

# COAGULAÇÃO SANGUÍNEA E HEMOFILIA: QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES HEMOFÍLICOS

## BLOOD COAGULATION AND HAEMOPHILIA: QUALITY OF LIFE IN PATIENTS HEMOPHILIACS

EVANDRO VITOR DE **ANDRADE**<sup>1</sup>, AMANDA TRINDADE DE **OLIVEIRA**<sup>1</sup>, AUGUSTO ZBONIK **MENDES**<sup>1</sup>, CYLIRA BOY DE **VASCONCELOS**<sup>1</sup>, FERNANDA LUISA LOPES **BRAGA**<sup>1</sup>, JULIO CESAR DE FARIA **COUTO**<sup>3\*</sup>

1. Acadêmicos de Medicina; 2. Médico-Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais, Ginecologia e Obstetrícia - PUC de Campinas; Mestrado em Medicina (Obstetrícia e Ginecologia) – UFMG; Ultra-sonografista e Coordenador do Serviço de Medicina Fetal da Clínica ECCOS – BH; Professor de Ginecologia e Obstetrícia - IMES.

\* IMES – Av. Marechal Cândido Rondon 850, Ipatinga Minas Gerais, Brasil. CEP: 35164-314. [juliocouto2001@yahoo.com.br](mailto:juliocouto2001@yahoo.com.br)

Recebido em 20/06/2014. Aceito para publicação em 11/07/2014

### RESUMO

A Hemofilia decorre de fatores hereditários ou adquiridos que provocam distúrbios no processo da coagulação levando a sangramentos anormais. A avaliação do impacto físico e psicossocial que esta enfermidade pode acarretar têm motivado estudos que buscam contribuir com a melhoria da qualidade de vida dos indivíduos acometidos. Este artigo tem como principal foco a qualidade de vida relacionada à saúde dos pacientes hemofílicos com ênfase em dados que comparem a qualidade de vida em diversas faixas etárias. Foi realizada uma busca eletrônica de publicações indexadas nas bases de dados *PubMed* e *SciELO* utilizando as expressões; hemofilia e coagulação sanguínea, isoladas e em associação com qualidade de vida. O estudo revelou que a percepção sobre o quanto a doença afeta a qualidade de vida apresenta divergência entre as faixas etárias, sendo que crianças são mais suscetíveis de apresentarem sintomas depressivos e adolescentes apresentam dificuldades de se adequarem ao tratamento. Isso se justifica pelas mudanças nos hábitos de vida de cada geração e pela falta de conhecimento de amigos e familiares sobre a doença e as limitações a que estão sujeitas as pessoas afetadas. Entretanto, muitos hemofílicos possuem uma vida normal e realizam atividades como qualquer outra pessoa.

**PALAVRAS-CHAVE:** Coagulação sanguínea, Hemofilia, qualidade de vida.

### ABSTRACT

The Hemophilia results from hereditary or acquired factors causing disturbances in coagulation leading to abnormal bleeding. The assessment of physical and psychosocial impact that this disease can lead have motivated studies that seek to contribute to improving the quality of life of affected individuals. This article focuses primarily on the quality of life related to health of hemophiliacs with emphasis on data comparing the quality of life at different age's life. An electronic search was conducted of publications indexed in *PubMed* and *SciELO* databases using the keywords; hemophilia and blood, alone

and in combination with quality of life clotting. The study revealed that the perceptions of how the disease affects the quality of life diverge between age groups, and children are more susceptible to present depressive symptoms and adolescents are difficult to adapt to the treatment. This is justified by changes in living habits of each generation and the lack of knowledge from friends and family about the disease and the limitations, which are imposed on the people affected. However, many hemophiliacs have a normal life and perform activities as anyone else.

**KEYWORDS:** Blood coagulation, hemophilia, quality of life.

### 1. INTRODUÇÃO

A coagulação do sangue caracteriza-se por uma série complexa de interações bioquímicas contínuas que abrangem a interação de proteínas (fatores de coagulação), de células (plaquetas) e íons. O processo dá origem a um coágulo irreversível, cujo principal componente é a fibrina<sup>1,2</sup>.

Desde 1964, a fisiologia da coagulação do sangue foi explicada pelo modelo bem sucedido, proposto pelos estudiosos Macfarlane, Davie e Ratnoff, denominado de “cascata da coagulação”, que separava o sistema de coagulação em intrínseco e extrínseco, que direcionavam para uma via comum, ativando o fator X. Atualmente, a teoria da coagulação com base em superfícies celulares é compreendida pelas fases de iniciação, amplificação, propagação e finalização, o que define o processo que garante a circulação do sangue na forma<sup>1,2</sup>.

Distúrbios no processo da coagulação interferem na hemostasia, ocasionando as coagulopatias hereditárias que são doenças hemorrágicas resultantes da deficiência ou anormalidade de uma ou mais proteínas plasmáticas da coagulação e têm como característica comum a dificuldade de formação de fibrina, resultando em sangra-

mentos anormais. Exemplo disso são as hemofilias<sup>3</sup>.

As hemofilias são transmitidas geneticamente pelo cromossomo X, ocasionadas pela deficiência de fatores sanguíneos. Pelo fator VIII, tem-se a hemofilia A, com frequência entre 80% dos casos e pelo fator IX, tem-se a hemofilia B, com frequência entre 20% dos casos, resultantes das modificações nos genes que codificam os referidos fatores, que acomete em maior proporção o sexo masculino. As manifestações clínicas do paciente hemofílico são os sangramentos que podem ocorrer em qualquer parte do corpo, mais frequentes no sistema musculoesquelético<sup>1,4,5,6</sup>.

Esse estudo justifica-se pela importância da compreensão, por parte dos futuros profissionais de saúde e interventores, das dificuldades que os pacientes hemofílicos podem enfrentar com relação sua qualidade de vida, com base em suas atitudes frente a enfermidade, ao sentimento de impotência diante dos sangramentos, a visão de não ser uma pessoa normal e de como a atitude da sociedade e da família pode interferir de forma negativa na adaptação do hemofílico em ambientes como escola, trabalho e lazer<sup>5</sup>.

O objetivo deste estudo foi apresentar uma revisão bibliográfica sobre a coagulação do sangue e as doenças hemofílicas, com ênfase na qualidade de vida dos pacientes hemofílicos.

## 2. MATERIAL E MÉTODOS

O presente estudo é uma revisão bibliográfica que utilizou-se dos bancos de dados pubmed.gov e scielo.org. Foram selecionados artigos nas línguas inglesa, portuguesa e espanhola, e sem limitação de data de publicação. De início foi utilizada a palavra hemofilia, coagulação sanguínea e depois restringindo a qualidade de vida em hemofílicos, para direcionar a pesquisa.

No pubmed.gov foram encontrados 22375 artigos com hemofilia e após restringir o tema para *haemophilia quality of life* foram encontrados 530 artigos e destes foram utilizados 10. No scielo.org foram encontrados 78 artigos com hemofilia, sem limitar o tema foram utilizados sete artigos, e após restringir o tema para hemofilia e qualidade de vida foram encontrados 10 artigos e destes foram utilizados seis.

Além da pesquisa com a palavra hemofilia no scielo.org, foi também realizada uma pesquisa com o tema coagulação sanguínea e foram encontrados 36 artigos e destes foram selecionados três. Portanto, após todas as pesquisas foram utilizados 26 artigos.

## 3. DESENVOLVIMENTO

### Coagulação sanguínea e hemofilia

#### Aspectos gerais da coagulação

O sistema hemostático constitui mecanismos envolvidos na formação do coágulo de fibrina no sítio de lesão

endotelial, tendo como objetivo a manutenção da integridade vascular e a prevenção da perda excessiva de sangue. Seus componentes incluem “as plaquetas, os vasos, as proteínas da coagulação do sangue, os anticoagulantes naturais e o sistema de fibrinólise”<sup>2</sup>.

A formação do coágulo de fibrina ocorre por meio de ativação proteolítica sequencial de pró-enzimas por proteases do plasma, assim, resultando na formação de trombina, que, por proteólise, converte fibrinogênio em fibrina. Tal proposta divide a coagulação em uma via extrínseca e uma via intrínseca, que convergem em uma via comum para ativar o fator X. Desencadeando a geração de trombina e, subsequentemente, formação de fibrina<sup>3,7,8</sup>.

Na atualidade, é considerada como inadequada, sob o ponto de vista fisiológico, a separação do sistema de coagulação, em intrínseco e extrínseco, tendo em vista que a divisão não ocorre *in vivo*. Desse modo, foi desenvolvido um modelo para a hemostasia baseado em superfícies celulares que substitui o modelo clássico da cascata da coagulação e enfatiza a interação dos fatores da coagulação com superfícies celulares específicas<sup>1,2</sup>.

### Modelo da cascata de coagulação baseado em superfícies celulares

A exposição do fator tecidual (FT) na corrente sanguínea inicia o processo de coagulação sanguínea. O complexo fator VII ativado/FT (FVIIa/FT) ativa os fatores X e IX, sendo fundamental para iniciar a coagulação<sup>9</sup>.

Uma série de estágios ou fases atuam no processo hemostático, e não as duas vias (intrínseca e extrínseca). As quatro fases são: de iniciação, amplificação, propagação e finalização. Estas quatro fases estão resumidas no Quadro 1 e compreendem a atual teoria da coagulação<sup>1</sup>.

**Quadro 1.** Resumo da atual teoria da coagulação baseada em superfícies celulares

FASES DA COAGULAÇÃO			
Iniciação	Amplificação	Propagação	Finalização
Endotélio vascular e células sanguíneas circulantes são perturbados; Interação do FVIIa derivado do plasma com o FT.	Trombina ativa plaquetas, cofatores V e VIII, e fator XI na superfície das plaquetas.	Produção de grande quantidade de trombina, formação de um tampão estável no sítio da lesão e interrupção da perda sanguínea.	Processo da coagulação é limitado para evitar oclusão trombótica no redor das áreas íntegras dos vasos.

Fonte: Ferreira *et al.*, 2010<sup>1</sup>.

A fase de iniciação ocorre com a expressão do FT na superfície das células expostas aos componentes do sangue no sítio da lesão<sup>7,10</sup>.

O FT se liga ao FVII formando o complexo FVIIa/FT, que por sua vez é responsável pela ativação de pequenas quantidades de FIX e FX<sup>11,12, 13</sup>.

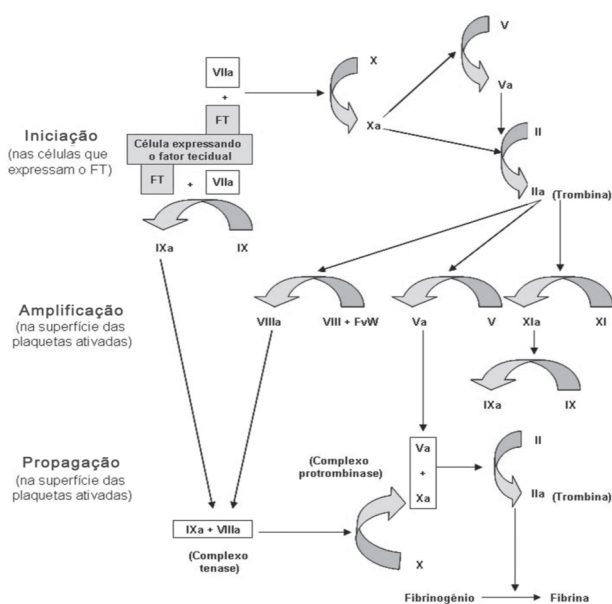
O FXa associado ao seu cofator, FVa, forma um complexo denominado protrombinase na superfície da célula que expressa o FT. O FV além de ser ativado pelo

FXa pode também ser ativado por proteases não coagulantes, resultando em FVa necessário para o complexo protrombinase. Esse complexo transforma pequenas quantidades de protrombina (Fator II) em trombina (Fator IIa), que apesar de ser insuficientes para completar o processo de formação do coágulo de fibrina, são de fundamental importância para a fase de amplificação da coagulação (Figura 1)<sup>10,13,14</sup>.

Quando há dano vascular, o processo da coagulação segue para a fase de amplificação, permitindo que plaquetas e FVIII (ligado ao fator de Von Willebrand) entrem em contato com colágeno e outros componentes da matrix extracelular no sítio da lesão, onde são parcialmente ativadas, resultando em um tampão plaquetário responsável pela hemostasia primária<sup>8,9,14,15</sup>.

Neste ponto, trombina em pequenas quantidades pode interagir com as plaquetas e o complexo FVIII/fator de von Willebrand (FvW). Dessa forma, ocorre a hemostasia secundária, onde inicia-se o processo hemostático, culminando na formação de fibrina estável que consolida o tampão plaquetário inicial<sup>7,11,15</sup>.

A trombina formada durante a fase de iniciação ativa cofatores FV e FVIII na superfície das plaquetas ativadas. O complexo FVIII/FvW é dissociado, permitindo o FvW mediar a adesão e agregação plaquetárias no sítio da lesão. Pequenas quantidades de trombina ativam, também, o FXI na superfície da plaqueta, durante essa fase (Figura 1)<sup>10,11,12,14</sup>.



**Figura 1.** Representação do modelo da coagulação baseado em superfícies celulares compreendendo as fases de iniciação, amplificação e propagação. Fator tecidual (FT), ativado (a). Traduzido e adaptado de Vine AK. Recent advances in haemostasis and thrombosis. **Fonte:** Vine (2009) *apud* Ferreira *et al.* (2010)<sup>9</sup>.

O recrutamento de um grande número de plaquetas para o sítio da lesão e a produção dos complexos tenase e protrombinase na superfície das plaquetas ativadas

caracterizam a fase de propagação<sup>10</sup>.

O FIXa ativado durante a fase de iniciação liga-se ao FVIIIa na superfície das plaquetas formando o complexo tenase. Uma quantidade adicional de FIXa pode também ser produzida pelo FXIa ligado às plaquetas. O complexo FIXa/FVIIIa na superfície da plaqueta produz maior quantidade de FXa, como o FXa não pode se mover efetivamente das células que expressam FT para a plaqueta ativada<sup>12, 13</sup>.

O FXa rapidamente se associa ao FVa ligado à plaqueta durante a fase de amplificação, resultando na formação do complexo protrombinase, este complexo converte grande quantidade de protrombina em trombina. A trombina atua na clivagem de fibrinogênio em monômeros de fibrina, que se polimerizam para consolidar o tampão plaquetário inicial (Figura 1)<sup>9</sup>.

Após a formação do coágulo de fibrina sobre a área lesada é necessário um processo que limite a coagulação ao sítio da lesão, para se evitar a oclusão trombótica do vaso. Quatro anticoagulantes naturais atuam para controlar a disseminação da ativação da coagulação, o inibidor da via do fator tecidual (TFPI), a proteína C (PC), a proteína S (PS), e a antitrombina (AT). Uma proteína secretada pelo endotélio, o TFPI, forma um complexo quaternário FT/FVIIa/FXa/TFPI, limitando a coagulação por inativar os fatores ativados<sup>16</sup>.

Os outros dois anticoagulantes naturais, as proteínas C e S, possuem capacidade de inativar os cofatores procoagulantes FVa e FVIIIa<sup>17</sup>.

Outro anticoagulante natural, a antitrombina (AT), inibe a atividade da trombina e de outras serino proteases, como FIXa, FXa, FXIa e FXIIa<sup>18</sup>.

## Implicações do novo modelo da coagulação nas hemofilias

O paciente hemofílico produz quantidades suficientes de FX para compensar parcialmente a deficiência de FVIII ou FIX. O FX não torna-se ativo devido a deficiência no complexo FIXa/FVIIIa. O modelo da coagulação baseado em superfícies celulares propõe que a hemofilia seja uma deficiência na formação de FXa na superfície das plaquetas, tendo como resultado a falta de produção de trombina na superfície das mesmas<sup>14</sup>.

Pacientes com hemofilia possuem as fases de iniciação e de amplificação da coagulação relativamente normais, sendo capazes de formar o tampão plaquetário inicial no sítio do sangramento. Entretanto, eles não são capazes de gerar uma quantidade de trombina suficiente para estabilizar o coágulo de fibrina na superfície das plaquetas<sup>14</sup>.

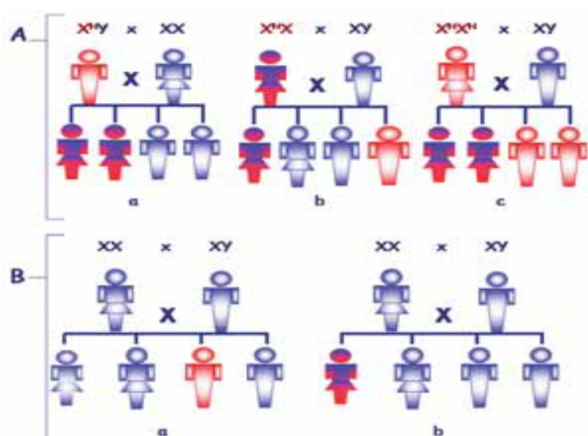
## Hemofilia

A hemofilia decorre de fatores hereditários ou adquiridos. Os hereditários são resultantes de alterações nos genes do fator VIII (hemofilia A ou clássica) ou no gene

fator IX (hemofilia B), que comandam a síntese proteica necessária a formação dos respectivos fatores que participam do processo de coagulação sanguínea. Os fatores adquiridos, em menor frequência, associados a doenças autoimunes, cânceres e causas idiopáticas, principalmente<sup>19</sup>.

Levantamentos baseados na população mundial constataram que a prevalência da Hemofilia A é de 1:5000 ao passo que a da hemofilia B é de 1:30000, o que torna a proporção de A para B de 1:4. Já em relação à população brasileira a incidência se dá em 1:10000 nascidos do sexo masculino dos quais 80% são portadores da hemofilia A e 20% portadores da hemofilia B, essa frequência não varia muito entre as populações uma vez que são balanceadas por perdas de mutações ao longo de gerações – no caso da transmissão hereditária e não adquirida<sup>4</sup>.

A gravidade clínica independe do fato de o portador possuir Hemofilia A ou Hemofilia B, uma vez que elas não se distinguem clinicamente, mas está diretamente relacionada ao nível de atividade dos fatores VIII e IX presentes no plasma sanguíneo. Dessa forma, toma-se por base a atividade normal, correspondente a 100% para a classificação dos seguintes níveis: grave 0 a 1% de atividade normal, moderada de 1 a 5%, e leve de 6 a 24%<sup>4,20</sup>.



**Figura 2.** Representação esquemática do padrão de herança de hemofilia. **Fonte:** Pio; Oliveira; Rezende, 2009<sup>21</sup>.

Avaliando os aspectos de transmissibilidade genética nota-se que a hemofilia é uma doença genética de transmissão recessiva ligada ao cromossomo X. Isso explica o fato dela se apresentar quase exclusivamente em homens, pois estes possuem apenas um único alelo para transcrição dos fatores VIII e IX (XY) ao passo que as mulheres (XX) possuem dois. Homens com um alelo mutado apresentarão a doença, enquanto mulheres com apenas um alelo mutado serão apenas portadoras com chance de 50% de transmissão à descendência. Elas só apresentarão a doença – em casos raros – quando apresentarem os dois alelos mutados para o gene dos fatores

correspondentes a seu tipo de doença<sup>19,21,22,23</sup>.

É importante ressaltar que mutações podem atuar tanto na fase germinativa quando na embrionária alterando os genes correspondentes e ocasionando a presença da doença mesmo em pessoas que não relatam história familiar prévia como ocorre em 30% dos casos (Figura 2)<sup>19, 21,22, 23</sup>.

A sintomatologia se apresenta de acordo com a forma de manifestação. Na forma grave, 50%, dos casos são comuns as hemartroses, que são hemorragias articulares, podem desenvolver-se repentinamente durante a noite, sem ou com dor, prejudicando parcialmente o movimento dos músculos além de sangramentos cutâneos e intestinais. Na forma moderada, 30%, os sangramentos aparecem após pequenos traumas e possui poucos episódios de sangramentos espontâneos. Para desencadear hemorragia na forma leve já são necessários traumas intensos, como cirurgias e procedimentos invasivos e não há presença de sangramentos espontâneos, o que leva essa apresentação da doença ser descoberta tardiamente<sup>3,19</sup>.

O diagnóstico clínico baseia-se na identificação de pacientes que apresentam história de hematomas após pequenos traumatismos, principalmente nos primeiros anos de vida; sangramento espontâneo, especialmente em articulações e tecidos moles e sangramento excessivo após trauma ou cirurgia. No entanto, diagnóstico definitivo depende da pesquisa do fator para demonstrar deficiência de FVIII ou FIX<sup>3,4</sup>.

As opções de tratamento da doença têm avançado, proporcionando segurança transfusional significativa aos pacientes que precisam de terapia de reposição. O Brasil dispõe dos seguintes tratamentos: concentrados de F VIII e F IX; Complexo protrombínico (CCP); Concentrado de complexo protrombínico ativado (CCPA) e Plasma fresco congelado (PFC)<sup>3</sup>.

A terapêutica baseia-se, principalmente, na administração de fatores retirados do próprio sangue humano ou fabricados por métodos de engenharia genética e está fundamentada em sua administração logo após um sangramento, ou antes, de um procedimento invasivo<sup>20</sup>.

Em 1977, o Prof. PierMannucci foi o responsável por um avanço no tratamento ao descobrir que a desmopressina (DDAVP) pode aumentar os níveis do fator VIII, o que permite sua utilização no controle de alguns episódios hemorrágicos em hemofílicos leves<sup>4</sup>.

Uma das dificuldades relaciona-se ao fato dos fatores possuírem uma curta vida útil (8 a 12 horas no fator VIII e cerca de 24 horas no fator IX), não sendo possível a manutenção de níveis constantes desses fatores e a outra questão enfrentada é o alto preço da reposição<sup>3</sup>.

### Qualidade de vida de pacientes hemofílicos

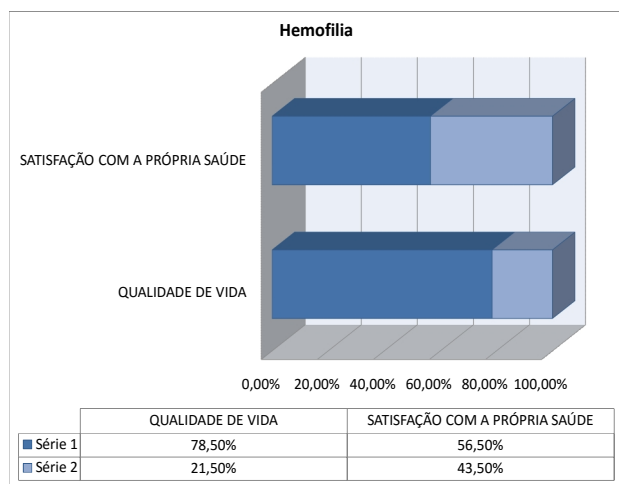
Os sistemas de avaliação de qualidade de vida (QV) envolvem diversas abordagens que incluem aspectos



físicos, emocionais, mentais, sociais e ambientais de um ser humano. A avaliação de QV em hemofilia é uma área relativamente nova. Estudos de Nunes *et al.* (2009), vieram a contribuir nos estudos mundiais sobre QV em hemofilia, considerado uma abordagem pioneira sobre o assunto no Brasil<sup>24</sup>.

O objetivo do trabalho de Nunes *et al.* (2009) foi caracterizar a qualidade de vida de pacientes hemofílicos em acompanhamento ambulatorial em serviço especializado. A coleta de dados foi realizada por meio de entrevistas utilizando-se o WHOQOL-bref e questionário adicional com variáveis sociodemográficas e clínico-epidemiológicas. Foram entrevistados 23 pacientes de diferentes faixas etárias, a maioria (91,3%) possuía hemofilia A<sup>5</sup>.

A Figura 3 apresenta a avaliação dos adultos, que é representada através das séries, a série 1 (azul escuro) caracteriza o estado de saúde como bom/satisfatório e a série 2 (azul claro) ruim/insatisfeito. Tem-se que 78,5% dos entrevistados analisaram sua qualidade de vida como boa e 56,5% estavam satisfeitos com a saúde, o que permite aferir que os hemofílicos adultos não sofrem muitas intercorrências da doença, exceto os casos graves da doença<sup>5</sup>.

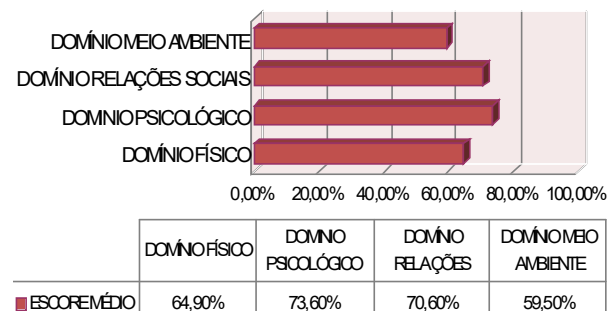


**Figura 3.** QV geral e satisfação com a própria saúde. **Fonte:** Elaboração próprio gráfico utilizando dados de Nunes *et al.*, 2009<sup>5</sup>.

A Figura 4, demonstra outras séries de domínios em métodos de escores médios, divididos em cinco itens, os quais variavam de 0% a 100% com uma margem de erro de 5%. Os resultados foram superiores a 50% em todos os domínios, isso evidencia que a maioria dos hemofílicos adultos se adaptou bem e se relaciona adequadamente com a sociedade. Os dados demonstraram que o domínio psicológico foi o que recebeu um maior escore entre os entrevistados (73,6%), o domínio meio ambiente, que inclui o lazer, segurança física, oportunidades de se adquirir novas habilidades foi o de menor pontuação, que atingiu 59,5%<sup>5</sup>.

Estudos de Vrabic (2012), com o objetivo de com-

preender as razões pelas quais o adolescente hemofílico não adere ao tratamento de hemofilia, através de estudo qualitativo, foi realizado com sete adolescentes, cujos dados foram coletados por entrevistas semiestruturadas, demonstrou como o indivíduo enfrentava o tratamento e também a satisfação quanto ao aspecto social. O tratamento da doença exige a participação de uma equipe multidisciplinar, para que se possa alcançar sucesso terapêutico<sup>6</sup>.



**Figura 4.** Escores médios dos domínios. **Fonte:** Elaboração próprio gráfico utilizando dados de Nunes *et al.*, 2009<sup>5</sup>.

A primeira dificuldade enfrentada por essas pessoas é de que ao se tornarem adolescentes eles são obrigados a assumirem suas responsabilidades com o tratamento, que muitas vezes demanda-o a deixar de realizar certas atividades, isso faz com que o jovem se perceba diferente e excluído do restante do grupo, por julgar que os demais adolescentes consideram-no diferente, não conta aos amigos sobre a doença. Outra dificuldade é a vivência exigida pelo tratamento, em relação ao transporte, a distância do local onde mora, a falta de dinheiro e a necessidade de faltar o trabalho para realizá-lo<sup>6</sup>.

**Tabela 1.** Frequência de Indivíduos Com Sintomas Depressivos nos Pontos de Corte 13 e 19 do CDI

	Pontos de corte 13		Pontos de corte 19					
	Hemofílicos	Controle	Hemofílicos	Controle				
	Total	%	Total	%	Total	%	Total	%
(<)	13	65	100	90	18	90	20	10
(≥)	7	35	0	10	2	10	0	0
<b>To</b>	<b>20</b>	<b>10</b>	<b>20</b>	<b>10</b>	<b>20</b>	<b>0</b>	<b>20</b>	<b>10</b>
<b>tal</b>		<b>0</b>		<b>0</b>			<b>0</b>	<b>0</b>
<b>p</b>				<b>0,0083</b>			<b>0,2436</b>	

Fonte: Bahs *et al.*, 2006<sup>25</sup>.

Estudos de Bahls *et al.* (2006)<sup>25</sup> com o objetivo de avaliar, através da aplicação do questionário de autoavaliação *Children's Depression Inventory* (CDI), a presença de sintomas depressivos, ideação suicida e medo da dor em crianças e adolescentes com hemofilia, comparando-os com um grupo-controle sem hemofilia, foi rea-

lizado com 40 crianças e adolescentes do sexo masculino, com idades entre 7 e 15 anos, sendo 20 com hemofilia e 20 do grupo-controle<sup>25</sup>.

Neste estudo, para avaliar qualidade de vida em crianças hemofílicas foi aplicado nos resultados do questionário o teste não paramétrico de Mann-Whitney, o qual utilizava uma escala de escores. Nele os escores 13 relataram sintomas brandos de depressão, o escore 19 já caracterizava sinais moderados ou graves da doença, conforme demonstrado na tabela 1. Foi reconhecido que 35% das crianças hemofílicas apresentavam sinais brandos e 10% dessas ainda possuíam sinais moderados ou graves de depressão, entretanto crianças sem hemofilia apresentavam 0% de sintomas em ambas às frequências<sup>25</sup>.

Outra característica evidenciou idealização e medo de sentir dor em uma grande parcela de crianças. 25% das crianças com hemofilia detinham essa idealização, enquanto somente 10% das crianças sem hemofilia possuíam. O medo de sentir dor foi percebido em 85% das crianças hemofílicas, e somente em 5% do grupo controle como evidenciados na tabela 2<sup>25</sup>.

**Tabela 2.** Resposta dos Indivíduos nos itens 9 e 19 do CDI

Respostas	Item 9 Idealização Suicida				Item 19 Medo de Sentir Dor			
	Hemofílicos		Controle		Hemofílicos		Controle	
	Total	%	Total	%	Total	%	Total	%
0	15	75	18	90	3	15	15	75
1 ou 2	5	25	2	10	17	85	5	25
<b>Total</b>	<b>20</b>	<b>100</b>	<b>20</b>	<b>100</b>	<b>20</b>	<b>0</b>	<b>20</b>	<b>100</b>
<i>p</i>	0,2037				0,0002			

Fonte: Bahset *et al.*, 2006<sup>25</sup>.

### Atuação da equipe multidisciplinar na hemofilia

A hemofilia produz intercorrências, principalmente, na vida de crianças e adolescentes, e deve ser tratado como um aspecto fundamental para os profissionais da saúde. Uma abordagem integral deve minimizar essas expressões e auxiliar no tratamento das pessoas afetadas<sup>4</sup>.

O médico de família deve auxiliar não só paciente como toda a sua família, procurando, juntamente com outros profissionais, psicólogos, fisioterapeutas, enfermeiros, do educador físico e assistente social. O enfermeiro atua no acolhimento e na organização de fluxo da unidade de saúde, mas também é responsável por ensinar e controlar o programa de dose domiciliar. O fisioterapeuta é extremamente importante pela reabilitação física do paciente, ele realiza um programa de proteção das articulações e músculos através de exercícios específicos e juntamente com o educador físico pode incentivar a prática de esportes que auxiliam no tratamento, esses incluem natação, golfe, tênis de mesa, pesca, ciclismo, dança, frescobol, musculação e tênis<sup>4</sup>.

O psicólogo é essencial pela integração e aconselhamento familiar, esse profissional acompanhará o paciente nesse novo posicionamento para que as dificuldades diárias sejam enfrentadas de maneira mais adequada. O agente comunitário de saúde realiza a entrevista domiciliar, visando a avaliação da situação familiar, tais como situação socioeconômica, habitacional e profissional<sup>4</sup>.

## 4. CONCLUSÃO

A Hemofilia apresenta uma maior prevalência em indivíduos do sexo masculino, sendo que para a compreensão da patologia é fundamental o entendimento do processo de coagulação sanguínea.

A doença traz consequências biopsicossociais aos portadores, o que impõe a necessidade de incorporar esses indivíduos no ambiente social, através do incentivo ao estudo, esportes, acesso aos serviços de saúde e inserção no mercado de trabalho. O papel da família fundamental para que essa inserção ocorra. As mães devem evitar posturas super protetoras que são reforçadas pelo sentimento de culpa e auxiliar na adaptação do paciente a sociedade.

O estudo revelou que a percepção sobre o quanto a hemofilia afeta a qualidade de vida apresenta divergência entre as faixas etárias, sendo que crianças são mais sucintas a apresentarem sintomas depressivos e os adolescentes apresentam dificuldades de se adequarem ao tratamento.

Os fatores que foram apontados como determinantes de qualidade de vida são as mudanças nos hábitos de vida de cada geração e falta de conhecimento de amigos e familiares sobre a doença e as limitações as quais estão sujeitas as pessoas afetadas. A orientação da sociedade a respeito da doença pode melhorar a qualidade de vida dos pacientes, integrar os doentes em atividades que muitas vezes são excluídos. Entretanto, muitos hemofílicos possuem uma vida normal e realizam atividades como qualquer outra pessoa.

## REFERÊNCIAS

- [1] Ferreira CN, Souza MO, Dusse LMS, Carvalho MG. O novo modelo da cascata de coagulação baseado nas superfícies celulares e suas implicações. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, São Paulo. 2010; 3(5):416-21. Disponível em: <dx.doi.org/10.1590/S1516-84842010000500016>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [2] Franco RF. Fisiologia da coagulação, anticoagulação e fibrinólise. *Medicina*, Ribeirão Preto. 2001; 34:229-37. Disponível em: <http://revista.fmrp.usp.br/2001/vol34n3e4/fisiologia\_coagulacao.pdf>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [3] Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Manual de tratamento das coagulopatias hereditárias. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. Brasília: Ministério da Saúde, 2006.

- [4] Federação Brasileira De Hemofilia. Convivendo com a hemofilia. Manual para pacientes. 2007. Disponível em: <<http://www.hemofiliabrasil.org.br>> Acesso em: 19 abr. 2013.
- [5] Nunes AA, Rodrigues BSC, Soares EM, Soares S, Miranzi SSC. Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatório de hematologia. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia, São Paulo. 2009; 31(6). Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842009005000085>>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [6] Vrabic ACA, Ribeiro CA, Ohara CVS, Borba RIH. Dificuldades para enfrentar sozinho as demandas do tratamento: vivências do adolescente hemofílico, São Paulo, Acta paul. Enferm. 2012; 25(2):204-10. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.1590/S0103-21002012000200008>>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [7] Handin RI, Lux E, Stossel TP. Blood: principles and practice of hematology. 2a ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2003.
- [8] Zago MA, Falcão RP, Pasquini R. Hematologia: fundamentos e prática. São Paulo: Atheneu. 2005.
- [9] Riddel JJP, Aouizerat BE, Miaskowski C, Lillicrap DP. Theories of blood coagulation. J Pediatr Oncol Nurs. 2007; 24(3):123-31. Disponível em: <[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17475978](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17475978)>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [10] Vine AK. Recent advances in haemostasis and thrombosis. Retina. 2009; 29(1):1-7. Disponível em: <[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19050668](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19050668)>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [11] Monroe DM, Hoffman M. The coagulation cascade in cirrosis. Clin Liver Dis. 2009;13(1):1-9. Disponível em: <[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19150304](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19150304)>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [12] Hoffman MA cell-base model of coagulation and the role of factor VIIa. Blood Rev. 2003; 17(Suppl 1):S1-S5. Disponível em: <[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1469720](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1469720)>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [13] Pérez-Gómez F, Bover R. La nueva cascada de la coagulación y su posible influencia en el difícil equilibrio entre trombosis y hemorragia. Rev Esp Cardiol. 2007; 60(12):1271-9. Disponível em: <<http://www.elsevier.es/es/revistas/revista-esp%C3%B1ola-cardiologia-25/la-nueva-cascada-coagulacion-su-posible-influencia-13113924-editoriales-2007>>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [14] Hoffman M. Remodeling the blood coagulation cascade. J Thromb Thrombolysis. 2003; 16(1/2):17-20. Disponível em: <[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1476020](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1476020)>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [15] Boucher BA, Traub O. Achieving hemostasis in the surgical field. Pharmacotherapy. 2009; 29(7 Pt 2):2S-7S. Disponível em: <[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19558278](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19558278)>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [16] Malý MA, Tomasov P, Hájek P, Blasko P, Hrachovinová I, Salaj P, Veselka J. The role of tissue factor in thrombosis and hemostasis. Physiol Res. 2007;56(6):685-95. Disponível em: <[http://www.biomed.cas.cz/physiolres/pdf/56/56\\_685.pdf](http://www.biomed.cas.cz/physiolres/pdf/56/56_685.pdf)>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [17] Valen G, Sigurdardottir O, Vaage J. Systemic release of thrombomodulin, but not from the cardioplegic, reperfused heart during open heart surgery. Thromb Res. 1996; 83(4):321-6. Disponível em: <[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8870176](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8870176)>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [18] Elias A, Bonfils S, Daoud-Elias M, Gauthier B, Sié P, Boccalon H, Boneu B. Influence of long term oral anticoagulants upon prothrombin fragment 1+2, thrombin-antithrombin III complex and D-Dimer levels in patients affected by proximal deep vein thrombosis. Thromb Haemost. 1993; 69(4):302-5. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8497840>>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [19] Brasil. Ministério da Saúde. 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: Ministério da Saúde. 2009.
- [20] Federação Brasileira De Hemofilia. A hemofilia em imagens. 2004. Disponível em: <<http://www.hemofiliabrasil.org.br>> Acesso em: 19 abr. 2013.
- [21] Pio SF, Oliveira GC, Rezende SM. As bases moleculares da hemofilia A. Rev Assoc Med Bras. 2009; 55(2):213-9. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.1590/S1516-84842009005000085>>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [22] Cohen AJ, Kessler CM. Treatment of inherited coagulation disorders. Am J Med. 1995; 99:675-82. Disponível em: <[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7503092](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7503092)>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [23] Soares RPS, Chamone DAF, Bydlowski SP. Factor VIII gene inversion and polymorphism in Brazilian patients with haemophilia A: carrier detection and prenatal diagnosis. Haemophilia. 2001; 7(3):299-305. Disponível em: <[www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11380635](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11380635)>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [24] Rezende SM. Avaliação de qualidade de vida em hemofilia. Rev Bras Hematol Hemoter. 2009; 31(6):406-7. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v31n6/05.pdf>>. Acesso em: 19 abr. 2013.
- [25] Bahls SC, Bahls FR, Keller J, Sabbag A, Gusso AE, Assunção DC, Petry MF, Echterhoff RB. Levantamento de sintomas depressivos em crianças e adolescentes com hemofilia. J Bras Psiquiatr. 2006; 55(1):20-5. Disponível em: <<http://dx.doi.org/10.1590/S0047-20852006000100003>>. Acesso em: 19 abr. 2013.

