

Avaliação da qualidade de vida do paciente hemofílico infantil e adolescente

Evaluation of the quality of life of the child and adolescent hemophilia patient

Evaluación de la calidad de vida de los pacientes con hemofilia en niños y adolescentes

Mateus Almeida Farias dos Santos^{1*}, Neiralice da Silva Macedo¹, Allan Dellon da Silva¹, Ana Elzira Dantas Leopoldino Rocha², Brunna Eulálio Alves³, Luciana Tolstenko Nogueira¹.

RESUMO

Objetivo: Avaliar a qualidade de vida do paciente hemofílico infantil e adolescente em um Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Piauí. **Métodos:** O estudo é de natureza descritiva, transversal e com enfoque quantitativo, com amostra de 11 pacientes, realizado em um Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Piauí, que responderam o questionário “Canadian Haemophilia Outcomes –Kids life Assesment Tool (CHO-KLAT)”. A aplicação do questionário se deu uma única vez aos pacientes hemofílicos infantis e adolescentes enquadrados na faixa etária de 7-17 anos que assinaram o termo de assentimento. **Resultados:** As três questões que obtiveram maiores valores auto relatados pelos pacientes foram nessa ordem: qualidade do tratamento, satisfação consigo mesmo e hábito de relatar a família ao se machucar; as três questões que obtiveram menores valores foram: autonomia, capacidade de lidar com ansiedade/medo e relacionamento com a família e o medo social. **Conclusão:** De modo geral, os hemofílicos referem ser satisfeitos consigo mesmo e que, o tratamento oferecido tem sido satisfatório, no entanto, ainda persistem alguns desafios para que haja uma melhoria na qualidade de vida desses pacientes.

Palavras-chave: Hemofilia, Qualidade de vida, Avaliação de resultados.

ABSTRACT

Objective: To evaluate the quality of life of child and adolescent hemophilia patient in a Hematology and Hemotherapy Center in the state of Piauí. **Methods:** This is a descriptive, cross-sectional study, with quantitative approach, with a sample of 11 patients, performed in a Center of Hematology and Hemotherapy in the state of Piauí, who answered the questionnaire Canadian Haemophilia Outcomes-Kids life Assessment Tool (CHO-KLAT). The application of the questionnaire occurred at a single time to child and adolescent hemophilia patients aged 7-17 years who signed the informed assent form. **Results:** The three issues with the highest self-reported values of patients were respectively: quality of treatment, satisfaction with oneself and habit of reporting the family when getting hurt; the three issues with the lowest values were: autonomy, ability to cope with anxiety/fear and relationship with the family and social fear. **Conclusion:** In general, the hemophilia patients reported feeling pleased with themselves and that the treatment offered has been satisfactory; however, there are still some challenges for improving the quality of life of these patients.

Keywords: Hemophilia, Quality of life, Outcome assessment.

¹ Universidade Estadual do Piauí (UESPI), Teresina - PI. *E-mail: m--almeida@hotmail.com

² Centro de Hematologia e Hemoterapia do Piauí (HEMOPI), Teresina - PI.

³ Universidade Federal do Piauí (UFPI), Teresina – PI.

O estudo obteve apoio institucional da Universidade Estadual do Piauí (UESPI) e da Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Piauí (FAPEPI), após sua aprovação no Programa Institucional de Bolsas de Iniciação Científica (PIBIC/UESPI) na categoria PIBIC/VOLUNTÁRIO.

SUBMETIDO EM: 6/2020

| ACEITO EM: 7/2020

| PUBLICADO EM: 10/2020

RESUMEN

Objetivo: Evaluar la calidad de vida del paciente hemofílico infantil y adolescente en un Centro de Hematología y Hemoterapia del estado de Piauí. **Métodos:** El estudio es del tipo descriptivo, transversal y con enfoque cuantitativo, con una muestra de 11 pacientes, realizado en un centro de Hematología y Hemoterapia de Piauí, que respondieron al cuestionario “Canadian Haemophilia Outcomes –Kids life Assesment Tool (CHO-KLAT)”. La aplicación del cuestionario ocurrió una sola vez a los pacientes hemofílicos infantiles y adolescentes en el rango de edad de 7-17 años, quienes firmaron el termo de asentimiento. **Resultados:** Los tres temas con valores más elevados auto-reportados por los pacientes fueron en este orden: la calidad del tratamiento, la satisfacción con el mismo y la costumbre de informar a la familia cuando lastimados; las tres cuestiones que obtuvieron valores más bajos fueron: la autonomía, la capacidad para enfrentar a la ansiedad/miedo y la relación con la familia y temor social. **Conclusión:** En general, los hemofílicos se refieren satisfechos con ellos mismos y que el tratamiento ofrecido ha sido satisfactorio, sin embargo, aún existen algunos desafíos para una mejora en la calidad de vida de estos pacientes.

Palabras-clave: Hemofilia, Calidad de vida, Evaluación de resultado.

INTRODUÇÃO

A hemofilia trata-se de um distúrbio genético de herança recessiva, ligado ao cromossomo X (PICINI M, 2018), que afeta aproximadamente 400.000 pessoas no mundo (PRATAP R, et al., 2020), sendo caracterizada pela deficiência ou anormalidade da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A), ou do fator IX (hemofilia B) (RESENDE AFB, et al., 2019).

O Brasil ocupa a quarta posição dos países com maior número de pacientes portadores de hemofilia e em 2018 registrou 12.653 pacientes com essa doença (WFH, 2019). Sendo que a hemofilia A é a mais comum, com uma proporção aproximada de 1 para cada 5.000 a 10.000 nascimentos masculinos vivos, já a hemofilia B incide na proporção aproximada de 1 para cada 30.000 a 40.000 nascimentos masculinos vivos (BRASIL, 2015).

Esta doença pode causar sangramento espontâneo ou mesmo induzido por cirurgia ou trauma (RESENDE AFB, et al., 2019). Pode ser congênita (mais comum), ou adquirida. Sua forma hereditária se dá por mutações nos genes que codificam fatores de coagulação. A adquirida ocorre através de doenças autoimunes e está relacionada à presença de auto anticorpos (ALCANTARA ALM, 2019).

Por ser uma doença crônica, a hemofilia causa prejuízo à qualidade de vida (QV) dos pacientes (TRINDADE GC, et al., 2019). Isso repercute não só no estado físico do hemofílico, mas também em suas dimensões psicossociais e culturais. O hemofílico não se considera uma pessoa normal, devido aos constantes episódios de sangramento que dificultam a realização de atividades diárias (BULLINGER M, 2004).

Deste modo, os pacientes com hemofilia devem ser atendidos em ambiente abrangente com equipe multidisciplinar, composta por hematologista, enfermeiro, fisioterapeuta, assistente social, técnico especializado em laboratório, gerente de dados, dentre outros (PAGE D, 2019).

Acrescenta-se a isso, o fato da existência de problemáticas na própria literatura acadêmica quando se utiliza o termo QV, pois essa medição da QV se baseou na auto percepção dos entrevistados frente aos temas relacionados a sua QV (KARINI M e BRAZIER J, 2016).

Assim, durante o processo de avaliação da auto percepção da qualidade de vida (QV), o paciente hemofílico fornece informações sobre seu estado de saúde e desempenho de atividades cotidianas, bem como de seus aspectos biopsicossociais (ALZATE JDV, et al., 2018), visto que a QV é afetada também pelas relações interpessoais, pelo estado psicológico, socioeconômico e físico do paciente (FARANOUSH M, et al., 2017). Além disso, os portadores de hemofilia e seus familiares enfrentam maior estresse físico, social e psicológico do que a população geral (HERREÑA DMC, et al., 2016).

Nesse sentido, percebe-se que a avaliação da QV do paciente hemofílico transcende à visão simplista biomédica centrada apenas nas manifestações físicas da patologia. Contudo, ainda é comum muitos estudos sobre qualidade de vida do hemofílico privilegiarem os reflexos do tratamento médico sobre aspectos físicos, enquanto poucos oferecem alternativas para intervenção sobre aspectos psicológicos ou socioculturais. Além de tudo, estudos têm mostrado que o interesse pela QV do paciente hemofílico é maior em países desenvolvidos em comparação a países latino-americanos, África e Ásia (MUNOZ GRASS LF e PALACIOS-ESPINOSA X, 2015).

Sendo assim, para que fosse possível a mensuração da QV surgiu a necessidade da criação de sistemas de avaliação da QV que abordam aspectos físicos, emocionais, mentais, sociais e ambientais do ser humano e para isso utilizou-se instrumentos genéricos ou direcionados a uma doença específica (BULLINGER M, 2004). Desta maneira, para que fosse viável a mensuração da QV de crianças e adolescentes portadores de hemofilia foi criado um questionário, conhecido como Canadian Haemophilia Outcomes - Kids Life Assessment Tool (CHO-KLAT), desenvolvido no Canadá (LAMBERT C, et al., 2020).

Para o conhecimento das reais necessidades desses pacientes é imprescindível investir em avaliações que tenham por objetivo uma abordagem integral do paciente hemofílico, abordando tanto aspectos físicos inerentes à patologia, como domínios psicossociais e culturais, além da influência da família na sua QV. Nesse sentido, tendo em vista, os poucos estudos com essa ampla abordagem sobre a temática, no Piauí, o presente estudo visou avaliar a QV do paciente hemofílico infantil e adolescente em um Centro de Hematologia e Hemoterapia do estado (MUNOZ GRASS LF e PALACIOS-ESPINOSA X, 2015).

MÉTODOS

Trata-se de um estudo de natureza descritiva, transversal e com enfoque quantitativo, realizado em um Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Piauí, com amostra de 11 pacientes e 11 responsáveis legais, pois somente esses, no momento da aplicação do questionário, consentiram em participar da pesquisa juntamente com seus responsáveis legais, pois os pacientes entrevistados eram menores de idade e só poderiam participar do estudo mediante o consentimento prévio dos seus responsáveis legais.

A pesquisa somente teve início após aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade Estadual do Piauí, via Plataforma Brasil, com data de aprovação em 1 de março de 2018, parecer nº 2.522.033, CAAE: 82989618.3.0000.5209, conforme a resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde (CNS), mediante assinatura de um Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE), e autorização dos responsáveis por meio da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE). O estudo também obteve autorização da instituição coparticipante onde foi realizada a pesquisa.

A coleta de dados ocorreu no período compreendido entre março a julho de 2019. Para este fim, foi realizada a abordagem dos pacientes no Centro de Hematologia e Hemoterapia, onde se aplicou questionário CHO-KLAT uma única vez aos pacientes hemofílicos infantis e adolescentes enquadrados na faixa etária de 7-17 anos, ao final da coleta os 11 pacientes com hemofilia A ou B responderam o questionário, bem como seus responsáveis legais, totalizando um número de 22 participantes.

Durante a abordagem dos pacientes e responsáveis, foi realizado a exposição dos objetivos desta pesquisa, leitura e assinatura dos termos de assentimento e consentimento, em seguida, foi acordada a coleta de dados, por meio da aplicação de um questionário, sendo utilizadas cópias idênticas da versão português do questionário original de Youngy NL, et al. (2006) e Young NL, et al. (2004) o CHO-KLAT, isentas de qualquer modificação do que foi fornecido por seus autores.

O questionário pontua questões como: a sua satisfação consigo mesmo no que diz respeito a aspectos fisiológicos, psicossociais e culturais, o seu conhecimento sobre a patologia, e a sua capacidade de realizar atividades diárias. Foram fornecidas duas cópias do questionário por paciente em tratamento, sendo uma cópia destinada ao paciente, para que ele a respondesse sem a interferência de outras pessoas, e a outra destinada ao seu responsável, para que este respondesse o questionário baseando-se em como vê a qualidade de vida do paciente.

O questionário é composto por 37 questões objetivas, com linguagem acessível à faixa etária infantil e adolescente, sendo que cada questão pergunta a frequência com que determinado fato ocorre com o paciente: “nunca”; “raramente”; “às vezes”; “com frequência” e “sempre”. Além disso, as questões 22 a 35 possuem uma alternativa a mais, que deve ser marcada quando a pergunta do item em questão não se aplica ao paciente.

A análise e interpretação dos dados foi uma adaptação da metodologia utilizada no estudo de Nascimento EPA, et al. (2015). Foram avaliadas as respostas dadas no questionário aplicado aos pacientes e aos seus responsáveis, para assim avaliar a qualidade de vida dos hemofílicos estudados.

Para tanto, as perguntas foram separadas em 10 blocos, de acordo com o assunto abordado, sendo eles: a satisfação consigo mesmo, capacidade de lidar com ansiedade/medo, capacidade de lidar com frustrações, qualidade do tratamento, autonomia, desempenho na realização de atividades diárias, relacionamento com a família e com o meio social, nível de conhecimento sobre a própria patologia, hábito de relatar à família ao se machucar, e um bloco extra, onde abordam perguntas diversas que não se enquadram nas demais temáticas.

Após a coleta de dados, foi realizada análise estatística, considerando-se que em cada pergunta do questionário, cada alternativa tinha um valor “V”, sendo $0 \leq V \leq 4$, referentes às alternativas: “nunca”, “raramente”, “às vezes”, “com frequência”, “sempre”, em ordem crescente ou decrescente de valores, a depender de cada pergunta, sendo que nas perguntas que contribuíam de forma diretamente proporcional à temática do bloco, as alternativas apresentavam valores tais como: “nunca”= 0, “raramente”= 1, “às vezes”= 2, “com frequência” = 3, “sempre”= 4. Porém nas perguntas que contribuíam de forma inversamente proporcional à temática do grupo, foram atribuídos valores a cada alternativa tais como: “nunca” = 4, “raramente” = 3, “às vezes”= 2, “com frequência”= 1, “sempre”= 0.

Para a análise estatística esses dados foram digitalizados na plataforma de gerenciamento de dados EPIDATA versão 3.1. Em seguida toda informação foi importada para o software Statistical Package for the Social Science (SPSS) versão 20.0, onde foram realizadas as análises descritivas e inferenciais.

Ao final da análise, esses valores foram organizados em uma tabela e enquadrados nos escores abaixo: Escore A – Ótimo: valores no intervalo (3,3- 4,0); Escore B – Bom: valores no intervalo (2,5- 3,2); Escore C – Regular: valores no intervalo (1,7- 2,4); Escore D – Insatisfatório: valores no intervalo (0,9- 1,6); Escore E – Precário: valores no intervalo (0- 0,8).

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Inicialmente foi feito um teste estatístico de normalidade de “Shapiro-Wilk” onde foi detectado que as médias calculadas para cada bloco seguiram padrão de curva normal quando se tratou das respostas dos pacientes, no entanto, para a resposta dos responsáveis, alguns blocos como “satisfação consigo mesmo”, “ansiedade/ medo”, e “nível de conhecimento sobre a própria patologia”, as respectivas médias não seguiram a curva normal.

Nestas condições, foi utilizado o teste não paramétrico de “U de Mann-Whitney de amostras independentes” para verificar se a qualidade de vida na perspectiva do paciente com relação à do responsável foi igual ou diferente.

As três questões que obtiveram maiores valores auto relatados pelos pacientes foram nessa ordem: qualidade do tratamento, satisfação consigo mesmo e hábito de relatar a família ao se machucar; e as três questões que obtiveram menores valores foram: autonomia, capacidade de lidar com ansiedade/medo e relacionamento com a família e o meio social (**Tabela 1**).

Tabela 1 - Média aritmética das notas de acordo com as respostas dos pacientes e responsáveis referente as questões de cada bloco do questionário.

Blocos	Respondente		Total Média
	Paciente Nota	Responsável Nota	
Satisfação consigo mesmo	2,98	2,93	2,95
Qualidade do tratamento	3,10	3,41	3,24
Capacidade de lidar com ansiedade / medo	1,79	2,96	2,33
Capacidade de lidar com frustrações	2,09	1,68	1,87
Autonomia	1,71	1,80	1,76
Desempenho na realização de atividades diárias	2,25	2,11	2,17
Relacionamento com a família e o meio social	1,81	1,83	1,82
Nível de conhecimento sobre a própria patologia	2,20	2,36	2,29
Hábito de relatar à família ao se machucar	2,43	2,33	2,38

Fonte: Santos MAF, et al., 2020. Dados extraídos por meio da utilização de questionário CHO-KLAT em 2019.

Em relação à correspondência entre as respostas dos pacientes e dos responsáveis, a “capacidade de lidar com ansiedade/ medo” auto relatada pelos pacientes difere da inferida pelos responsáveis ($P= 0,748$). Nos demais blocos, comparando-se as respostas dos pacientes com as dos responsáveis, não se observou diferença estatisticamente significativa: “Satisfação consigo mesmo” ($P= 0,748$), “Qualidade do tratamento” ($P= 0,556$), “a capacidade de lidar com frustrações” ($P= 0,366$), “autonomia” ($P= 0,999$), “desempenho nas atividades diárias” ($P=0,999$), “relacionamento com a família e o meio social” ($P= 0,699$), “nível de conhecimento sobre a patologia” ($P= 0,973$), “hábito de relatar à família quando se machuca” ($P= 0,902$).

Analisando-se os principais tópicos observados, no que diz respeito, primeiramente, à qualidade do tratamento, 63% dos hemofílicos nunca demonstram insatisfação. Além disso, 62% dos pacientes nunca se incomodaram com a administração de fator e 57% nunca se incomodaram com os demais tratamentos, como gelo, repouso e fisioterapia, contudo, 25% às vezes consideram tomar fator chato, e 12% sempre o consideram chato, ademais, 42%, às vezes, consideram os demais tratamentos chatos, levando em conta para a análise apenas os hemofílicos que necessitaram desse tratamento nas últimas 4 semanas. Nesse sentido, apesar da qualidade do tratamento, há uma parcela significativa de hemofílicos (42%) que apresentam algum incômodo com o mesmo. Esses resultados vão de encontro aos de Vrabic et al., (2012) que demonstraram que uma parcela significativa de pacientes hemofílicos adolescentes apresentam algum incômodo com o tratamento, principalmente em relação à necessidade constante de tratamento.

Ainda a respeito do tratamento, quanto ao transporte do fator para outros lugares, como em viagens, obteve-se que cerca de 38% dos hemofílicos eventualmente incomodou-se em carregar consigo o fator em viagens. Nota-se ainda que, quando se trata de auto aplicação do fator, 67% dos pacientes ainda não têm conhecimento de como fazê-la. Esse resultado é preocupante, pois conforme dados de um estudo chinês o tratamento profilático no ambiente domiciliar contribui para uma redução da preocupação com eventos hemorrágicos e consequentemente melhora da QV (ZHANG H, et al., 2019).

Em seguida, em relação ao bloco “satisfação consigo mesmo”, obteve-se, pelos questionários entregues aos pacientes, nota: “2,98” (score bom), o que denota que os portadores de hemofilia são felizes, estão satisfeitos e aceitam bem a doença. Em termos estatísticos, no estudo, 63,6% destes se dizem sempre felizes com seu corpo, enquanto apenas 9% nunca estão satisfeitos nesse aspecto. Esse resultado corrobora com o avanço no diagnóstico precoce, na terapêutica adequada e na prevenção às complicações, que permitiram um aumento da expectativa de vida do paciente hemofílico e da sua integração em sociedade, levando a uma melhor qualidade de vida (CASTILLO-GONZALEZ D, 2012a; CASTILLO-GONZALEZ D, 2012b).

De acordo com os resultados, observou-se que as respostas dos pacientes e dos responsáveis não destoaram muito, todavia, essa congruência de respostas não se aplica ao bloco “capacidade de lidar com a ansiedade/medo”, tendo em vista que, pelas respostas dos pacientes, o bloco obteve nota “1,79” (escore regular), e pelas respostas dos responsáveis, nota: “2,96” (escore bom), valores considerados estatisticamente destoantes. Nesse contexto, os hemofílicos referem uma baixa capacidade de lidar com ansiedade e medos, sem que a família, muitas vezes, perceba a dimensão desse sofrimento. Paralelo a esse resultado, um estudo realizado por Osorio-Guzmán et al., (2017) onde além da qualidade de vida analisou também o nível de depressão nesses pacientes, por meio de questionários específicos, obteve que mais de 50% dos pacientes apontaram sintomas depressivos de moderado a grave, logo esse é um problema que tende a interferir negativamente na qualidade de vida desses pacientes.

No que tange ao desempenho das atividades diárias esta obteve nota “2,25” (escore regular) de acordo com as respostas dos pacientes. Nesse bloco constatou-se que 45% dos hemofílicos ficaram chateados por não poder brincar fora com os amigos e 55% dos hemofílicos sentiram-se incomodados quando precisavam se ausentar a passeios e festas na escola, incluindo-se as respostas “às vezes”, “com frequência” e “sempre” para os respectivos itens. Esses resultados demonstram um risco na integração social de crianças e adolescentes, em cuja faixa etária a convivência e interação com outros indivíduos nos mais variados ambientes é fundamental para a formação da personalidade e para a capacidade de viver em grupo (BIMANIS J e MEDINA T, 2015).

Devido as limitações que a doença impõe, no que diz respeito à realização de atividades próprias da idade, muitos adolescentes portadores dessa doença evitam o convívio social, por se considerarem diferentes das outras pessoas, e por receio do que os amigos podem pensar (VRABIC ACA, et al., 2012). No entanto, conforme resultados do presente estudo, 73% da amostra investigada aderem a atividades com menor risco de lesões, como jogos de videogames, o que configura alternativa conveniente para o seu divertimento. Sendo uma alternativa interessante como estímulo ao desenvolvimento de atividades lúdicas, através da inserção do paciente em grupos sociais engajados nessas atividades.

Essas limitações impostas pela doença, e predisposição a hemorragias, são fatores que contribuem para a existência de uma superproteção por parte dos familiares, de tal forma que cerca 45% dos hemofílicos se sentem superprotegidos e cobrados pelos pais para que não se machuquem. Por esse motivo, o bloco “Relacionamento com a família e com o meio social obteve nota: “1,81” (escore regular), a partir das respostas dos hemofílicos. Isso demonstrou que essa superproteção, possivelmente, seja incômoda para esses pacientes e possa prejudicar seu relacionamento com a família e meio social. Apesar disso, cerca de 64% se sentem ajudados pela família, além do que os responsáveis referem, de maneira unânime, apoio familiar sempre presente para tais pacientes. Dessa maneira percebe-se que se por um lado a superproteção possa ser danosa para o hemofílico, por outro denota o compromisso da família em assistir às necessidades do paciente (MUNOZ GRASS LF e PALACIOS-ESPINOSA X, 2015). Além disso, conforme dito por Santos CF e Lopes FJ, (2017) é comum esses pacientes apresentarem dificuldade de interação social, sobretudo no ambiente escolar, seja pelo fato da necessidade de faltas constantes devido ao tratamento, ou pelo desconhecimento da doença por parte dos colegas.

No que diz respeito ao nível de conhecimento sobre a patologia, obteve-se nota “2,2” (escore regular), pelas respostas dos pacientes. Nesse bloco, cerca de 45% dos hemofílicos sentem que precisam saber mais sobre a hemofilia. Um exemplo disso é que menos da metade dos hemofílicos, em torno de 45%, parecem estar seguros sobre o que fazer quando têm algum sangramento, considerando-se os que marcaram apenas a alternativa “sempre” para esse item. Essa limitação do conhecimento sobre a própria patologia, somada à questão da superproteção podem contribuir negativamente para sua plena autonomia, fazendo com que se obtivesse nota “1,71” (escore regular) no bloco autonomia, propiciando a um sentimento de frustração por não poder fazer certas escolhas no dia-a-dia, o que pode ser inferido pela nota “2,09” (escore regular) no bloco “capacidade de lidar com frustrações”, e pelo observado no “bloco extra”, em que os hemofílicos referem gostar de participar das decisões de seu tratamento: 45% marcaram “sempre” e 18% marcaram com frequência, quando isso os foi questionado (BIMANIS J e MEDINA T, 2015).

Em relação ao hábito de relatar à família ao se machucar, obteve-se nota: 2,41 (escore bom), porém apenas 33% dos pacientes sempre relatam à família quando têm lesão, enquanto que os demais escondem seus machucados com alguma frequência. Esse receio que alguns hemofílicos têm de relatar aos pais quando se lesionam contribui para o tardar no tratamento de lesões, podendo levar ao desenvolvimento de hemartroses e outras sequelas (VILLAÇA PR, et al., 2004).

O estudo apresentou como limitação o baixo número da amostra de pacientes hemofílicos infantil e adolescente, isso teve relação com o tipo de estudo escolhido, por ser um estudo transversal ocorrido em período determinado para a aplicação do questionário. Ademais o retorno desses pacientes no Centro de Hemoterapia de referência ocorre em período trimestral, ou seja, o retorno às consultas médicas e multidisciplinares ocorre de três em três meses, além da dispensação de medicações profiláticas no controle do quadro que também ocorrem nesse período. Deste modo como os pacientes já recebem a medicação no momento que recebem a assistência multidisciplinar, eles evoluem com menos intercorrências e conseqüentemente, comparecem com menor frequência pois não apresentam tantas complicações quanto ocorriam décadas atrás. Esse motivo corroborou para esse baixo número da amostra de crianças e adolescentes com hemofilia.

CONCLUSÃO

O presente estudo permitiu concluir que, de modo geral, os hemofílicos referem ser satisfeitos consigo mesmo e que, a assistência médica oferecida no Hemocentro tem sido satisfatória, no entanto, ainda persistem alguns desafios para que haja uma melhoria na qualidade de vida desses pacientes, principalmente em se tratando de aumentar a sua autonomia, frente à superproteção imposta pela família, bem como da necessidade de se trabalhar questões como ansiedade e frustrações, sendo necessário o apoio de uma equipe multiprofissional com enfoque na assistência psicológica e psiquiátrica tanto aos pacientes como aos seus familiares, que transcende os cuidados biomédicos centrados unicamente na patologia, mas sim deve-se trabalhar com toda a dinâmica psicossocial que a doença implica na vida do paciente e de seu meio social.

AGRADECIMENTOS E FINANCIAMENTO

Agradecemos primeiramente à nossa instituição de ensino superior, Universidade Estadual do Piauí - UESPI, juntamente com o Governo do Estado do Piauí pela oportunidade que nos foi concedida e pelo apoio institucional do Programa Institucional de Bolsas de Iniciação Científica, vinculado a PROP/UESPI. Agradecemos ainda ao HEMOPI onde a pesquisa foi realizada.

REFERÊNCIAS

1. ALCANTARA ALM. Hemofilia: fisiopatologia e tratamentos. Monografia (graduação em biomedicina) – Centro Universitário de Brasília, 2019; 22 p.
2. ALZATE JDV, et al., Calidad de vida: un aspecto olvidado en el paciente con hemofilia. Archivos de Medicina (Manizales), 2018; 18(1), 172-180.
3. BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Manual de hemofilia / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – 2. ed., 1. reimpr. – Brasília: Ministério da Saúde, 2015.
4. BIMANIS J; MEDINA T. Calidad de vida del paciente hemofílico desde la mirada del Pensamiento Complejo de Edgar Morín. Salus, Valencia, 2015; 19: 11-15.
5. BULLINGER M, MACKENSEN SV. Quality of life assessment in haemophilia. Haemophilia, 2004;10(1):9-16.
6. CASTILLO-GONZALEZ D. Hemofilia: aspectos históricos y genéticos. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter, Ciudad de la Habana, 2012; 28 (1): 22-33.
7. CASTILLO-GONZALEZ D. Hemofilia II. Aspectos moleculares y de genética poblacional. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter, 2012; 28 (2): 111-119.
8. FARANOUSH M, et al. Health-related quality of life in Iranian adult men with severe hemophilia. Blood Coagul Fibrinolysis, 2017; 28(8):638-641.
9. HERREÑA DMC, et al. Sobrecarga emocional en cuidadores informales de pacientes con hemofilia severa. Inclusión & Desarrollo, 2016; 3(1):98-107.

10. KARINI M, BRAZIER J. Health, Health-Related Quality of Life, and Quality of Life: What is the Difference? *Pharmacoeconomics*, 2016; 34: 645-649.
11. LAMBERT C, et al. Cross-cultural adaptation and validation of the Canadian Haemophilia Outcomes-Kids' Life Assessment Tool (CHO-KLAT) in Côte d'Ivoire (the Ivory Coast). *Health and Quality of Life Outcomes*, 2020; 18 (76): 1-9.
12. MUÑOZ GRASS LF, PALACIOS-ESPINOSA X. Calidad de vida y hemofilia: Una revisión de la literatura. *CES Psicol*, 2015; 8(1): 169-191.
13. NASCIMENTO EPA, et al. Câncer Bucal: conhecimento de cirurgiões-dentistas e acadêmicos de odontologia. *Revista Interdisciplinar: Centro Universitário Novafapi*, 2015; 7 (3): 9-16.
14. OSORIO-GUZMÁN M, et al. Percepción de la calidad de vida relacionada con la salud y la depresión en pacientes con hemofilia. *Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social*, 2017; 55(4): 416-422
15. PAGE D. Comprehensive care for hemophilia and other inherited bleeding disorders. *Transfusion and Apheresis Science*, 2019; 58(5): 565-668.
16. PICINI M. Artroplasia total do tornozelo (ATT) em paciente hemofílico: relato de caso. Monografia (especialização em cirurgia do pé e tornozelo) - Setor de Ciências da Saúde, Hospital de Clínicas. Universidade Federal do Paraná, 2018; 23 p.
17. PRATAP R, et al. The existing scenario of haemophilia care in Canada and China - A review. *Hematology, Transfusion and cell therapy*, 2020; 3078: 1-9.
18. RESENDE AFB, et al. Atendimento odontológico ao paciente portador de hemofilia C: quais são cuidados necessários para um correto atendimento? – Revisão de literatura. *Revista fluminense de odontologia*, 2019; 51: 29-40.
19. SANTOS CF, LOPES FJ. O bullying na escola em crianças com hemofilia. *Revista de Pós-graduação Multidisciplinar*, 2017; 1(1): 353-360.
20. VILLAÇA, PR, et al. Validity of the Portuguese CHO-KLAT in Brazil. *Haemophilia*, 2016; 22(6):894–897.
21. VILLAÇA PR, et al. Hemofílias Marc. In: ZAGO MA, FALCÃO RP; PASQUINI R. *Hematologia: Fundamentos e Prática*. São Paulo: Atheneu, Cap. 73; 2004; 809-812.
22. VRABIC ACA, et al. Dificuldades para enfrentar sozinho as demandas do tratamento: vivências do adolescente hemofílico. *Acta paul. enferm.*, São Paulo, 2012; 25 (2): 204-210.
23. WFH. World Federation of Hemophilia Report on the Annual Global Survey 2018, 2019: 54.
24. YOUNG NL, 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.
25. YOUNG NL, et al. How well does the Canadian Haemophilia Outcomes–Kids' Life Assessment Tool (CHO-KLAT) measure the quality of life of boys with haemophilia? *Pediatr Blood Cancer*, 2006; 47: 305-311.
26. ZHANG H, et al. Health-related quality of life in children with haemophilia in China: a 4-year follow-up prospective cohort study. *Health Qual Life Outcomes*. 2019;17(1):28.