

**QUALIDADE DE VIDA DOS PORTADORES DE HEMOFILIA A EM UM  
HEMOCENTRO NA REGIÃO AMAZÔNICA\***

Quality of life of hemophilia A patients in a Hemocentre in the Amazon region

**SOUSA, Jarrier Gonçalves**

Faculdades Integradas do Tapajós

**VIEIRA, Rogério Tiago Fonseca**

Faculdades Integradas do Tapajós

**DUARTE, Antonia Regiane Pereira**

Faculdades Integradas do Tapajós

**FIGUEIRA, Maura Cristiane e Silva**

Faculdade de Enfermagem/Unicamp

**JACOB, Lia Maristela da Silva**

Faculdade de Enfermagem/Unicamp

**DE MELO, Márcio Cristiano**

Faculdade de Ciências Médicas/Unicamp

**RESUMO:** A avaliação da Qualidade de Vida (QV) relacionada à saúde significa ponderar as perspectivas do paciente sobre o impacto gerado em sua vida pela doença e o tratamento. O objetivo desse trabalho foi avaliar a qualidade de vida de pacientes com hemofilia A a partir do instrumento WHOQOL-*bref*. Trata-se de um estudo transversal e descrito sobre as características dos pacientes em um hemocentro na cidade de Santarém-PA. Os resultados mostraram que a qualidade de vida dos portadores de hemofilia A, possuem um Score Médio Geral de 3,68 sendo considerado como qualidade de vida regular. O estudo evidenciou que os hemofílicos apresentam qualidade de vida regular, sendo que o déficit maior desta se deve à baixa renda e dificuldade de acesso aos serviços de saúde, mostrando que ainda é preciso uma atenção mais completa a esses pacientes.

**Palavras-chave:** Qualidade de vida; Hemofilia A; Doenças Hematológicas.

**ABSTRACT:** Health-related quality of life (QOL) assessment means weighing the patient's perspective on the impact of illness and treatment on his life. The aim of this study was to evaluate the quality of life of patients with hemophilia A from the WHOQOL-*bref* instrument. This is a cross-sectional study and described the characteristics of the patients at a hemocenter in the city of Santarém-PA, Brazil. The results showed that the quality of life of patients with hemophilia A had a General Mean Score of 3.68 and was considered as a regular quality of life. The study showed that the hemophiliacs present a regular quality of life, and the greater deficit of this one is due to the low income and difficulty of access to health services, showing that a more complete attention to these patients is still needed.

**Key-words:** Quality of Life, Hemophilia A, Hematologic Diseases.

## INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma coagulopatia que atinge milhares de pessoas no Brasil e no mundo, tendo como principal sintoma, episódios hemorrágicos espontâneos ou traumáticos, afetando a interação biopsicossocial do indivíduo. Apesar da hemofilia A não ter cura, com o tratamento adequado é possível proporcionar uma boa qualidade de vida aos portadores desta coagulopatia. Para isso, é fundamental a educação do paciente e família, para que haja o conhecimento sobre sua patologia, dessa forma, conseguirá viver e conviver com a deficiência de maneira saudável e se tornar um cidadão produtivo, plenamente incluído na sociedade (BRASIL, 2012).

Para o grupo de especialista em Qualidade de Vida da Organização Mundial da Saúde, a qualidade de vida está ligada diretamente com a percepção do indivíduo sobre sua doença, onde suas limitações físicas e psicológicas, surgem como variáveis de aceitação de sua realidade dentro de um contexto sócio cultural e econômico, com o envolvimento amplo em seu cotidiano. Qualidade de vida é definida como o equilíbrio do indivíduo versus doença em todos os aspectos. Diante do pressuposto quanto mais harmônico for a convivência paciente/doença, maior as chances de uma melhor qualidade de vida (GARBIN *et al*, 2007).

A avaliação da qualidade de vida é utilizada como critério para verificar o impacto em várias doenças, inclusive a hemofilia. Os indicadores biopsicossociais tornaram-se fatores preponderantes para elaboração de um planejamento e condutas adequadas às necessidades particulares do indivíduo (MARTINS *et al*, 2011).

A hemofilia é um distúrbio genético e hereditário que afeta a coagulação do sangue e é causada pela deficiência dos fatores VIII e IX da coagulação (proteínas plasmáticas do sangue responsáveis pela ativação do processo de coagulação sanguínea). Existem dois tipos de hemofilia, a do tipo A que indica a deficiência do fator VIII e a hemofilia do tipo B, caracterizada pela deficiência do fator IX. Estas hemofilias não são distinguidas clinicamente, pois ambas se manifestam sob as formas leve, moderada, severa ou grave (BRASIL, 2012).

Segundo Lima (2013) o déficit dos fatores de coagulação ocasiona hemorragias que se não tratadas podem ocasionar a morte do portador. Pois, as manifestações clínicas desta síndrome hemorrágica, são sangramentos descontrolados que podem ocorrer espontaneamente, por traumas ou cirurgias. As

formas de coagulopatias, que mais se destacam são as hemofilias e a doença de von Willebrand.

Os principais sinais e sintomas da hemofilia A, são: hemartroses, (sangramentos repetidos) atingido e desgastando principalmente as articulações, cartilagens, os músculos e, depois, a parte óssea; artropatia do hemofílico (comprometimento da articulação que leva à artrose da articulação e resulta em desvios, retrações ou encurtamento do membro afetado); além de epistaxe, dores nas articulações, atrofia muscular, dores intensas. O hemofílico pode sangrar internamente, especialmente nos joelhos, tornozelos e cotovelos (WFH, 2004).

Lima (2013) afirma que na década de 1950 e início de 1960, o tratamento das hemofilias era feito através de transfusões de sangue total ou plasma fresco, o que não era o suficiente para conter um sangramento grave, devido a deficiência das proteínas de coagulação contidas no fator VIII e IX. Assim ocorriam um grande número de óbitos dos portadores de hemofilia grave ainda na infância e no começo da fase adulta, muitas mortes ocorriam pós cirurgias, pós traumas ou hemorragias em órgãos vitais.

O objetivo desse trabalho foi avaliar a qualidade de vida de pacientes com hemofilia A a partir do instrumento *WHOQOL-bref.*

## MÉTODO

Trata-se de um estudo transversal com a descrição das características de população específica ou fenômeno, estabelecendo relações entre as variáveis fazendo uso de técnicas de coleta de dados padronizada, como questionários e observação sistemática (GIL, 2002) e quantitativo, buscando a quantificação, tanto na coleta quanto na apuração das informações, utilizando-se técnica estatísticas para fidelizar as informações, a fim de se evitar distorções de análise e interpretações.

Para o desenvolvimento dessa pesquisa foram selecionados todos os portadores de hemofilia A, em tratamento no hemocentro de Santarém-PA (HEMOPA), no ano de 2016 (n = 44). Como critério de inclusão foi estabelecido ser residente no município local da pesquisa e ter mais de 13 anos.

Destes apenas 22 pacientes se enquadraram segundo os critérios de inclusão, no entanto, cinco não residiam no endereço informado em sua ficha de inscrição, dois não se encontravam no município no período da coleta de dados, um

havia falecido e houve uma recusa em participar do estudo. Foi realizada a busca ativa desses pacientes e aplicado o questionário, conforme as normas regulamentadoras após assinatura do TCLE.

Para alcançar a estimativa real da qualidade de vida dos portadores de hemofilia A, em tratamento no HEMOPA Santarém-Pá no ano de 2016, utilizou-se o módulo WHOQOL-*brief* que é uma adaptação do método WHOQOL-100, e atenderá as expectativas de acordo com as características da pesquisa, este módulo consiste em 26 perguntas de um questionário fechado, sendo duas questões gerais de qualidade de vida e as demais (24) representam cada uma das 24 facetas que compõe o instrumento original (FLECK *et al*, 2000).

As questões do WHOQOL-*brief* são compostas de quatro domínios: físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente, com as suas respectivas facetas (FLECK *et al*, 2000) (Quadro 1):

**Quadro 01:** Domínios e facetas do WHOQOL-*brief*, 2000.

<b>Domínio 1 – Domínio Físico</b>	<b>Domínio 2 – Domínio Psicológico</b>
3. Dor e desconforto 4. Energia e fadiga 10. Sono e repouso 15. Mobilidade 16. Atividades da vida cotidiana 17. Dependência de medicação ou de tratamentos 18. Capacidade de trabalho	5. Sentimentos positivos 6. Pensar, aprender, memória e concentração 7. Autoestima 11- Imagem corporal e aparência 19- Sentimentos negativos 26- Espiritualidade/religião/crenças pessoais
<b>Domínio 3 – Domínio Relações Sociais</b>	<b>Domínio 4 – Domínio Meio Ambiente</b>
20. Relações pessoais 21. Suporte (Apoio) social 22. Atividade sexual	8. Segurança física e proteção 9. Ambiente no lar 12. Recursos financeiros 13. Cuidados de saúde e sociais: disponibilidade e qualidade 14. Oportunidades de adquirir novas informações e habilidades 23. Participação em, e oportunidades de recreação/lazer 24. Ambiente físico: (poluição/ruído/trânsito/clima) 25. Transporte

**Fonte:** FLECK *et al* (2000).

Os domínios são pontuados de forma independente, considerando a premissa de que Qualidade de Vida (QV) é um construto multidimensional; podendo

assim, o escore pode variar de um a cinco, sendo que quanto maior o valor, melhor é o domínio de qualidade de vida avaliado (FLECK *et al*, 2000).

Entende-se que qualidade de vida é um fator determinante para o bem-estar do indivíduo acometido de uma patologia, tornando-se fundamental para a harmonia entre a pessoa e a doença.

Para análise dos dados foi atribuído um valor às “respostas nominais”, de forma que se possibilite entender a percepção dos entrevistados sobre sua QV. Assim, para se alcançar o escore médio foi obedecido as regras estabelecidas pelo instrumento escolhido (WHOQOL-*bref*).

Foi utilizado a estatística descritiva (média) para a representação de todos os dados conforme preconiza o instrumento (WHOQOL-*bref*). Ficando, portanto assim classificado: valores entre 1 e 2,9 (necessita melhorar); 3 a 3,9 (regular); 4 e 4,9 (boa) e  $\geq 5$  (muito boa).

Para calcular os escores médios de cada faceta (questões), foram divididas de acordo com os respectivos domínios: físico (03, 04, 10, 15, 16, 17, 18), psicológico (05, 06, 07, 11, 19, 26), relações sociais (20, 21, 22) e meio ambiente (08, 09, 12, 13, 14, 23, 24 e 25); Além de duas questões sobre qualidade de vida em geral (1 e 2), foram calculadas juntas para gerar um único escore, independente dos escores dos domínios, todos os quesitos possuem uma pontuação que vai de um à cinco e para as questões de número 03, 04 e 26 a pontuação é invertida (1=5), (2=4), (3=3), (4=2) e (5=1) (FLECK *et al*, 2000).

O presente estudo foi aprovado em Comitê de Ética em Pesquisa sob parecer de nº 1.728.442.

## RESULTADOS

Dos 13 entrevistados, 84,6% eram do sexo masculino ( $n = 11$ ), 53,8% eram solteiros ( $n = 7$ ) sendo 69,2% ( $n = 9$ ) com ensino médio completo. 61,5% dos entrevistados estavam empregados no momento da coleta dos dados ( $n = 8$ ) (Tabela 1).

Com relação ao nível do fator de coagulação, oito (61,5%) foram classificados como leve. 53,8% ( $n = 7$ ) mostraram-se inseguros quanto à equipe de saúde após o diagnóstico da doença e 46,1% ( $n = 6$ ) afirmou que seu cotidiano de vida mudou parcialmente (Tabela 1).

**Tabela 1** – Distribuição percentual dos casos segundo variáveis sociodemográficas, terapêuticas e de situações cotidianas, Santarém-PA, 2016.

		N	%
Sexo	Masculino	11	84.6
	Feminino	2	15.4
Estado civil	Solteiro (a)	7	53.8
	Casado (a)	6	46.2
Escolaridade completa	Ensino fundamental	1	7.7
	Ensino médio	9	69.2
	Ensino superior	3	23.1
Situação de trabalho atual	Empregado (a)	8	61.5
	Autônomo (a)	2	15.4
	Estudante	2	15.4
	Desempregado (a)	1	7.7
Classificação quanto ao nível do fator de coagulação	Leve	8	61.5
	Moderado	4	30.8
	Grave	1	7.7
Percepção em relação à equipe de saúde*	Seguros	6	46.2
	Inseguros	7	53.8
Alteração em sua vida diária**	Sim totalmente	3	23.1
	Parcialmente	6	46.2
	Não	4	30.8

**Fonte:** Dados da pesquisa. \* Ao necessitar de assistência médico-hospitalar, qual sua percepção em relação à equipe de saúde ao saber que você é hemofílico? \*\* Após o diagnóstico de hemofilia houve alguma alteração em sua vida diária?

De acordo com a Tabela 2, o escore médio geral para a qualidade de vida dos portadores de hemofilia A em tratamento no HEMOPA, submetidos ao instrumento WHOQOL-*bref*, foi de 3,68, enquadrando-se na categoria regular.

No que diz respeito ao Domínio 1, os participantes em questão apresentaram um escore médio geral de 3,67, também regular. Ao avaliar as facetas de forma individual nota-se que a questão de número 15 possui escore médio de 4,00, considerado como bom (Tabela 2).

Com relação ao Domínio 2 os entrevistados obtiveram um escore médio geral de 3,90, classificado como regular conforme as normas do instrumento aplicado. Em análise individual, obteve-se destaque as seguintes facetas: questão 06, 11 e 19, que ultrapassaram a média 4, que dentro dos critérios é considerado como bom (Tabela 2).

Com base dos resultados do Domínio 3 observa-se que apenas a questão de número 22 ficou com uma pontuação menor (3,61), enquadrando-se como

regular. Ainda assim o *Score Médio Geral* desta faceta alcançou um valor de 3,94 sendo considerado como regular (Tabela 2).

Ao que se refere ao Domínio 4 evidenciou-se um escore menor nas facetas 12 e 13 (2,84). Esse resultado classifica essas questões como “necessita melhorar”. O escore médio geral foi de 3,32, classificado como regular (Tabela 2).

**Tabela 2** – Escore médio das facetas da Qualidade de Vida de acordo com o instrumento WHOQOL-bref, Santarém-PA, 2016

	<b>Nº da questão</b>	<b>Facetas da qualidade de vida</b>	<b>Score médio</b>
Domínio Geral	01	Como você avalia sua qualidade de vida?	3,84
	02	Quão satisfeito (a) você está com a sua saúde?	3,53
		<b>Score Médio Geral</b>	<b>3,68</b>
	03	Em que medida você acha que sua dor (física), impede você de fazer o que você precisa?	3,53
	04	O quanto você precisa de algum tratamento médico para levar sua vida diária?	3,46
Domínio 1 - Físico	10	Você tem energia o suficiente para o seu dia-a-dia?	3,69
	15	Quão bem você é capaz de se locomover?	4,00
	16	Quão satisfeito (a), você está com seu sono?	3,69
	17	Quão satisfeito (a), você está com sua capacidade de desempenhar suas atividades do dia-a-dia?	3,76
	18	Quão satisfeito (a), você está com sua capacidade para o trabalho?	3,61
		<b>Score Médio Geral</b>	<b>3,68</b>
	05	O quanto você aproveita a vida?	3,84
	06	Em que medida você acha que sua vida tem sentido?	4,15
Domínio 2 - Psicológico	07	O quanto você consegue se concentrar?	3,53
	11	Você é capaz de aceitar sua capacidade física?	4,07
	19	Quão satisfeito (a), você está consigo mesmo?	4,07
	26	Com que frequência você tem sentimentos negativos, tais como mal humor, desespero, ansiedade e depressão?	3,76
		<b>Score Médio Geral</b>	<b>3,90</b>
	20	Quão satisfeito (a), você está com suas relações pessoais (amigos, parentes, conhecidos e colegas)?	4,00
Domínio 3 - Relações Sociais	21	Quão satisfeito (a), você está com sua vida sexual?	4,23
	22	Quão satisfeito (a), você está com apoio que você recebe de seus amigos?	3,61
		<b>Score Médio Geral</b>	<b>3,95</b>
Domínio 4 - Meio Ambiente	08	Quão seguro (a) você se sente em sua vida diária?	3,53
	09	Quão saudável é o seu ambiente físico (clima, barulho, poluição, atrativos)?	3,61
	12	Você tem dinheiro o suficiente para satisfazer suas necessidades?	2,84
	13	Quão disponível estão para você as informações que precisa no seu dia-a-dia?	2,84
	14	Em que medida você tem a oportunidade de atividade de lazer?	3,23
	23	Quão satisfeito (a) você está com as condições onde mora?	3,76
	24	Quão satisfeito (a) você está com o seu acesso aos serviços de saúde?	3,30
	25	Quão satisfeito (a) você está com o seu meio de transporte?	3,46
		<b>Score Médio Geral</b>	<b>3,32</b>



## DISCUSSÃO

A predominância do sexo masculino assemelha-se com os dados da pesquisa de Pio, Oliveira e Resende (2009) que afirmam que por ser uma doença genética recessiva ligada ao cromossomo X, a hemofilia A afeta quase exclusivamente homens. Homens possuem um único alelo de fator VIII (XY) enquanto as mulheres possuem dois alelos (XX). Homens com um alelo com mutação (XhY, hemizigose) terão a doença, enquanto mulheres com um único alelo com mutação (XhX, heterozigose) serão portadoras e, portanto, com 50% de probabilidade de transmitir o alelo anormal à sua prole, em cada gestação.

Quanto ao estado civil, foi observado que em relação aos entrevistados casados, a convivência com seu parceiro (a) é considerada normal pois houve pequenas adaptações ao estilo de vida do cônjuge portador da hemofilia, e entre os solteiros foi observado que existe uma autoestima que não os impede de buscar um relacionamento. A maioria ser solteiro também é percebida em estudo realizado em um ambulatório de hematologia de grande porte (NUNES *et al*, 2009).

Entende-se que a hemofilia não interfere diretamente na formação do indivíduo. Por mais que existam as restrições inerentes à doença, o indivíduo pode desenvolver suas atividades intelectuais normalmente. Nesse sentido a Federação Brasileira de Hemofilia, (2015) esclarece que é fundamental a educação do paciente, para que haja o conhecimento sobre sua patologia, dessa forma, conseguirá viver e conviver com a deficiência de maneira saudável e se tornar um cidadão produtivo, plenamente incluído na sociedade.

Os pacientes acompanhados no HEMOPA apresentavam forma leve do fator de coagulação. Dados de pesquisa que avaliou o risco cirúrgico em pacientes com hemofilia do mesmo tipo caracterizou a forma grave da doença, porém estava associada à infecção por aids e outras coinfeções relacionada à imunossupressão (MARQUES & LEITE, 2003). Em observância ao universo dos entrevistados a prevalência maior foi dos casos classificados como leve, o que leva a acreditar que nesses indivíduos o fato de serem portadores de hemofilia não interfere diretamente em suas atividades cotidianas, pois os riscos de surgimento de hemorragia são mínimos em relação aos demais níveis.

No que norteia as indagações pertinentes a segurança dos portadores de hemofilia A, em relação a assistência em saúde recebida, nota-se que os

entrevistados demonstraram insegurança em seu atendimento. Apesar da relevância da equipe multidisciplinar nos cuidados necessários ao portador de hemofilia, observa-se que em algumas situações a assistência ainda é restrita e é generalizada, o que impede uma melhor aproximação entre equipe e doente (FIGUEIREDO; SILVA e SILVA, 2015).

É importante que o indivíduo portador esteja bem consigo mesmo, para ter uma boa qualidade de vida, até mesmo para poder desempenhar sua rotina cotidiana. Nunes *et al* (2009) consideram que a qualidade de vida é primordial para se possuir uma boa condição de saúde, e ao mesmo tempo manter o indivíduo dentro dos padrões inerentes fundamentados pela sociedade, onde ele possa sentir-se útil e valorizado como cidadão mesmo que este seja portador de uma doença.

A manutenção de uma boa qualidade de vida se faz necessária para manter uma boa saúde, sendo uma maneira de examinar impacto de determinadas patologias na vida dos pacientes e que reforça a forma de como o indivíduo pode lidar com sensação de bem-estar, mantendo de forma razoável as funções biopsicossociais (BASTOS & CAVAGLIERI, 2012; SANTOS *et al*, 2018).

Pereira (2010), corrobora com a pesquisa ressaltando que a autonomia do portador de hemofilia A assegura maior liberdade para as atividades de lazer, assim como aumenta a responsabilidade do paciente com seu tratamento. Há tempos atrás os portadores de hemofilia eram isentos de atividades relacionadas ao lazer e a praticar qualquer tipo de esporte de contato.

Embora alguns pacientes encarem sua doença como algo normal, e evidente que se trata de uma camuflagem de sentimentos como forma de se proteger em um ambiente no qual ele sintam-se seguro. Garbin *et al* (2007) sustentam que o modo de como a pessoa lida com sua doença, tratamento entre outro, esse comportamento pode influenciar diretamente em sua qualidade de vida.

O portador de hemofilia considera-se um indivíduo teoricamente normal e relata isso com certa normalidade, no entanto ele é sabedor que tem algumas restrições que precisa seguir, não quer se sentir diminuído ou impotente mediante ao seu grupo social. Como ele está classificado na média regular nota-se que seus amigos não os enxergam como pessoas doentes o que de certa forma é algo positivo.

Sousa *et al* (2008) afirmam que a intenção final de toda assistência prestada pelo enfermeiro ao hemofílico tem o objetivo de integrar esse indivíduo na

sociedade, de forma consciente sobre suas limitações, porém sem que isso seja um obstáculo nas suas relações pessoais e assim, proporcionar melhoria na qualidade de vida do portador desta coagulopatia e de seus familiares.

Hoje com todas as transformações sociais, políticas, culturais e econômicas, o indivíduo precisa se adaptar constantemente, com isso tanto as pessoas individualmente, como coletivamente na sociedade são afetadas, inclusive modificando ideias, valores e crenças. É importante destacar que também há na sociedade os que resistem a tantas transformações. Além de ser impossível negar a interação existente entre os aspectos sociais e a hemofilia, tanto pelas transformações advindas na dinâmica familiar pela chegada de um filho hemofílico como pelas barreiras sociais a serem enfrentadas pelo próprio hemofílico (PEREIRA, 2010).

Se tratando de qualidade de vida o meio ambiente influencia diretamente nesse caso, pois o indivíduo precisa de vários fatores que determinam sua condição de melhora, todos os itens urbanos que integram esse meio precisam estar em equilíbrio para proporcionar uma relação mutua de segurança, transporte, fator socioeconômico, habitação, família, acesso aos serviços de saúde, religião, cor, raça e sexo, tendo em vista que o portador de hemofilia requerem cuidados imediatos não podendo haver fatores que dificultem o acesso a assistência desses pacientes (BUSS, 2000). Todos esses fatores agregados podem gerar efeitos positivos ou negativos na QV dos hemofílicos.

## CONCLUSÃO

Ao abordar sobre a Qualidade de vida dos portadores de hemofilia A, constatou-se que esta patologia é de origem genética, e que a disfunção dos fatores sanguíneos responsáveis pela coagulação pode levar a hemorragias espontâneas ou traumáticas e que também está traz consequências biopsicossociais.

O estudo evidenciou que os hemofílicos apresentam qualidade de vida regular, sendo que o déficit maior desta se deve à baixa renda e dificuldade de acesso aos serviços de saúde, mostrando que ainda é preciso uma atenção mais completa a esses pacientes. Porém, mesmo com um escore médio indicando que o portador de hemofilia não possui uma boa qualidade de vida, foi possível constatar que os portadores de hemofilia A do município estudado mostram-se inseridos na

da sociedade em seus vários aspectos, refutando uma das hipóteses levantadas para o direcionamento deste estudo, tornando possível ter a confirmação de que hemofilia A não é sinônimo de má qualidade de vida.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

BASTOS, A. N.; CAVAGLIERI, A. G. Caracterização dos portadores de hemofilia do Vale de Paraíba Paulista-SP. **REENVAP**, n. 1, v. 3, p. 55-64, 2012. Disponível em: <<http://fatea.br/seer3/index.php/REENVAP/article/view/97/87>>. Acesso em: 15 mar 2017.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. **Perfil das Coagulopatias Hereditárias no Brasil 2012**. Disponível em: <[http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/perfil\\_coagulopatias\\_hereditarias\\_brasil\\_2012.pdf](http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/perfil_coagulopatias_hereditarias_brasil_2012.pdf)>. Acesso em: 10 nov 2016.

BUSS, P. M. Promoção da saúde e qualidade de vida. **Ciência & Saúde Coletiva**, v. 5, n. 1, p. 163-77, 2000. Disponível em: <<http://www.redalyc.org/html/630/63050114/>>. Acesso em: 28 mar 2018.

FIGUEREDO, Y. M.; SILVA, S. F.; SILVA, M. F. M. **Relevância da equipe multidisciplinar e sua relação com a qualidade de vida no cuidado ao portador de hemofilia**. 2015. 19 f. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação). Universidade do Vale do Rio Doce - UNIVALE, Governador Valadares-MG, 2015.

FLECK, M. P. A. et al. Aplicação da versão em português do instrumento abreviado de avaliação da qualidade de vida "WHOQOL-bref". **Revista de Saúde Pública**, 2000, n. 34, v.2, p.178-83. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rsp/v34n2/1954.pdf>>. Acesso em: 15 de Nov de 2016.

GARBIN, L. M. et al. Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes portadores de hemofilia. **Ciência, Cuidado e Saúde**, v. 6, n. 2, p. 197-205, 2007. Disponível em: <<http://www.periodicos.uem.br/ojs/index.php/CiencCuidSaude/article/view/4153/2732>>. Acesso em: 28 mar 2018.

GIL, A. C. **Como elaborar projetos de pesquisa**. 4ª ed. São Paulo: Atlas, 2002.

LIMA, M. P. R. **Hemofilias A e B**. 2013. 46 f. Trabalho de Conclusão de Curso (Especialização). Faculdade Boa Viagem. Centro de Capacitação Educacional, Recife, 2013.

MARQUES, M. P. C.; LEITE, E. S. T. Cuidados nos pacientes com hemofilia e doença de von Willebrand na cirurgia eletiva otorrinolaringológica. **Rev. Bras. Otorrinolaringol.**, v. 69, n. 1, p. 40-6, 2003. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/%0D/rboto/v69n1/a08v69n1.pdf>>. Acesso em: 15 nov 2016.

MARTINS, M. R. I. et al. Uso de questionários para avaliar a multidimensionalidade e a qualidade de vida do fibromiálgico. **Rev. Bras. Reumatol.**, v. 52, n. 1, p. 16-26, 2011. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbr/v52n1/v52n1a03.pdf>>. Acesso em: 28 mar 2018.

NUNES, A. A. et al. Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatório de hematologia. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, v. 31, n. 6, p. 437-

43, 2009. Disponível em: <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1516-84842009000600012&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842009000600012&lng=en&nrm=iso)>. Acesso em: 28 mar 2018.

PEREIRA, A. **Aspectos sociais da vivência com a hemofilia**. 2010. 83 f. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação). Departamento de Serviço Social - Centro Sócio Econômico da Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis, 2010.

PIO, S. F.; OLIVEIRA, G. C., REZENDE, S. M. As bases moleculares da hemofilia A. **Rev. Assoc. Med. Bras.**, v. 55, n. 2, p. 213-9, 2009. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/ramb/v55n2/29.pdf>>. Acesso em: 31 out 2016.

SANTOS, R. S. et al. Frequência de alterações posturais em hemofílicos. **Rev. Pesq. Fisio.**, v. 8, n. 1, p. 24-36, 2018. Disponível em: <<file:///C:/Users/enfma/Desktop/Artigo%20Maura/1601-9246-1-PB.pdf>>. Acesso em: 28 mar 2018.

SOUZA, D. P. et al. Hemofilia: uma revisão para enfermeiros. **Revista Brasileira de Ciências da Saúde**. v. 6, n. 18, p. 79-92, 2008. Disponível em: <[http://seer.uscs.edu.br/index.php/revista\\_ciencias\\_saude/article/view/351/169](http://seer.uscs.edu.br/index.php/revista_ciencias_saude/article/view/351/169)>. Acesso em: 28 mar 2018.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA – WFH. **A hemofilia em imagens**. Québec, 2004. Disponível em: <<http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1551.pdf>>. Acesso em: 28 mar 2018.