QUALIDADE DE VIDA EM HEMOFÍLICOS: UM ESTUDO EM BASES DE DADOS INTERNACIONAIS

DANIELE VIEIRA DANTAS
RODRIGO ASSIS NEVES DANTAS
ANA ELZA OLIVEIRA DE MENDONÇA
JOÃO EVANGELISTA DA COSTA
GILSON DE VASCONCELOS TORRES
Programa de Pós-Graduação em Enfermagem UFRN - Natal/RN, Brasil.
E-mail: daniele00@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma doença hereditária, hemorrágica, predominantemente, decorrente de deficiências quantitativas na biossíntese de fatores ou proteínas de coagulação, ou de defeitos moleculares (deficiências qualitativas dos fatores VIII e IX) (VILLAÇA, CARNEIRO; D´AMICO, 2001).

A incidência das hemofilias nos diversos grupos étnicos é de aproximadamente 1:10.000 nascimentos. Em 85% dos casos é causada por deficiência do fator VIII, sendo denominada hemofilia tipo A ou hemofilia clássica e em aproximadamente 15% das ocorrências são decorrentes de deficiência do fator IX (hemofilia tipo B) (BRASIL, 2008).

Na maioria dos casos, a hemofilia é transmitida ao filho pela mãe portadora, que geralmente é assintomática. Porém, cerca de 30% dos casos de hemofilia decorrem de mutação nova, isto é, ocorre na ausência de casos em outros membros familiares (ROIZEN, 2000).

Clinicamente as hemofilias A e B são semelhantes, sendo o diagnóstico realizado através da dosagem da atividade dos fatores VIII e IX da coagulação. A classificação da hemofilia varia conforme o nível antigênico (Ag) ou de atividade coagulante (C) do fator deficiente, sendo o nível normal definido como 1 UI/ml ou 100%, respectivamente (BRASIL, 2008).

Segundo consenso da *International Society of Thrombosis and Haemostasis*, recomenda-se classificar a hemofilia como grave, moderada e leve caso o Ag ou C seja < 0,01 UI/mL e/ou < 1%, 0,01-0,05 UI/mL e/ou 1-5% e > 0,05 a < 0,40 IU/mL e/ou > 5 a < 40%, respectivamente (GARBIN et al, 2007).

Partindo da nossa experiência como profissionais de saúde, assistindo pacientes com hemofilia e percebendo o impacto da qualidade de vida nos hemofílicos, despertou-nos o interesse em realizar uma pesquisa na literatura a cerca da temática.

Nesse sentido, acreditamos que o levantamento sistematizado de material bibliográfico, que trate da qualidade de vida em pacientes hemofílicos, seja de grande relevância para que os profissionais conheçam a realidade nacional e internacional, bem como a forma de como esse objeto de estudo está sendo publicado, no intuito de proporcionar à clientela um cuidado holístico, objetivando a promoção da saúde do paciente com hemofilia.

Diante do exposto, emergiram os seguintes questionamentos: Como tem se dado a publicação envolvendo “qualidade de vida” e “hemofilia” nas bases de dados da Biblioteca Virtual em Saúde/Biblioteca Regional de Medicina (BVS/BIREME)? Quais os anos em que mais se publicaram estudos? Quais os tipos de estudos e abordagens utilizados? Como estão disponíveis? Quais as temáticas mais pesquisadas? E quais os países pioneiros em pesquisar esta temática?

Para responder aos questionamentos, foi elaborado o seguinte objetivo: caracterizar a produção científica sobre qualidade de vida em hemofílicos nas bases de dados da BVS/BIREME (LILACS, MEDLINE, SCIELO, ADOLEC E MEDCARIB), conforme o ano de publicação (2003 a abril de 2009), tipo de estudo e abordagem, forma de publicação (resumo e

completo), categorias vinculadas a temática, idioma (português, inglês e espanhol) e país de publicação.

RESULTADOS E DISCUSSÕES

A pesquisa é do tipo exploratório-descritivo com dados prospectivos e abordagem quantitativa, realizada nas bases de dados da Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), Literatura Internacional em Ciências da Saúde (MEDLINE), *Scientific Electronic Library Online* (SCIELO), Saúde na Adolescência (ADOLEC) e Literatura do Caribe em Ciências da Saúde (MEDCARIB).

A coleta de dados foi realizada durante o mês de maio de 2009, a partir de um vasto levantamento bibliográfico nas bases de dados eletrônicas citadas anteriormente. Os descritores utilizados para a coleta de dados foram: “hemofilia” e “qualidade de vida”, segundo a classificação dos descritores em ciências da saúde (DECS).

Os critérios de inclusão dos artigos para esta revisão bibliográfica apontam para estudos sobre a temática da qualidade de vida de portadores de hemofilia, publicados entre os anos 2003 a abril de 2009, em línguas inglesa, portuguesa, espanhola, em forma de texto completo ou resumo. Os critérios de exclusão focaram-se para os estudos que não respondessem ao questionamento e que estivessem publicados em mais de uma base de dados. O coorte do período estudado justifica-se por assegurar a atualidade dos dados, enfocando as tendências das investigações analisadas.

Durante a coleta, foram encontrados um total 74 de artigos assim distribuídos: 01 na LILACS, 72 na MEDLINE e 1 na ADOLEC. No SCIELO e na MEDCARIB não foram achados artigos que se enquadrassem no estudo. Os dados foram coletados mediante a utilização de um formulário estruturado, abrangendo questões condizentes com a proposta da pesquisa, além disso esses foram digitados e analisados em planilhas do Microsoft Excel 2007, utilizando-se de estatística descritiva e apresentados sob a forma de tabelas e gráficos.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A Tabela 1 resume o quantitativo dos artigos segundo o tipo de estudo e abordagem, bem como a forma de publicação nas bases de dados analisadas.

Tabela 1. Distribuição dos artigos pesquisados sobre qualidade de vida em hemofilia nas bases de dados MEDLINE, LILACS e ADOLEC conforme o tipo de estudo, abordagem e forma de publicação. Natal/RN, 2009.

VARIÁVEIS	MEDLINE		LILACS		ADOLEC		TOTAL	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Tipo de estudo								
Descritivo	26	35,1	1	1,4	1	1,4	28	37,8
Revisão teórica	20	27,0	0	0,0	0	0,0	20	27,0
Estudo transversal	10	13,5	0	0,0	0	0,0	10	13,5
Estudo experimental	7	9,5	0	0,0	0	0,0	7	9,5
Estudo de caso-controle	5	6,8	0	0,0	0	0,0	5	6,8
Estudo de coorte	2	2,7	0	0,0	0	0,0	2	2,7
Estudo de caso	2	2,7	0	0,0	0	0,0	2	2,7
Tipo de abordagem								
Quantitativa	39	52,7	1	1,4	1	1,4	41	55,4
Qualitativa	30	40,5	0	0,0	0	0,0	30	40,5
Quali-quantitativa	3	4,1	0	0,0	0	0,0	3	4,1
Forma de publicação								
Resumo	70	94,6	0	0,0	1	1,4	71	95,9
Completo	2	2,7	1	1,4	0	0,0	3	4,1
Total	**72**	**97,3**	**1**	**1,4**	**1**	**1,4**	**74**	**100,0**

Conforme pode-se observar na Tabela 1, a maioria dos artigos científicos pesquisados utilizou-se do estudo descritivo (37,8%), com abordagem quantitativa (55,4%) e publicação na forma de resumo (95,9%).

Em relação ao tipo de estudo, predominou o descritivo, em que se observa, registra, analisa e correlaciona fatos do mundo físico que ocorrem no universo percebido pelo homem, descrevendo sua estrutura e funcionamento sem a interferência do pesquisador. Descobre com precisão a freqüência com que o fenômeno ocorre, sua relação e conexão com outros (CRUZ; RIBEIRO, 2004).

Quanto ao tipo abordagem, a pesquisa quantitativa foi a mais empregada. O paradigma quantitativo, hegemônico na pesquisa biomédica, utiliza métodos oriundos das ciências físicas, da epidemiologia e da estatística. Caracteriza-se pela adoção de métodos dedutivos e busca a objetividade, a validade e a confiabilidade (SANTOS, 1999).

A investigação quantitativa caracteriza-se pela atuação nos níveis de realidade e apresenta como objetivos a identificação e apresentação de dados, indicadores e tendências observáveis. Este tipo de investigação mostra-se geralmente apropriado quando existe a possibilidade de recolha de medidas quantificáveis de variáveis e inferências a partir de amostras de uma população (CARMO; FERREIRA, 1998).

No que diz respeito a forma de publicação, percebe-se que a maioria dos artigos estavam disponíveis apenas no formato de resumo, o que não impossibilitou as respostas dos questionamentos desse trabalho. No entanto, maiores informações ficam prejudicados, já que necessitariam da disponibilidade dos artigos completos, o que representa uma lacuna encontrada durante a realização dessa pesquisa.

Quanto aos anos das publicações, identificamos que a produção científica eletrônica sobre qualidade de vida em hemofilia teve grande expressão nos anos de 2008 (27,0%) e 2004 (19,0%). Como a temática é bastante atual e importante, percebemos que os estudos vêm

permanecendo em evidência ao longo dos anos, porém nota-se uma queda entre 2005 e 2007. Até abril de 2009 não foi encontrado pesquisas sobre a temática disponíveis nas bases de dados investigadas.

Com relação ao idioma no qual os trabalhos foram publicados, 97,3% estavam disponíveis em inglês, 1,4% em português e 1,4% em espanhol.

Apesar de o idioma inglês ser considerado idioma universal, a maior parte dos habitantes do mundo não fala ou lê o inglês, já que se encontra em países subdesenvolvidos e não possui acesso a outra língua, que não seja a falada em seu país. Esse fato acaba por restringir o acesso à informação nos países em desenvolvimento. No entanto, a disponibilidade de dados em inglês garante a universalidade das informações para a comunidade que domina esse idioma.

Levando em consideração o país em que foi publicada a pesquisa, têm-se: Inglaterra (68,9%), Estados Unidos da América – EUA (14,9%), Alemanha (5,4%), Itália (2,7%), Venezuela, Espanha, Polônia, Nova Zelândia, Japão e França contaram com 1,4% cada.

Percebe-se que os países desenvolvidos, principalmente Inglaterra e EUA, são os que mais investem em pesquisas sobre a qualidade de vida em hemofílicos, isso justifica a disponibilidade dos trabalhos em inglês, já que esses países têm o idioma como língua oficial.

No entanto, nota-se que os países em desenvolvimento praticamente não investem em pesquisas sobre a temática, apenas a Venezuela contou com 1,4% dos trabalhos encontrados. O Brasil não tem publicações na área vinculadas as bases de dados pesquisadas.

Para melhor compreensão dos trabalhos analisados, os artigos foram enquadrados em temáticas. Na Tabela 2, estão dispostas essas temáticas e seus respectivos valores relativos e absolutos conforme as bases de dados eletrônicas.

Tabela 2. Distribuição dos artigos pesquisados sobre qualidade de vida e hemofilia, nas bases de dados MEDLINE, LILACS e ADOLEC conforme a temática enquadrada. Natal/RN, 2009.

TEMÁTICAS	MEDLINE		LILACS		ADOLEC		TOTAL	
	N	%	N	%	N	%	N	%
Adaptação psicológica	22	29,7	1	1,4	0	0,0	23	31,1
Tratamentos diversos	15	20,3	0	0,0	0	0,0	15	20,3
Criança e adolescente	13	17,6	0	0,0	1	1,4	14	18,9
Tratamento com uso do fator VIII	13	17,6	0	0,0	0	0,0	13	17,6
Idosos	5	6,8	0	0,0	0	0,0	5	6,8
Epidemiologia	4	5,4	0	0,0	0	0,0	4	5,4
Total	**72**	**97,3**	**1**	**1,4**	**1**	**1,4**	**74**	**100,0**

Conforme a Tabela 2, percebe-se que a maior parte dos trabalhos versavam sobre adaptação psicológica com relação a qualidade de vida em pacientes hemofílicos (31,1%), seguida de tratamentos diversos (20,3%), estudos que tratavam da temática em criança e adolescente (18,9%), tratamento com uso do fator VIII (17,6%), estudos com idoso (6,8%) e epidemiologia da doença (5,4%).

Segundo estudo realizado no HEMOCENTRO em Campina/SP, a maioria dos entrevistados considera a hemofilia uma doença que interfere na vida social (60%), afetiva (61%), profissional (67%) e no equilíbrio psicológico (80%) dos seus portadores (CAIO, 2001).

Arranz (2004) afirma que as profundas repercussões na auto-estima desses indivíduos podem explicar a alta proporção de sentimentos negativos (depressão, ansiedade, insegurança, sensação de injustiça, raiva e medo) autodiagnosticados em relação à hemofilia.

Embora alguns indivíduos posicionem-se com naturalidade em face da sua situação, demonstrando uma percepção de aparente normalidade, é difícil afastar a possibilidade de negação da doença, em um mecanismo psicológico de proteção do ego (CAIO, 2001).

A depressão e a ansiedade são as alterações psicológicas mais freqüentes associadas à hemofilia na literatura. Os portadores da hemofilia apresentam um perfil de personalidade no qual predominam a inibição, a dependência e a imaturidade (ARRANZ, 2004).

O tratamento da hemofilia se baseia, principalmente, na reposição do fator de coagulação deficiente (Concentrados de Fator VIII ou IX), normalmente obtido a partir de plasma humano. Concentrados recombinantes, ou seja, desenvolvidos por modernas técnicas de biologia molecular e altamente purificados, também são utilizados em diversos países (MARTINEZ, 2004).

Os produtos derivados do plasma humano (hemoderivados) são os mais comumente utilizados no tratamento da hemofilia. Novas técnicas de diagnóstico, inativação viral e purificação têm tornado os hemoderivados produtos bastante seguros, mas existe sempre o receio da transmissão de vírus e outros agentes infecciosos através de produtos originados do plasma humano, como a que aconteceu com o vírus HIV (AIDS) e os vírus das hepatites B e C (MARTINEZ, 2004).

CONCLUSÕES

A maioria dos artigos científicos pesquisados utilizou-se do estudo descritivo, com abordagem quantitativa e publicação na forma de resumo. Quanto ao ano, houve grande expressão nos anos de 2008 e 2004, com diminuição entre 2005 e 2007.

Com relação ao idioma no qual os trabalhos foram publicados, a maioria estava disponível em inglês. Isso revela ponto negativo no que diz respeito a dificuldade da comunidade em geral dos países em desenvolvimento ter acesso a essas publicações. Porém há a vantagem desses trabalhos estarem disponíveis em um idioma universal, garantindo a divulgação para a comunidade científica mundial.

Levando em consideração o país em que foi publicada a pesquisa, os principais locais foram Inglaterra, Estados Unidos da América (EUA), Alemanha e Itália. A Venezuela aparece como único país em desenvolvimento a publicar artigo sobre a temática e o Brasil não incluiu estudos nas bases de dados investigadas. A ausência de estudos no Brasil sugere uma grande lacuna de conhecimento a ser preenchida no País. Esse fato deve ser revisto pelos pesquisadores da área da saúde, para desenvolver mais estudos e publicá-los para conhecimento da comunidade acadêmica e geral.

Por fim, sobre as temáticas mais abordadas na qualidade de vida em hemofílicos foram adaptação psicológica, utilização de tratamentos diversos, estudos em criança e adolescente e tratamento com uso do fator VIII.

Concluímos que, para encarar o dia-a-dia de uma forma normal, é recomendada, ao hemofílico, a prática de exercício físico regular (exceto os esportes de alto impacto), como a natação, incentivada para aumentar a inserção dos pacientes em atividades sociais saudáveis.

REFERÊNCIAS

ARRANZ, P. et al. Development of a new disease-specific quality of life questionnaire to adults living with haemophilia. **Haemophilia**, v. 10, p. 1-7, 2004.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Hemofilia congênita e inibidor**: manual de diagnostico e tratamento de eventos hemorrágicos. Brasília: Editora do Ministério da Saúde, 2008. 56 p.

CAIO, V. M. Genética comunitária e hemofilia em uma população brasileira. **Cad. Saúde Pública**, v. 17, n. 3, jun. 2001. Disponível em: <http://www.scielosp.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-311X2001000300014&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 13 jun. 2009.

CARMO, H.; FERREIRA, M. M. **Metodologia da investigação**: guia para auto-aprendizagem. Lisboa: Universidade Aberta, 1998.
CRUZ, C.; RIBEIRO, U. **Metodologia científica**: teoria e prática. 2. ed. Rio de Janeiro: Axcel Books, 2004.
GARBIN, L. M. et al. Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes portadores de hemofilia. **Cienc Cuid Saude**, v. 6, n. 2, p. 197-205, abr.-jun. 2007.
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**. São Paulo: UFSP, 2004. 187f. Dissertação (Mestrado) – Escola de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, 2004.
ROIZEN, M. F. **Anesthesia implications of concurrent diseases**, em Miller RD - anesthesia. 5th ed, Philadelphia: Churchill Livingstone, 2000.
SANTOS, S. R. Métodos qualitativos e quantitativos na pesquisa biomédica. **J. pediatr.**, v. 75, n. 6, p. 401-6, 1999.
VILLAÇA, P. R.; CARNEIRO, J. D. A.; D'AMICO, E. A. Hemofilias. In: ZAGO, M. A.; FALCÃO, R. P.; PASQUINI, R. (orgs). **Hematologia**: fundamentos e prática. São Paulo: Atheneu; 2001. p. 803-18.

Autor principal: DANIELE VIEIRA DANTAS. Endereço: Rua dos Potiguares, 2323, Residencial Victória, Bloco 01, Ap. 402, Lagoa Nova. CEP: 59054-28. Natal/RN, Brasil. Tel. (84) 8809-7740. E-mail: daniele00@hotmail.com

Co-autores:
RODRIGO ASSIS NEVES DANTAS: rodrigoenf@yahoo.com.br
ANA ELZA OLIVEIRA DE MENDONÇA: a.elza@uol.com.br
JOÃO EVANGELISTA DA COSTA: hevan33@hotmail.com
GILSON DE VASCONCELOS TORRES: gvt@ufrnet.br