 meses				
0	1			
1 a 3	10,038	0,006	1,957	51,485
4 ou mais	50,634	0,000	8,971	285,792

10.3 Apêndice C

Tabela 8: Odds ratio, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Sentimentos" do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-2012.

Variáveis	DOMÍNIO			
	Sentimentos			
	OR	p	IC	
Idade	1,029	0,117	0,993	1,066
Escolaridade				
12 ou mais anos	1			
9 - 12 anos	0,842	0,699	0,351	2,020
0 - 8 anos	3,486	0,010	1,342	9,051
Cor				
Branca	1			
Não branca	1,600	0,160	0,831	3,078
Estado Civil				
Não casado	1			
Casado	0,869	0,701	0,425	1,776
Trabalho				
Sim	1			
Não	1,962	0,044	1,017	3,784
Inibidor nos últimos 12 meses				
Negativa	1			
Positiva	3,069	0,077	0,886	10,633
Não realizada	0,577	0,112	0,293	1,137
IMC				
Eutrofico	1			
Baixo peso	1,054	0,926	0,346	3,210
Sobrepeso	0,685	0,281	0,344	1,363
Articulações afetadas nos últimos 12 meses				
0	1			
1 a 3	9,075	0,003	2,128	38,705
4 ou mais	27,305	0,000	6,088	122,464

10.4 Apêndice D

Tabela 9: Odds ratio, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Autopercepção" do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-2012.

Variáveis	DOMÍNIO			
	OR	p	IC	
Idade	1,040	0,027	1,004	1,076
Escolaridade				
12 ou mais anos	1			
9 - 12 anos	0,396	0,050	0,157	0,999
0 - 8 anos	0,803	0,670	0,293	2,201
Cor				
Branca	1			
Não branca	2,017	0,041	1,028	3,956
Estado Civil				
Não casado	1			
Casado	1,288	0,475	0,643	2,580
Trabalho				
Sim	1			
Não	2,851	0,001	1,498	5,426
Tipo de Hemofilia				
A	1			
B	2,981	0,014	1,246	7,133
Internação nos últimos 12 meses				
Sim	1			
Não	0,363	0,029	0,147	0,900
Nº de Consultas por outras causas				
0	1			
1	0,703	0,453	0,280	1,766
2 ou mais	0,493	0,064	0,233	1,042
Articulações afetadas nos últimos 12 meses				
0	1			
1 a 3	5,077	0,016	1,353	19,050
4 ou mais	18,692	0,000	4,781	73,076

10.5 Apêndice E

Tabela 10: Odds ratio, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio “Esporte/lazer” do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-2012.

Variáveis	DOMÍNIO			
	Esporte/lazer			
	OR	p	IC	
Idade	1,006	0,810	0,961	1,052
Escolaridade				
12 ou mais anos	1			
9 - 12 anos	0,707	0,545	0,229	2,179
0 - 8 anos	0,943	0,926	0,275	3,239
Cor				
Branca	1			
Não branca	1,918	0,107	0,869	4,232
Estado Civil				
Não casado	1			
Casado	2,481	0,046	1,014	6,070
Trabalho				
Sim	1			
Não	2,944	0,010	1,288	6,732
IMC				
Eutrofico	1			
Baixo peso	0,682	0,534	0,204	2,277
Sobrepeso	0,460	0,099	0,183	1,158
Nº de Consultas por outras causas				
0	1			
1	0,150	0,004	0,042	0,540
2 ou mais	0,547	0,201	0,217	1,380
Hepatite B (positivo/negativado)				
Não	1			
Sim	3,945	0,023	1,212	12,841
Articulações afetadas nos últimos 12 meses				
0	1			
1 a 3	3,081	0,129	0,722	13,152
4 ou mais	4,683	0,032	1,146	19,138

10.6 Apêndice F

Tabela 11: Odds ratio, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Trabalho/Escola" do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-2012.

Variáveis	DOMÍNIO			
	Trabalho/Escola			IC
	OR	p		
Idade	1,012	0,613	0,966	1,061
Escolaridade				
12 ou mais anos	1			
9 - 12 anos	1,469	0,511	0,467	4,620
0 - 8 anos	6,371	0,005	1,765	22,996
Cor				
Branca	1			
Não branca	1,206	0,650	0,537	2,709
Estado Civil				
Não casado	1			
Casado	1,417	0,453	0,571	3,516
Trabalho				
Sim	1			
Não	5,629	0,000	2,446	12,955
Inibidor nos últimos 12 meses				
Negativa	1			
Positiva	9,306	0,008	1,806	47,950
Não realizada	1,042	0,928	0,428	2,534
Nº de Consultas por outras causas				
0	1			
1	0,346	0,059	0,115	1,043
2 ou mais	0,656	0,244	1,763	0,403
Hepatite B (positivo/negativado)				
Não	1			
Sim	1,955	0,264	0,603	6,337
Articulações afetadas nos últimos 12 meses				
0	1			
1 a 3	4,765	0,030	1,164	19,500
4 ou mais	17,188	0,000	3,924	75,290

10.7 Apêndice G

Tabela 12: Odds ratio, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Maneiras de lidar" do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-2012.

Variáveis	DOMÍNIO			
	Maneiras de lidar			
	OR	p	IC	
Idade	0,983	0,332	0,951	1,017
Escolaridade				
12 ou mais anos	1			
9 - 12 anos	1,839	0,223	0,690	4,902
0 - 8 anos	3,760	0,015	1,287	10,984
Cor				
Branca	1			
Não branca	0,826	0,583	0,418	1,633
Estado Civil				
Não casado	1			
Casado	0,453	0,028	0,223	0,920
Trabalho				
Sim	1			
Não	1,522	0,218	0,780	2,969
Gravidade				
Leve	1			
Moderada	0,163	0,011	0,040	0,659
Grave	0,132	0,004	0,033	0,532
Inibidor nos últimos 12 meses				
Negativa	1			
Positiva	1,924	0,297	0,563	6,576
Não realizada	1,251	0,529	0,623	2,515
Internação nos últimos 12 meses				
Sim	1			
Não	0,531	0,188	0,207	1,364
Nº de Consultas por outras causas				
0	1			
1	0,256	0,011	0,090	0,730
2 ou mais	1,328	0,479	0,606	2,910
Doenças crônicas				
0	1			
1	0,535	0,098	0,255	1,122
2 ou mais	0,966	0,952	0,309	3,023

10.8 Apêndice H

Tabela 13: Odds ratio, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Tratamento" do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-2012.

Variáveis	DOMÍNIO			
	Tratamento			
	OR	p	IC	
Idade	0,991	0,624	0,955	1,028
Escolaridade				
12 ou mais anos	1			
9 - 12 anos	0,543	0,171	0,227	1,301
0 - 8 anos	0,846	0,725	0,332	2,152
Cor				
Branca	1			
Não branca	2,111	0,031	1,072	4,156
Estado Civil				
Não casado	1			
Casado	0,647	0,216	0,325	1,290
Trabalho				
Sim	1			
Não	1,676	0,118	0,877	3,205
IMC				
Eutrofico	1			
Baixo peso	0,193	0,004	0,063	0,591
Sobrepeso	0,511	0,053	0,259	1,008
Hepatite C				
Não	1			
Sim	1,984	0,078	0,926	4,251
Articulações afetadas nos últimos 12 meses				
0	1			
1 a 3	1,967	0,310	0,533	7,261
4 ou mais	7,196	0,003	1,967	26,320

10.9 Apêndice I

Tabela 14: Odds ratio, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Futuro" do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-2012.

Variáveis	DOMÍNIO			
	Futuro		IC	
	OR	p		
Idade	1,006	0,756	0,971	1,042
Escolaridade				
12 ou mais anos	1			
9 - 12 anos	0,638	0,315	0,266	1,532
0 - 8 anos	1,411	0,475	0,548	3,630
Cor				
Branca	1			
Não branca	1,757	0,095	0,907	3,402
Estado Civil				
Não casado	1			
Casado	1,440	0,303	0,719	2,883
Trabalho				
Sim	1			
Não	2,144	0,021	1,123	4,092
Inibidor nos últimos 12 meses				
Negativa	1			
Positiva	3,540	0,052	0,988	12,681
Não realizada	0,446	0,020	0,226	0,881
Articulações afetadas nos últimos 12 meses				
0	1			
1 a 3	19,501	0,001	3,466	109,726
4 ou mais	71,976	0,000	12,241	423,203

10.10 Apêndice J

Tabela 15: Odds ratio, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Planejamento familiar" do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-2012.

Variáveis	DOMÍNIO			
	Planejamento Familiar			
	OR	p	IC	
Idade	1,031	0,183	0,986	1,079
Escolaridade				
12 ou mais anos	1			
9 - 12 anos	1,106	0,850	0,389	3,149
0 - 8 anos	1,307	0,647	0,416	4,100
Cor				
Branca	1			
Não branca	1,320	0,468	0,624	2,793
Estado Civil				
Não casado	1			
Casado	0,908	0,827	0,383	2,152
Trabalho				
Sim	1			
Não	1,625	0,210	0,761	3,472
Tipo de hemofilia				
A	1			
B	1,917	0,188	0,728	5,050
HIV				
Não	1			
Sim	4,355	0,091	0,792	23,929
Hepatite B (positivo/negativado)				
Não	1			
Sim	2,296	0,114	0,818	6,443
Articulações afetadas nos últimos 12 meses				
0	1			
1 a 3	4,642	0,028	1,178	18,301
4 ou mais	4,870	0,027	1,200	19,771

10.11 Apêndice K

Tabela 16: Odds ratio, valor p e intervalo de confiança das variáveis utilizadas no modelo de regressão logística ordinal para o domínio "Relacionamentos/Sexualidade" do questionário *Haem-a-Qol*. Minas Gerais 2011-2012.

Variáveis	DOMÍNIO			
	Relacionamentos/Sexualidade			
	OR	p	IC	
Idade	1,032	0,115	0,992	1,073
Escolaridade				
12 ou mais anos	1			
9 - 12 anos	1,919	0,253	0,627	5,874
0 - 8 anos	3,608	0,029	1,137	11,449
Cor				
Branca	1			
Não branca	2,069	0,062	0,964	4,440
Estado Civil				
Não casado	1			
Casado	0,553	0,156	0,244	1,253
Trabalho				
Sim	1			
Não	2,557	0,012	1,225	5,340
Tipo de hemofilia				
A	1			
B	1,494	0,423	0,560	3,985
IMC				
Eutrofico	1			
Baixo peso	1,593	0,423	0,509	4,982
Sobrepeso	0,742	0,467	0,332	1,659
HIV				
Não	1			
Sim	0,213	0,085	0,037	1,238
Articulações afetadas nos últimos 12 meses				
0	1			
1 a 3	2,021	0,348	0,465	8,779
4 ou mais	4,475	0,048	1,010	19,822

11 ANEXOS

11.1 ANEXO A – Dados sociodemográficos e clinicoepidemiológicos coletados por entrevista

Caracterização do perfil sociodemográfico

C.1 De maneira geral, como você considera sua saúde? ()

1- Muito boa 2- Boa 3- Regular 4- Ruim 5- Muito ruim

C.2 Em que cidade você mora? _____

C.3 Esta cidade fica em que Estado? () ()

C.4 Qual o seu estado civil atual? ()

1- Solteiro 2- Casado 3- Divorciado/Separado

4- Viúvo 5- Vivendo com/união estável 9- NS/NI

C.5 Você tem filhos? () 1- Sim 2- Não

C.6 Quantos filhos você tem? () () 77- NI

C.7 Você considera a possibilidade de ter (mais) filhos? ()

1- Sim 2- Não 3- Talvez 9- NS/NI

C.8 A sua casa é: ()

1- Própria e já paga 2- Própria e ainda pagando 3- Alugada 4- Cedida

5- Outra 9- NS/NI

C.9 Quantos cômodos tem sua casa (incluindo salas, banheiros, etc.)? () ()

C.10 Quantos cômodos servem de dormitório? () ()

C.11 Quantas pessoas moram na sua casa, incluindo você, empregados e agregados? () ()

C.12 Você tem irmãos? () 1- sim 2- não

C.12.1 Quantos? () ()

C.12.2 Você tem algum irmão portador de hemofilia? () 1- sim 2- não

C.13 Qual a sua cor ou raça? ()

- 1- Preta 2- Amarela 3- Parda, morena ou mulata
4- Branca 5- Indígena 7- NI 9- NS/NI

C.14 Qual a sua última série concluída com aprovação? (caso tenha frequentado mais de um curso, considere o mais elevado) () ()

- 00- Nunca estudou
01- 1ª série do E.F.
02- 2ª série do E.F.
03- 3ª série do E.F.
04- 4ª série do E.F.
05- 5ª série do E.F.
06- 6ª série do E.F.
07- 7ª série do E.F.
08- 8ª série do E.F.
09- 9ª série do E.F.
10- 1ª série do E.M
11- 2ª série do E.M
12- 3ª série do E.M
13- Curso prof. Completo
14- Curso prof. incompleto
15- Ensino superior completo
16- Ensino superior incompleto
17- Pós-graduação completo
18- Pós-graduação incompleto
19- Outro

99- NS/NI

C.14.1 Qual? _____

C.15 Você parou de estudar? () 1- Sim 2- Não

C.15.1 Qual foi o principal motivo de ter parado de estudar? () 1- Hemofilia 2- Outros

C.15.2 Qual (1º motivo): _____

C.16 Você está trabalhando? () 1- Sim 2- Não

C.17 Para quem não está trabalhando (afastado, aposentado ou desempregado). Qual o motivo de você não estar trabalhando? ()

- 1- Aposentado por tempo de serviço/idade 2- Devido a complicações da doença (hemofilia)
3- Não encontra serviço ou onde trabalhar 4- Outro motivo 9- NS/NI

C.17.1 Qual: _____

C.18 Tem carteira de trabalho assinada? () 1- Sim 2- Não

C.19 Caso não tenha carteira de trabalho, porque não tem? ()

- 1- Militares e funcionários públicos estatutários 2- Autônomo 3- Outro

C.20 Qual a sua renda no último mês? (soma de tudo o que você recebeu no último mês)

_____ 0- Não tem renda 9- NS/NI

C.21 No último mês, qual foi a renda da sua família? (total dos salários das pessoas da casa)

_____ 0- Não tem renda 9- NS/NI

Saúde e autopercepção - Conhecimento e gravidade da doença

S.1 Qual é o seu peso () (), ()

S.2 Qual é a sua altura (responda a altura em centímetros) () () ()

S.3 Algum médico ou profissional de saúde já disse que você teve ou tem:

S.3.1 Hipertensão ou pressão alta () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI

- S.3.2** Diabetes () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI
- S.3.3** Asma ou bronquite () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI
- S.3.4** Artrite ou reumatismo () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI
- S.3.5** Câncer () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI
- S.3.6** Doença do coração (angina ou infarto) () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI
- S.3.7** Doença da coluna ou das costas () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI
- S.3.8** Depressão () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI
- S.3.9** Hepatite (qualquer tipo) () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI
- S.3.10** Outra(s) () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI
- S.3.10.1** Qual _____
- S.3.10.2** Qual _____
- S.3.10.3** Qual _____
- S.4** Você faz uso de bebida alcoólica? () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI
- S.5** Quantas vezes você tomou qualquer bebida alcoólica no último mês? ()
- 1- 6 ou 7 vezes por semana 5- Menos de uma vez por mês
- 2- 3 a 5 vezes por semana 6- Nunca nos últimos 12 meses
- 3- 1 a 2 vezes por semana 7- Nunca bebe regularmente
- 4- 1 a 3 vezes por mês 9- NI
- S.6** Você já fumou pelo menos 100 cigarros em sua vida? ()
- 1- Sim 2- Não 8- Nunca fumou 9- NS/NI
- S.6.1** Você fuma agora, mesmo que esporadicamente? ()
- 1- Sim 2- Não 7- NI 8- NA/Nunca fumou
- S.7** Durante os últimos 12 meses, quantas vezes você esteve internado em um hospital por pelo menos uma noite? () () () 000- Não foi internado 999- NS/NI
- S.8** Alguma destas internações foi por complicações provocadas pela hemofilia? ()

1- Sim 2- Não 9- NS/NI

S.9 Nos últimos 12 meses, quantas vezes você consultou médico por outras causas que não hemofilia, fora da Fundação Hemominas? () () ()

000- Não houve consulta 999- NS/NI

S.10 Nos últimos 12 meses você compareceu em outra(s) unidade(s) da Fundação Hemominas por causa da hemofilia? () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI

S.11 Porque você procurou outra Unidade da Fundação Hemominas? ()

1- Falta do fator de coagulação

2- Falta de atendimento complementar (dentista, fisioterapeuta, psicólogo, pedagogo, assistente social)

3- Outros motivos

S.11.1 Especifique: _____

S.12 Atualmente você participa do Programa de dose domiciliar? ()

1- Sim 2- Não 9- NS/NI

S.12.1 Você já participou? () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI

S.13 Você possui algum plano de saúde privado? () 1- Sim 2- Não 9- NS/NI

S.13.1 Se possui, esse plano é: () 1- Empresarial 2- Próprio

S.14 Em relação ao atendimento recebido na Fundação Hemominas, com que frequência você diria que:

S.14.1 Recebeu atenção suficiente às suas queixas?

1- Sempre 3- Raramente 2- Muitas vezes 4- Nunca 9- NS/NI

S.14.2 Recebeu explicações sobre sua saúde e tratamento recebido?

1- Sempre 3- Raramente 2- Muitas vezes 4- Nunca 9- NS/NI

S.14.3 Você sente necessidade de apoio psicológico?

1- Sempre 3- Raramente 2- Muitas vezes 4- Nunca 9- NS/NI

S.15 Entrevistador: _____

S.16 Data da entrevista: ____ / ____ / ____

S.17 Hemocentro

1- HBH

2- GOV

3- JFO

4- MÇU

5- MOC

6- PAL

7- UDI

8- URA

11.2 ANEXO B – Questionário de Qualidade de vida – Haem-a-Qol

Questionário de Qualidade de Vida para Adultos

Prezado Paciente:

Queremos saber como você se sentiu nas últimas semanas. Por gentileza, responda às perguntas que se seguem neste questionário, que foi elaborado especificamente para pessoas com hemofilia.

- **Para responder às perguntas que se seguem, pedimos que você siga as instruções: abaixo:**
- **Pense em como foram as coisas para você nas últimas semanas.**
- **Não há respostas certas ou erradas.**
- **O importante é o que você acha.**
- **É possível que alguns aspectos abordados não se relacionem a você (tempo dedicado a Esportes e Lazer, Planejamento Familiar, Trabalho e Escola, se, por exemplo, você não trabalha ou não estuda).**

Todas as suas respostas serão tratadas de forma estritamente confidencial!

Data de preenchimento: __ / __ / __ (dia / mês / ano)

1. Aqui, gostaríamos de obter informações sobre a hemofilia e a sua SAÚDE FÍSICA...

No último mês...	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre
1. ... os meus inchaços doeram	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... tive dores nas juntas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... tive dores ao me mexer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... tive dificuldade de caminhar tanto quanto eu queria	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... precisei de mais tempo para me arrumar por causa do meu estado	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

2. ... e, agora, informações sobre como você SE SENTIU por causa da hemofilia.

No último mês...	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre
1. ... a hemofilia foi um peso para mim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... fiquei com raiva por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... fiquei preocupado por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... eu me senti excluído	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5. As próximas perguntas são sobre TRABALHO E ESCOLA.

No último mês...	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre	não se aplica
1. ... consegui ir para o trabalho/a escola regularmente, apesar da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... consegui trabalhar/estudar como meus colegas saudáveis	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... minhas atividades do dia-a-dia no trabalho/na escola foram afetadas pela hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... tive dificuldade de prestar atenção no trabalho/nas aulas porque estava com dor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

6. As perguntas abaixo tratam de MANEIRAS DE LIDAR COM A HEMOFILIA.

No último mês...	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre
1. ... tentei identificar imediatamente o início dos sangramentos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... consegui diferenciar se estava tendo um sangramento ou não	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... consegui controlar meus sangramentos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

7. E o seu TRATAMENTO?

No último mês...	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre
1. ... fiquei dependente do concentrado de fator por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... fiquei dependente dos médicos para o tratamento da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... fiquei aborrecido com a quantidade de tempo gasto nas aplicações de concentrado de fator	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... senti que as aplicações de concentrado de fator atrapalharam as minhas atividades do dia-a-dia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... tive medo de ter complicações	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... tive problemas com o modo de administração do meu tratamento	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... tive medo de que, em caso de emergência, outros médicos não saibam tratar a hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ... fiquei satisfeito com o centro de tratamento de hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

10. E no que diz respeito a RELACIONAMENTOS E SEXUALIDADE?

Recentemente...	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre
1. ... tenho tido dificuldade de sair com mulheres por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... tenho me sentido inseguro nos meus relacionamentos com as mulheres por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... não posso ter um relacionamento normal por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

ANEXO C – Questionário de coleta de dados nos registros médicos

Q.1 N° de identificação: () () () ()

Q.2 N° na pesquisa: () () () ()

Q.3 N° do prontuário: () () () () ()

Q.4 Nome completo: _____

Q.5 Nome da mãe: _____

Q.6 Nome do Pai: _____

Q.7 Hemocentro: ()

1- HBH 2- GOV 3- JFO 4- MÇU 5- MOC 6- PAL 7- UDI 8- URA

Q.7 Data da primeira consulta na FH: ___/___/_____ 30/12/1899- Não consta no prontuário

Q.8 Nível de fator VIII ou IX na circulação em % (Menor dosagem) () () ()

777- Não consta no prontuário

Q.9 Data do diagnóstico: ___/___/_____ 30/12/1899- Não consta no prontuário

Q.10 Exames sorológicos realizados: () 1- Sim 2- Não

Q.11 Resultados:

1- Positivo 2- Negativo 3- Indeterminado 4- Curado/Negativado

Q.12.1 Sífilis ()

Q.12.2 Doença de Chagas ()

Q.12.3 Anti-HBC ()

Q.12.4 Anti-HCV ()

Q.12.5 Anti-HBs ()

Q.12.6 Anti-HbSAg ()

Q.12.7 Anti-HIV ()

Q.12.8 Anti-HTLV ()

Q.13 Paciente já recebeu: () 1- Crioprecipitado 2- Plasma 3- Ambos 4- Não recebeu crio/plasma

Q.13.1. Nos últimos 12 meses, o paciente recebeu quantas unidade de

Q.13.1.1 Fator VII ()() () 0- Não tomou

Q.13.1.2 Fator VIII ()() () 0- Não tomou

Q.13.1.3 Fator IX ()() () 0- Não tomou

Q.13.1.4 CPP ()() () 0- Não tomou

Q.13.1.5 CPPA ()() () 0- Não tomou

Q.13.1.6 Feiba ()() () 0- Não tomou

Q.13.1.7 DDAVP ()() () 0- Não tomou

Q.13.1.8 FvW ()() () 0- Não tomou

Q.14 Dosagem de inibidor nos últimos 12 meses: () 1- Realizada 2- Não realizada

Q.15 Quantidade de dosagens nos últimos 12 meses:

Q.15.1 Negativas (0 a 0,5 UB/mL): ()() 0- Não consta no prontuário

Q.15.2 Positivas de baixo título (0,6 a 4,9 UB/mL): ()() 0- Não consta no prontuário

Q.15.3 Positivas de alto título (+ de 5 UB/mL): ()() 0- Não consta no prontuário

Q.15.4 Data da primeira dosagem positiva (acima 0,6 UB/mL): ___/___/____ 30/12/1899-
Não consta no prontuário

Q.16. Sangramento(s) articular(es) nos últimos 12 meses 1- Sim 2- Não 7- NI

Q.16.1. Lado Direito

Q.16.1.1 Joelho ()() 0- não 1- sim

Q.16.1.2 Cotovelo ()() 0- não 1- sim

Q.16.1.3 Quadril ()() 0- não 1- sim

Q.16.1.4 Tornozelo ()() 0- não 1- sim

Q.16.1.5 Ombro () () 0- não 1- sim

Q.16.2. Lado Esquerdo

Q.16.2.1 Joelho () () 0- não 1- sim

Q.16.2.2 Cotovelo () () 0- não 1- sim

Q.16.2.3 Quadril () () 0- não 1- sim

Q.16.2.4 Tornozelo () () 0- não 1- sim

Q.16.2.5 Ombro () () 0- não 1- sim

Q.17 Outro sangramento articular: () 1- sim 2- não 7- NI

Q.18.1. Se sim, qual: _____

Q.19 Responsável pela coleta da informação: _____