



UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ASSISTÊNCIA
FARMACÊUTICA

JOSÉ ROBSON PAIXÃO BEZERRA

**IMPLEMENTAÇÃO DE PROTOCOLOS DE CONSULTAS
FARMACÊUTICAS VOLTADAS A PESSOAS COM HEMOFILIA PARA
AVALIAÇÃO DA ADESÃO À PROFILAXIA E DA QUALIDADE DE
VIDA**

Belém – PA
2020



**UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ
INSTITUTO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM ASSISTÊNCIA
FARMACÊUTICA**

**IMPLEMENTAÇÃO DE PROTOCOLOS DE CONSULTAS
FARMACÊUTICAS VOLTADAS A PESSOAS COM HEMOFILIA PARA
AVALIAÇÃO DA ADESÃO À PROFILAXIA E DA QUALIDADE DE
VIDA**

Autor: José Robson Paixão Bezerra

Orientador (a): Prof. Dr. Marcos Valério Santos da Silva

Co-orientadora: Prof. Dra. Carolina Heitmann Mares Azevedo Ribeiro

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em Assistência Farmacêutica, área de concentração: Farmácia Clínica e Cuidado Farmacêutico, do Instituto de Ciências da Saúde, da Universidade Federal do Pará, como requisito para obtenção do Título de Mestre em Assistência Farmacêutica.

Belém – PA
2020

À minha mãe Maria das Graças, por todo apoio, cuidado e amor dedicado a mim.

À minha esposa Daisy pela compreensão, apoio e cuidado.

Ao meu filho Olavo, por ser a razão da minha vida.

**Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP) de acordo com
ISBD Sistema de Bibliotecas da Universidade Federal do Pará
Gerada automaticamente pelo módulo Ficat, mediante os dados fornecidos pelo(a)
autor(a)**

B574i Bezerra, José Robson Paixão

Implementação de protocolos de consultas Farmacêuticas voltadas a pessoas com hemofilia para avaliação da adesão à profilaxia e da qualidade de vida / José Robson Paixão Bezerra. — 2020.

XI, 62 f. : il. color.

Orientador(a): Prof. Dr. Marcos Valério Santos da Silva
Coorientação: Prof^a. Dra. Carolina Heitmann Mares Azevedo
Ribeiro

Dissertação (Mestrado) - Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica, Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Pará, Belém, 2020.

1. Consulta Farmacêutica. 2. Cuidado Farmacêutico. 3. Farmácia Clínica. 4. Hematologia. 5. Coagulopatias. I. Título.

CDD 615.4

AGRADECIMENTOS

À Deus pelo dom da vida.

Aos meus pais pelo apoio, conselhos e torcida contínua.

A minha irmã Simone pelo apoio e suporte dados ao longo da nossa criação.

Aos meus irmãos (in memoriam) Ruth e Horácio que lá do céu com toda certeza estão na torcida.

A minha esposa Daisy, por todo carinho, amor e suporte dado ao cuidado da nossa família.

Ao meu filho Olavo pela compreensão, cumplicidade e alegria que me proporciona.

Aos meus orientadores Marcos e Carol por todas as observações e colaborações no desenvolvimento deste trabalho.

Aos meus colegas de trabalho da farmácia da fundação Hemopa pela parceria.

A Msc. Patrícia Jeane, biomédica da fundação Hemopa pela valorosa contribuição com a análise estatística na fase de qualificação da pesquisa.

A todos os colegas e parceiros de trabalho que contribuíram com o desenvolvimento da pesquisa.

A todos as pessoas com hemofilia que gentilmente participaram da pesquisa.

FOLHA DE APROVAÇÃO

José Robson Paixão Bezerra

IMPLEMENTAÇÃO DE PROTOCOLOS DE CONSULTAS FARMACÊUTICAS VOLTADAS A PESSOAS COM HEMOFILIA PARA AVALIAÇÃO DA ADESÃO À PROFILAXIA E DA QUALIDADE DE VIDA

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-graduação em Assistência Farmacêutica, área de concentração: Farmácia Clínica e Cuidado Farmacêutico, do Instituto de Ciências da Saúde, da Universidade Federal do Pará, como requisito para obtenção do Título de Mestre em Assistência Farmacêutica.

Aprovado em: _____

Banca Examinadora

Prof. Dr. Marcos Valério Santos da Silva (Orientador)
Programa de Pós Graduação em Gestão da Assistência Farmacêutica/UFPA

Prof.Dr. Anderson Bentes de Lima
Centro de Ciências Biológicas e da Saúde/UEPA

Prof. Dr. Eduardo Arruda
Programa de Pós Graduação em Ciências Farmacêuticas/UFPA

Profa. Dra. Marciane Ataíde de Andrade
Programa de Pós Graduação em Ciências Farmacêuticas/UFPA
(Suplente)

Belém- PA
2020

RESUMO

Introdução: As pessoas com hemofilia (PCH) apresentam graves sequelas, devido a repetidos episódios hemorrágicos nas articulações. A avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS) tenta mensurar como os diversos aspectos da QVRS são afetados e ajuda a orientar futuras tomadas de decisão. A adesão à profilaxia é um fator que cada vez mais vem ganhando importância para o aumento da QVRS. **Objetivo:** O objetivo foi implementar protocolos de consultas Farmacêuticas voltadas a pessoas com hemofilia para avaliação da adesão à profilaxia e da qualidade de vida. **Metodologia:** Trata-se de um estudo prospectivo, transversal de caráter observacional, composto pela aplicação dos questionários: semiestruturado, VERITAS - Pro e Haem-A-Qol relacionados aos dados sócio econômicos, Adesão e Qualidade de Vida respectivamente. **Resultados e discussões:** Foram entrevistados 58 indivíduos no período de novembro de 2018 a junho de 2019. A mediana de idade foi de 29 anos (aderentes) e 32 anos (não aderentes); 12% (7) das pessoas foram classificadas como não aderentes e 88% (51) foram classificadas como aderentes. No questionário Haem-A-Qol o domínio “Relacionamento e Sexualidade” apresentou o melhor resultado (mediana 0,00), e o pior no domínio “Esporte e Lazer” (mediana 60). A análise entre os domínios de qualidade de vida entre as PCH aderentes e não aderentes ao tratamento, observou-se resultados com significância estatística nos domínios “Futuro e Planejamento familiar”. **Conclusões:** Este estudo evidência uma relação positiva entre os resultados de adesão auto-relatada VERITAS-Pro e os resultados de QVRS.

Palavras-Chave: *Hemofilia A. Hemofilia B. Adesão à profilaxia. Qualidade de Vida.*

Agradecimentos: HEMOPA e UFPA.

ABSTRACT

Introduction: People with Hemophilia (PWH) have severe damages, due to repeated bleeding episodes in the joints. The Health-Related Quality Of Life assessment (HRQoL) attempts to measure how the various aspects of HRQoL are affected and helps to guide future decision-making. Prophylaxis and adherence to prophylaxis are factors that are increasingly gaining importance for increasing HRQoL. **Objective:** The objective was to implement protocols for Pharmaceutical consultations aimed at people with hemophilia to assess adherence to prophylaxis and quality of life. **Methodology:** This is a prospective, cross-sectional, observational study, comprising the application of the questionnaires: semi-structured, VERITAS - Pro and Haem-A-QoL related to socio-economic data, Adherence and Quality of Life respectively. **Results and discussion:** 58 individuals were interviewed from November 2018 to June 2019. The median age was 29 years (adherent) and 32 years (non-adherent); 12% (7) of the people were classified as non-adherent and 88% (51) were classified as adherent. In the Haem-A-QoL questionnaire, the “Partnership and Sexuality” domain presented the best result (median 0.00), and the worst result in the “Sport and Leisure” domain (median 60). The analysis between the domains of quality of life among people with hemophilia adherent and non-adherent to the treatment, observed results with statistical significance in the domains “Future and Family planning”. **Conclusions:** The results of this study show a positive relationship between VERITAS - Pro self-reported adherence results in hemophilia prophylaxis and HRQoL results.

Keywords: *hemophilia A, hemophilia B, adherence to prophylaxis, quality of life, hemophilic arthropathy, On demand.*

Acknowledgment: HEMOPA e UFPA.

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Dados Sócioeconômico e demográfico das pessoas com hemofilia atendidas no CTH.....	30
Tabela 2 – Características clínicas epidemiológicas das pessoas com hemofilia A e B atendidas no CTH.....	32
Tabela 3 – Escore total e subescala VERITAS - Pro.....	33
Tabela 4 - Escore subescalaHaem-A-qol / Qualidade de vida	34
Tabela 5 – Escore domínio - Haem-A-qol / Qualidade de vida - Aderente versus não aderente.....	36

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1 – Análise adesão.....	29
Gráfico2 – Frequência de idade das pessoas com hemofilia entrevistadas.....	29
Gráfico 3 – Caracterização das pessoas com hemofilia quanto a gravidade.....	30

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 – Hereditariedade na hemofilia.....	11
Figura 2 – Definições das modalidades de tratamento de reposição de fator.....	13
Figura 3 – Esquema da cascata de coagulação, proposto na década de 60, com a divisão em duas vias.....	17
Figura 4 – Hemorrede do estado do Pará.....	25
Figura 5 – Histograma da subescala Dosagem.....	33
Figura 6 – Histograma da subescala Comunicação.....	34
Figura 7 – Histograma do domínio Relacionamento e Sexualidade.....	37
Figura 8 – Histograma do domínio Esporte e Lazer.....	37

LISTA DE ABREVIATURAS, SIGLAS E SÍMBOLOS

CNS	Conselho Nacional de Saúde
HBC	Hepatites B vírus (Vírus da hepatite B)
HbsAg	Antígenos de superfície de hepatite B
HCV	Hepatitis C virus(vírus da hepatite C)
HIV	Humanimmunodeficiencyvirus(vírus da imunodeficiência humana)
ICS	Instituto de Ciências da Saúde
IT	Imunotolerância
OMS	Organização Mundial de Saúde
PCH	Pessoa com hemofilia
PNCH	Programa Nacional de Coagulopatias Hereditárias
QoL	Qualityoflife(qualidade de vida)
QV	Qualidade de vida
QVRS	Qualidade de vida relacionada à saúde
SIDA	Síndrome da Imunodeficiência Adquirida
SUS	Sistema Único de Saúde
TCLE	Termo de consentimento livre e esclarecido
UFPA	Universidade Federal do Pará
WFH	World FederationofHemophilia(Federação Mundial de Hemofilia)
WHO	World Health Organization (Organização Mundial de Saúde)

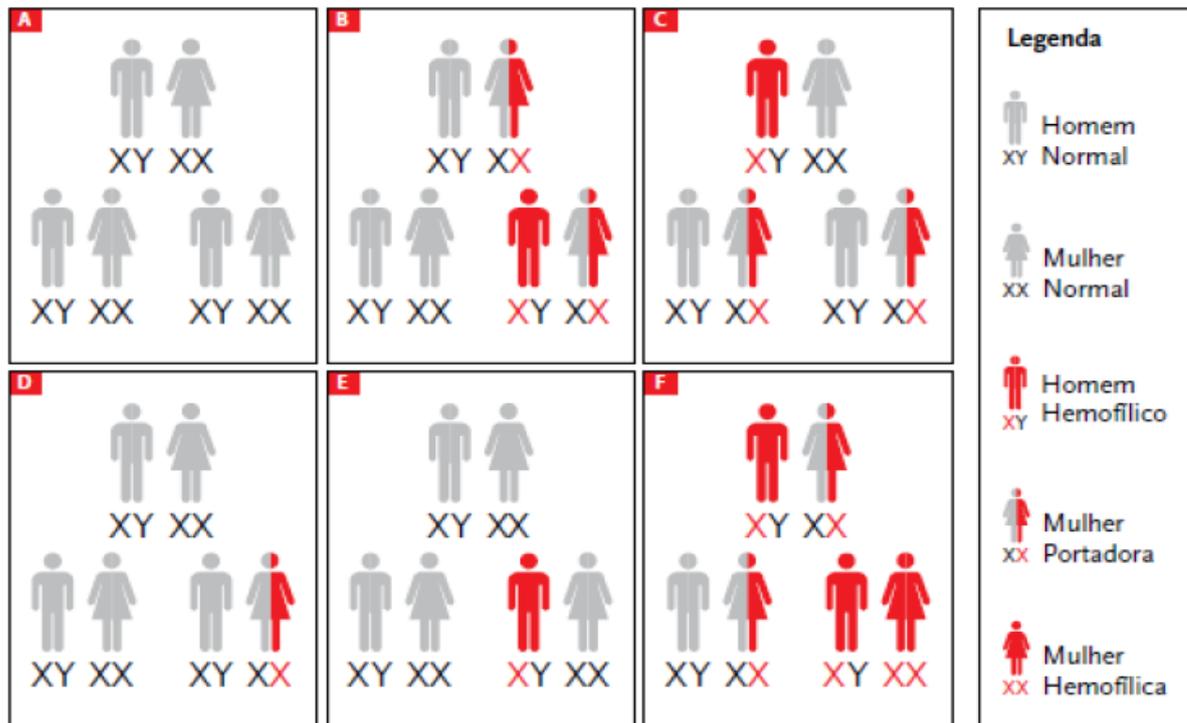
SUMÁRIO

Resumo	
Abstract	
Lista de Tabelas	
Lista de Gráficos	
Lista de Figuras	
Lista de Abreviaturas, siglas e símbolos	
1. INTRODUÇÃO.....	11
2. REFERENCIAL TEÓRICO	16
3.OBJETIVOS	24
3.1 OBJETIVOS GERAIS	24
3.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	25
4. MATERIAL E MÉTODOS	25
5. RESULTADOS	29
6. DISCUSSÃO	37
7. CONCLUSÕES	40
REFERÊNCIAS.....	41
ANEXOS	48
APÊNDICES.....	64

1. INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma doença hemorrágica hereditária recessiva ligada ao cromossomo X, caracterizada pela deficiência ou anormalidade da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B). A quantificação da concentração dos fatores de coagulação ativos no sangue permite classificar a hemofilia em severa (< 1% da atividade normal), em moderada (1-4%) ou leve (5-25%). Esta classificação permite presumir qual a frequência de episódios hemorrágicos que é esperada. Comumente o tempo de tromboplastina parcialmente ativada pode ser normal. Visto a isso para ter uma maior precisão diagnóstica, quando existe a suspeita de um doente ser hemofílico, os níveis de fatores de coagulação deverão ser determinados (BRASIL, 2015; SOUSA, 2010) (Figura 1).

Figura 1 – Hereditariedade na hemofilia



Fonte: (BRASIL, 2015).

No Brasil em 2016 estima-se que o número de pacientes com coagulopatias hereditárias era de 24.228, dos quais 10.123 (41,78%) correspondem a hemofilia A; 1.996 (8,24%) à hemofilia B; 7.811 (32,24%) à doença de Von Willebrand; 1.828 (7,54%) às coagulopatias raras; e 2.470 (10,19%) a outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos. Estima-se ainda que a prevalência de hemofilia A seja de 1:5.000 a

1:10.000 nascimentos masculinos e de 1:35.000 a 1:50.000 para hemofilia B. Considerou-se os dados do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE), o qual o Brasil possuía população masculina de 101.726.102 indivíduos em 2016 (BRASIL, 2018).

A apresentação clínica da hemofilia, dependendo da concentração destes fatores ativos numa pessoa, cursa com diversas manifestações hemorrágicas, que podem ocorrer espontaneamente ou após um ligeiro trauma, como: hematomas, equimoses, hemorragias da mucosa, hemorragias intracranianas, articulares, musculares, retroperitoneais, pós-cirúrgicas e as hemorragias após extração dentária. Dentre elas as mais comuns e incapacitantes são as hemartroses (hemorragias intra-articulares) que causam dor, edema e imobilidade. Com a reincidência, desenvolve-se a artropatia hemofílica, caracterizada por perda da mobilidade articular, contraturas em flexão e atrofia muscular. Esta maior susceptibilidade do hemofílico a hemorragias músculo esqueléticas é uma causa conhecida para o desenvolvimento de “articulações-alvo” (FRIEDMAN, RODGERS, 2008; SOUSA, 2010).

Antes do desenvolvimento de produtos biológicos seguros, com o surgimento da Síndrome da Imunodeficiência Adquirida(SIDA) nos anos 80 a mortalidade das pessoas com hemofilia (PCH) aumentou novamente. O primeiro relato de SIDA em uma PCH ocorreu em 1982 e desde então diversos outros casos foram relatados em todo o mundo. Além do Vírus da Imunodeficiência Humana, cerca de 80% das pessoas tratadas com fator de coagulação antes de 1992 foram infectadas com o vírus da Hepatite C (HCV) (CHORBA, 1994; RAGNI, 1986; MAKRIS, 1993).

Dentre as complicações na hemofilia, uma das mais temíveis pelas PCH é o desenvolvimento de inibidores, que são anticorpos policlonais da classe IgG direcionados contra os fatores VIII ou IX infundidos (aloanticorpos). Com o desenvolvimento de inibidores as pessoas acometidas passam a não responder a infusão do fator deficiente e apresentam episódios hemorrágicos de difícil controle. A Imunotolerância (IT) é o único tratamento capaz de erradicar inibidores em PCH congênita. A Imunotolerância é eficaz em até 80% dos casos e é realizado por meio da infusão freqüente (diária ou 02 a 03 vezes por semana) do fator deficiente, por semanas ou anos (BRASIL, 2008).

A presença de dor persistente, devido ao processo inflamatório decorrente das hemorragias intra-articulares contínuas, é comum nas PCH podendo variar de intensidades moderada a intensa. É comum a ocorrência de complicações musculoesqueléticas nessas pessoas, devido ao quadro algico crônico, como: restrição dos movimentos articulares, fibrose articular, contraturas, alterações da marcha e da força muscular, hemartroses, hemorragias tissulares e artrite hemofílica. As hemartroses de repetição são as principais manifestações nas

PCH da forma grave e podem ocasionar a perda funcional do membro. Desta maneira seu pronto tratamento e a sua prevenção são medidas fundamentais no processo de cuidado da PCH (BRASIL, 2012; SRIVASTAVA et al., 2013).

As modalidades de tratamento de reposição com concentrado de fatores de coagulação são: tratamento sob demanda e tratamento profilático. O tratamento sob demanda compreende a infusão do concentrado do fator de coagulação após o episódio hemorrágico ter se estabelecido. O tratamento profilático no Brasil teve início a partir de 2011 e visa à manutenção da concentração do concentrado de fator de coagulação no organismo, a fim de prevenir sangramentos. A profilaxia deve ser a terapia padrão de tratamento para todas as PCH grave e sangramento clínico, independente da idade e dano articular prévio (SRIVASTAVA et al., 2013; BRASIL, 2015) (Figura 2).

Figura 2 – Definições das modalidades de tratamento de reposição de fator

Modalidade de tratamento	Definição
Episódico (sob demanda)	Tratamento de reposição de fator no momento de evidência clínica de sangramento
Profilaxia contínua	
Profilaxia primária	Reposição regular contínua [●] com início antes de evidências de alteração osteocondral [▲] e iniciada antes da segunda hemartrose e idade até 3 anos
Profilaxia secundária	Reposição regular contínua [●] com início após 2 ou mais hemartroses e antes da evidência de alteração osteocondral [▲]
Profilaxia terciária	Reposição regular contínua [●] com início após evidência de alteração osteocondral [■]
Profilaxia intermitente	
Periódica ou de curta duração	Tratamento utilizado com o objetivo de prevenir sangramentos. Realizado com período inferior a 45 semanas ao ano

Fonte: Srivastava *et al.* (2013) e Blanchette *et al.* (2014).

● Reposição regular contínua é definida como reposição com intenção de tratar por 52 semanas ao ano e tendo sido tratado por pelo menos 45 semanas ao ano (85% da intenção de tratar)

▲ Determinada por meio de exame físico e/ou testes de imagem

■ Determinada por meio de exame físico e radiografia simples da(s) articulação(ões) afetada(s)

Fonte: (BRASIL, 2015).

Com o advento da profilaxia houve uma grande mudança na vida das PCH, pois a terapia profilática permite prevenir as hemorragias beneficiando as pessoas com hemofilia grave, cuja concentração de fator é inferior a 1%, possibilitando assim uma melhor qualidade de vida relacionada a saúde (QVRS) (FISCHER et al., 2002).

É uma doença que acarreta importantes prejuízos físicos e psicossociais ao seu portador, e influência de maneira negativa em sua QVRS. Nas últimas décadas observou-se um importante aumento de interesse científico sobre o tema QVRS, principalmente relacionada à saúde. A QV é parâmetro importante para avaliar a efetividade e os resultados

dos cuidados de saúde em pacientes com transtornos crônicos (MOONS, BUDTS, DE GEEST, 2006; VAN OS et al., 2017).

A QV é considerada um fator chave de saúde pela OMS. Para esta organização, a medida de saúde deve incluir não apenas uma indicação de mudanças na frequência e gravidade dos distúrbios, mas também uma estimativa de bem-estar. Isso pode ser feito medindo a melhoria da QVRS (OMS, 2003).

Neste contexto, a Hemofilia se destaca como doença que requer acompanhamento contínuo dos profissionais de saúde, uma vez que sua evolução clínica é influenciada diretamente pela adesão à terapia. A Adesão ao tratamento em hemofilia é influenciada pela aceitação da patologia e sintomas apresentados. O sucesso da terapêutica na hemofilia é direcionado por critérios clínicos bem definidos e fundamentados na reposição do concentrado de fator de coagulação. Os países em desenvolvimento vêm criando várias estratégias para adequar o cuidado com a saúde dessas pessoas e lhes proporcionar uma melhor QVRS (ANTUNES, 2002; SCHRIJVERS et al., 2015; TRAN et al., 2017).

Quantificar a real adesão do paciente e relacionar ao desfecho clínico é de fundamental importância para acompanhar os benefícios advindos com o tratamento. Neste contexto, o estudo multicêntrico realizado com 200 pacientes, em regime de profilaxia, nos países baixos (Utrecht, Amsterdã e Roterdã) objetivou avaliar a adesão da PCH a este regime de tratamento e sua associação com a idade, eventos hemorrágicos e consumo de fator de coagulação. O mesmo concluiu que a manutenção de altos níveis de adesão à profilaxia é crucial para prevenir o sangramento e sustentar o bem-estar (SCHRIJVERS, 2016).

A atuação clínica do farmacêutico, devido à importância no sistema de saúde, tem papel fundamental no processo de gerenciamento da terapia do paciente e cuidado em saúde. Em que por meio de suas consultas ele atua buscando a melhoria do processo de uso de medicamentos, educação do paciente, exames de saúde em atraso. Diversas são as atividades a serem trabalhadas durante o processo de educação em saúde, como: mudanças de hábito e estilo de vida; adesão ao tratamento; uso e descarte correto de medicamentos; objetivos do tratamento; informações sobre doenças, fatores de risco e condições de saúde. Por meio dos encaminhamentos realizados à equipe multiprofissional o farmacêutico contribui diretamente para o aumento da procura de novas consultas a equipe de saúde (CORRER et al., 2011; CFF, 2016).

Desta maneira optou-se por elaborar protocolos de consultas farmacêuticas de análise de adesão à profilaxia e de análise de QVRS, visando a sistematização da consulta. Estes protocolos permitem avaliar fatores socioeconômicos, clínicos, conhecimento da PCH sobre a

doença, dificuldades de adesão, presença de comorbidades, dentre outros fatores que influenciam no processo de adesão e/ou QVRS dessas pessoas.

O perfil socioeconômico das PCH e seus hábitos de vida decorrentes desse perfil também estão relacionados a gravidade das conseqüências da doença. Os adultos submetidos a atividades laborais que requer um maior esforço físico, como: longas caminhadas diárias, trabalhos braçais e uso de força física, são propensos a evoluir com uma pior QVRS (SAYAGO, LORENZO, 2020).

Na região da Amazônia não há relatos de estudos que abordaram o nível de adesão à profilaxia e a correlação com a QVRS. Neste contexto, o presente estudo teve como objetivo Identificar e analisar fatores demográficos e socioeconômicos associados à adesão e/ou QVRS; avaliar: a adesão ao tratamento; QVRS, e as relações entre adesão ao tratamento e QVRS em PCH acompanhadas em um centro tratador de hemofilia – CTH no estado do Pará.

2. REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 Histórico da Hemofilia

O Antigo Testamento há mais de dois mil anos, já relacionava hemorragia com consangüinidade e proibia a circuncisão de familiares com histórico de sangramento. No século II d.C. o Talmud, escrito judaico, determinava não submeter à circuncisão o terceiro filho de uma mulher se dois irmãos mais velhos tivessem morrido de sangramento, após procedimento similar (FRANCHINI, 2014).

Em 1803, na Filadélfia, Estados Unidos da América (EUA), após séculos, John Conrad Otto caracterizou a entidade na qual apenas os homens apresentavam os sintomas hemorrágicos, entretanto a doença era transmitida pelas mulheres a uma proporção variável de seus filhos (FRANCHINI, 2014; INGRAM GIC, 1976).

Com o trabalho de Hopff da Universidade de Zurich, Alemanha, em 1828, para descrever um distúrbio hemorrágico congênito que afetava os homens, o termo hemofilia foi introduzido na comunidade científica (FRANCHINI, 2014; INGRAM GIC, 1976).

No século XIX a hemofilia tornou-se popularmente conhecida, como “enfermidade real”, devido a Rainha Vitória da Inglaterra (1837-1901) ter disseminado o gene às famílias reais da Alemanha, Rússia e Espanha, por meio de seus descendentes.

Bulloch e Fildes, em 1911, catalogaram mais de 200 famílias com hemofilia, descrevendo o padrão de herança genético envolvendo o cromossomo X. Os homens apresentam as manifestações clínicas por possuírem único cromossomo X e transmitem obrigatoriamente o X hemofílico para suas filhas. As mulheres como portadoras terão 25% de probabilidade de gerar um filho hemofílico. Caracterizando este trabalho como primeira análise completa a respeito da hereditariedade (BICK RL, 2002).

2.2 Coagulação sanguínea

Diversas são as funções do sangue no organismo, dentre elas tem a de manter constantes e normais as condições internas do corpo, de forma a possibilitar que os processos fisiológicos ocorram normalmente. No entanto, caso haja um extravasamento de sangue ou do sangue não permanecer fluido, surgem algumas modificações fisiológicas que interrompem o sangramento ou atuam na fluidez sanguínea. Segundo Tuddenham e Cooper, 1994, esse conjunto de alterações fisiológicas é conhecido como hemostasia.

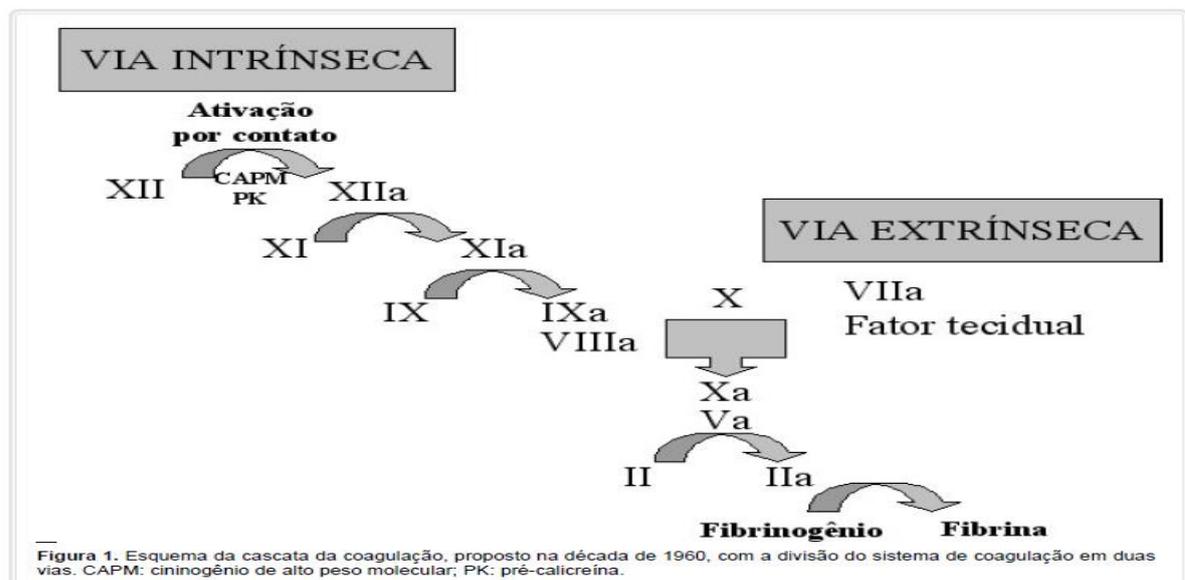
Hemostasia envolve um mecanismo complexo e altamente regulado, que está diretamente relacionado, entre outras funções, com o controle da perda excessiva de sangue, denominada de coagulação. A coagulação sanguínea consiste em uma série de reações bioquímicas em cadeia que envolve a interação de proteínas, comumente denominadas como fatores de coagulação, além de células e íons (AGOSTINI, 2011; LEIRIA, 2008; PIOI, PIO et al., 2009).

Macfarlane e Davie & Ratnoff, em 1964, propuseram a hipótese da “cascata” para explicar a fisiologia da coagulação do sangue. Segundo eles a coagulação ocorre por meio de ativação proteolítica, seqüencial de zimógenos, por proteases do plasma, resultando na formação de trombina que,então, converte a molécula de fibrinogênio em fibrina.

Este esquema divide a coagulação em uma via extrínseca (envolvendo componentes do sangue, e também, elementos que usualmente não estão presentes no espaço intravascular) e uma via intrínseca (iniciada por elementos presentes no intravascular), que convergem no ponto de ativação do fator X.

Alterações conceituais importantes ocorreram desde a descrição do modelo da cascata no que diz respeito à significância relativa das duas vias de ativação da coagulação. Por exemplo, a julgar pela importância clínica da gravidade das manifestações hemorrágicas, decorrentes das deficiências dos “fatores intrínsecos” VIII e IX (Hemofilia A e B, respectivamente), cogitou-se, no passado, que a via intrínseca teria maior relevância na fisiologia da coagulação (FRANCO, 2001) (Figura 3).

Figura 3 – Esquema da cascata de coagulação, proposto na década de 60, com a divisão em duas vias



Fonte: (FRANCO, 2001).

2.3 Hemofilia A

Consiste em um distúrbio recessivo ligado ao cromossomo X, que culmina com a anormalidade ou deficiência do Fator VIII da coagulação, é o segundo distúrbio da coagulação mais comum, com uma prevalência estimada de aproximadamente um caso em cada 5.000 a 10.000 nascimentos do sexo masculino. Em todo o mundo existem aproximadamente 178.500 indivíduos com hemofilia A. A hemofilia A é mais comum que a hemofilia B e representa cerca de 80% dos casos (BRASIL, 2015; SAVAGE, 2014).

2.4 Hemofilia B

Consiste em um distúrbio recessivo ligado ao cromossomo X que resulta na deficiência do fator IX de coagulação do plasma. A mutação espontânea e os processos imunológicos adquiridos também podem resultar nesse transtorno. A hemofilia B constitui cerca de 20% dos casos de hemofilia e cerca de 50% desses casos apresentam níveis de fator IX superiores a 1%. A prevalência estimada é de aproximadamente um caso em cada 30.000 a 40.000 nascimentos do sexo masculino (BRASIL, 2015; KONKLE, 2017).

2.5 Aspectos clínicos

2.5.1 Artropatia Hemofílica

Dentre as complicações secundárias aos sangramentos a artropatia hemofílica hoje é a principal complicação; Noventa por cento das hemorragias ocorrem no nível de articulações, oitenta por cento das quais com hemartrose nos tornozelos, joelhos e cotovelos. Decorre do acúmulo de sangue na cavidade articular e ferro na membrana sinovial, induzindo o aumento da resposta inflamatória, culminando com sinovite crônica, hemartrose recorrente podendo ocasionar dano irreversível da cartilagem e dano articular (MELCHIORRE, 2017; SIMPSON; VALENTINO, 2012).

Com a evolução da perda cartilaginosa, provém a artrite progressiva, contratura secundária dos tecidos moles, atrofia muscular e deformidade angular. Comumente pode ocorrer a perda de movimentos, com contratura do membro afetado, que além de dor intensa pode evoluir com perda funcional significativa deste membro. As artropatias são mais frequentes nas articulações dos joelhos, cotovelos e tornozelos. Também podem ocorrer nas articulações dos quadris e ombros, sendo mais comum nas PCH na forma grave (BRASIL, 2011; LOBET, 2014).

2.5.2 Desenvolvimento de inibidores na hemofilia

A produção de anticorpos é uma estratégia pela qual o nosso sistema imunológico utiliza para proteger nosso organismo contra coisas estranhas. O mesmo pode reconhecer os fatores de coagulação como uma proteína estranha e desenvolver neutralizantes aloanticorpos chamados “inibidores” contra isso. O que torna a reposição do concentrado de fator ineficaz para o tratamento ou prevenção de sangramentos (WFH, 2018; MEEKS, 2016).

Hoje o desenvolvimento de inibidores representa a complicação mais comum e um grande desafio para o manejo das PCH. O desenvolvimento de inibidores é mais comum em pessoas com hemofilia A do que nas com hemofilia B. Os inibidores estão relacionados ao aumento da mortalidade, da morbidade e no custo do tratamento, uma vez que a pessoa necessitará de doses maiores de concentrado de fator de coagulação ou uso de outros agentes de controle de sangramento que apresentam um custo mais elevado. Os custos do tratamento de uma pessoa com inibidor é 3,3 vezes maiores que em PCH sem inibidores (WFH, 2018; ROCHA, 2015).

2.5.3 Infecção por Hepatites B e C em PCH

Antes da introdução de métodos de inativação viral e testes de rastreamento para anti – HCV em bancos de sangue, a maioria das PCH que receberam concentrados de fator de coagulação foram infectados com o HCV. Barbosa e colaboradores (2002) demonstraram, por meio de teste sorológico para o RNA do HCV, uma prevalência de 63,3% de pessoas infectadas entre 90 PCH que receberam transfusões antes da implementação de testes de triagem para HCV

As PCH infectadas com HCV apresentam risco de mortalidade 10 vezes maior que a população em geral, tendo como causa principalmente a cirrose hepática e carcinoma hepatocelular. A farmacoterapia antiviral do HCV em pessoas com coagulopatias não é diferente do de qualquer outro paciente infectado (PAPADOPOULOS, 2017).

O Vírus da Hepatite B (HBV) é a infecção mais recorrente transmitida pela transfusão de sangue e hemoderivados. Algumas pessoas evoluem com a forma de infecção oculta por hepatite B, que consiste e uma forma da doença em que os antígenos de superfície de hepatite B (HbsAg) não são apresentados no soro da pessoa. Esta forma de infecção se torna importante por poder induzir a hepatite pós transfusional, cirrose, carcinoma hepatocelular e reativação do HBV (KAZEMI, 2012).

2.5.4 Infecção por Vírus da Imunodeficiência Humana – HIV em PCH

A prática de infusão de concentrados de fator tornou-se popular na década de 70. Já no início dos anos 80, no Japão, 1.432 PCH foram contaminadas com o vírus do HIV, devido ao uso de produtos sanguíneos não tratados contaminados com o vírus do HIV. A Síndrome da imunodeficiência Adquirida - SIDA, provocada pelo HIV já foi uma patologia incurável e letal. No entanto com a evolução da terapia antiretroviral, desde o início da terapia baseada em inibidores da protease em 1996, a expectativa de vida das pessoas com HIV aumentou de forma expressiva. A adesão a terapia antiretroviral por parte das PCH (66% a 84%) é menor do que a de pessoas com HIV (98%) (OMURA, 2012).

2.6 O tratamento da hemofilia no Brasil

Ainda que a descoberta da hemofilia, e a sua associação como um distúrbio da coagulação de forma hereditária, tenha ocorrido há séculos, os avanços no tratamento são bastante recentes. Nas décadas de 60 e 70 foram realizadas as transfusões de plasma e tão logo surgiram também os crioprecipitados. Sendo ambos os componentes derivados de sangue dos doadores. Esta oferta inicial de terapias derivadas do plasma possibilitou melhorias significativas na morbidade e mortalidade, mas a transmissão de vírus rapidamente negou o benefício dos produtos de reposição precoce de fatores (WFH, 2007; GUELCHEER, 2016)

Com o desenvolvimento dos primeiros concentrados comerciais liofilizados, no final dos anos 70 e início dos anos 80, houve-se a possibilidade de fazer intervenções cirúrgicas, profilaxia e autocuidado. Já na década de 80 e 90 com o desenvolvimento de métodos de inativação virais bem-sucedidos e tecnologia recombinante, a fabricação de concentrados de fator tornou-se muito mais segura. A oferta de concentrados de fator mais seguros permitiu uma mudança do regime de tratamento de sangramentos para a prevenção destes, chamada profilaxia. Assim a prevenção da doença articular é agora o principal objetivo (GUELCHEER, 2016).

A Lei 8080, de 19 de setembro de 1990, institui dentre os objetivos do Sistema Único de Saúde a formulação e execução da política nacional de sangue e seus derivados, assim como a defini como atribuições comuns entre a união, estados e municípios a implementação do sistema nacional de sangue, componentes e derivados (BRASIL, 1990).

A garantia do acesso aos hemoderivados pelos portadores de coagulopatias é prevista no inciso X do artigo 4º do decreto nº 3.990, de 30 de outubro de 2001. Decreto esse que regulamenta o art. 26 da Lei nº 10.205, de 21 de março de 2001 – Política Nacional de Sangue, Componentes e Derivados, que dispõe sobre a coleta, processamento, estocagem, distribuição e aplicação do sangue, seus componentes e derivados, e estabelece o

ordenamento institucional indispensável à execução adequada dessas atividades (BRASIL, 2001a).

Entretanto, a atenção à assistência aos hemofílicos vai além da oferta de concentrados de fator de coagulação. Também se faz necessário o envolvimento da equipe multidisciplinar e da família; promover a educação em saúde e estimular o autocuidado também são fatores que contribuem para melhoria da QVRS dessas pessoas (VANDENBERG et al., 2015; WFH, 2019).

O Programa Nacional de Coagulopatias Hereditárias (PNCH) compreende as ações desenvolvidas pelo poder público para a atenção à saúde e tratamento das pessoas com doenças hemorrágicas, hereditárias e/ou congênitas, encontra-se no âmbito da Política Nacional de Sangue, Componentes e Derivados e apresentam como finalidades harmonizar as ações do poder público em todos os níveis de governo, relacionados à assistência hemoterápica (BRASIL, 2001a).

A Hemorrede Nacional é coordenada, no nível federal, pela Gerência Geral de Sangue, outros Tecidos e Órgãos da Agência Nacional de Vigilância Sanitária do Ministério da Saúde, e nos Estados e Distrito Federal pelo gestor do Sistema Único de Saúde (SUS). O PNCH é executado no âmbito da hemorrede pública por meio dos centros de tratamento vinculados às hemorredes estaduais (BRASIL, 2001b).

2.7 Qualidade de Vida Relacionada à Saúde (QVRS)

Nas últimas décadas observou-se um importante aumento de interesse científico sobre o tema “Qualidade de Vida”, principalmente relacionada à saúde. A QVRS é parâmetro importante para avaliar a efetividade e os resultados dos cuidados de saúde em pacientes com transtornos crônicos (MOONS, 2006).

O conceito de QVRS vem se destacando cada vez mais na sociedade atual, por sua relação direta com a saúde humana, tornando-se um tema de interesse coletivo. Contudo é uma temática complexa, subjetiva, que gera um leque ampliado de significados (CAMARGO-BORGES, 2008; BRASIL, 2016).

De acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS), Qualidade de Vida está relacionada à percepção do indivíduo acerca das influências culturais, sociais, políticas e econômicas no contexto de sua vida, que promove o alcance de seus objetivos, projetos e expectativas (WHOQOL GROUP, 1995).

A mensuração e avaliação da QVRS permitem aos profissionais de saúde

individualizar a atenção e considerar a subjetividade do sujeito atendido, sendo seus resultados tão importantes quanto à morbidade e mortalidade quando se quer analisar determinadas doenças crônicas (KASPER et al., 2017).

Diversos instrumentos podem ser utilizados para avaliação da QVRS, há instrumentos genéricos e específicos direcionados a uma única patologia. Ambos os instrumentos envolvem uma abordagem multidimensional que engloba aspectos físicos, sociais, mentais, emocionais e ambientais de uma pessoa (BULLINGER; VON MACKENSEN, 2008).

2.8 Adesão ao Tratamento

A adesão terapêutica, segundo a Organização Mundial de Saúde - OMS , existe quando o comportamento de uma pessoa, na tomada da medicação, no cumprimento de uma dieta, e/ou nas mudanças do estilo de vida, coincide com as recomendações de um prestador de cuidados de saúde. Este conceito remete a uma relação de cooperação entre paciente e o profissional de saúde na tomada de decisões e conduções do tratamento. Neste contexto o paciente pode expressar participação voluntária e ativa no desenvolvimento e ajuste do plano de cuidados (SOUZA, 2010; LIBERATO, 2014).

A adesão comporta-se como um processo complexo, que sofre influência do meio ambiente, dos profissionais de saúde e dos cuidados de assistência médica. O enfoque na adesão ao tratamento de longo prazo integra o investimento da atenção dispensada às doenças crônicas (OMS, 2003). Aderir ao tratamento é positivo, primordial e deveria ocorrer em todas as PCH.

Diversas doenças crônicas não transmissíveis podem ser controladas pelo uso de medicamentos, tendo no acesso e no uso correto requisitos fundamentais para o sucesso terapêutico. Sabe-se que nos países desenvolvidos apenas cerca de 50% dos pacientes que sofrem de doenças crônicas aderem às recomendações de tratamento proposto, e nos em desenvolvimento, quando associado ao baixo acesso a cuidados de saúde, diagnóstico impróprio e limitação do acesso a medicamentos, os índices de adesão são ainda menores, o que compromete diretamente os esforços para lidar com doenças crônicas. Assim a adesão é considerada um evento multidimensional e determinado socioculturalmente, por isso manifesta-se de forma específica em diferentes grupos populacionais, conforme localização geográfica, hábitos, condições de saúde, organização dos serviços assistenciais, entre outras características (BRASIL, 2016b).

O baixo índice de adesão ao tratamento pode ser descrita em diversas condutas:

dificuldades para seu início, suspensão antecipada do tratamento, esquecimentos de tomadas de medicamentos, irregularidade no comparecimento às consultas ou retornos agendados, automedicação, ausência de modificação no estilo de vida. No Brasil as diferenças regionais, demográficas e aquelas relacionadas à atenção à saúde do paciente e a terapêutica requerem ações coordenadas entre profissionais de saúde, pesquisadores, gestores e formuladores de políticas para o seu enfrentamento (TELLES-CORREIA, 2008; CAMARGO-BORGES, 2008).

Há vários tipos de barreiras à adesão relacionadas ao paciente, condição, tratamento, sistema de saúde e / ou variáveis socioeconômicas. Os profissionais de saúde podem avaliar o perfil de adesão de cada paciente eletivo a profilaxia e ao perceber que este não será aderente, poderá não prescrever a profilaxia. Estratégias de tratamento profilático devem ser desenvolvidas com o paciente e a família, com foco em metas de tratamento individualizado. A personalização é necessária para reforçar a importância e incentivar a confiança na administração das infusões regulares necessárias para a terapia profilática (THORNBURG; DUNCAN, 2017; TORRES-ORTUÑO et al., 2018).

Desta maneira a falta de adesão é um dos principais problemas vivenciados pelas equipes de saúde, estando diretamente relacionada ao aumento da morbimortalidade dos pacientes devido a complicações da falta de controle de doenças crônicas (BRASIL, 2016; CFF, 2016).

2.9 Protocolos de Consultas Farmacêuticas

Os protocolos de consultas farmacêuticas de avaliação da adesão à profilaxia na hemofilia e o de avaliação da QVRS na hemofilia foram desenvolvidos pelo pesquisador. Foram consultadas a legislação brasileira, manuais do ministério da saúde e os Guidelines da WFH para a sua elaboração (SRIVASTAVA, 2013; BRASIL, 2012; BRASIL, 2015; AMORIM et al., 2019).

Neles constam informações sobre a hemofilia, orientações de como conduzir a consulta, além de um questionário semiestruturado para registro de dados socioeconômicos, demográficos e de diagnóstico.

3. Objetivos

3.1 Objetivo Geral

Implementar protocolos de consultas Farmacêuticas voltadas a pessoas com hemofilia, para avaliação da adesão à profilaxia e da qualidade de vida.

3.2 Objetivos Específicos

Avaliar a adesão das PCH ao regime de profilaxia por meio da ferramenta VERITAS - Pro;

Avaliar a QVRS em PCH em regime de profilaxia por meio do questionário Haem-A-Qol;

Avaliar a relação entre a adesão e QVRS das PCH em regime de profilaxia;

Identificar e avaliar fatores demográficos e socioeconômicos associados à adesão e/ou QVRS das PCH assistidos por um centro de hemoterapia e hematologia;

4. Material e Métodos

4.1 Delineamento do estudo

Trata-se de um estudo prospectivo, transversal de caráter observacional, sendo composto pelas etapas de: a) levantamento das PCH em regime de profilaxia, por meio dos formulários de controle de dispensação de hemoderivados e sistema Hemovida Web Coagulopatias; e b) aplicação do questionário semiestruturado para levantamento dos dados sócio econômicos, e dos questionários VERITAS - Pro e Haem-A-Qol relacionados a Adesão e QVRS respectivamente.

4.2 Local do estudo

O estudo foi desenvolvido em um centro tratador de hemofilia no município de Belém, que representa o Hemocentro coordenador da Hemorrede do Estado do Pará, no que tange à gestão de hemoderivados para todo o estado, dentre outras condições.

A Hemorrede do estado do Pará é composta por um hemocentro coordenador situado na capital, Belém; três hemocentros regionais, localizados nas cidades de Castanhal, Marabá e Santarém; cinco hemonúcleos, localizados nas cidades de Abaetetuba, Altamira, Capanema, Redenção e Tucuruí; e agências transfusionais localizadas em hospitais de referências em todo o estado (Figura 4).

Figura 4 – Hemorrede do estado do Pará



Fonte: (gespublica.gov.br).

Apesar da capilaridade da hemorrede no estado do Pará, as consultas médicas ainda se concentram, em sua grande maioria, no hemocentro coordenador. A dispensação dos concentrados de fatores de coagulação ocorre de modo descentralizado na hemorrede.

A pesquisa foi realizada no período de novembro de 2018 a junho de 2019.

4.3 População Alvo

Pessoas com Hemofilia A ou B com idade maior que 18 anos cadastrados no Centro de Hemoterapia e Hematologia e em tratamento farmacoterapêutico padronizado e disponibilizado pelo SUS por meio do programa de coagulopatias hereditárias.

Na data de 21 de junho de 2018 o hemocentro possuía 401 PCH congênita cadastradas; Desses 300 são adultas e 70 estão inclusas no programa de infusão de concentrado de fator em regime profilático.

4.3.1 Critérios de Inclusão

Foram incluídas nessa pesquisa todas as PCH, com idade a partir de 18 anos, que estavam inclusas no programa de profilaxia por no mínimo seis meses até a data da entrevista, cujo tratamento da coagulopatia esteja vinculado ao centro de hemoterapia e hematologia, que aceitem participar do estudo e assinarem o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

4.3.2 Critérios de Exclusão

Foram excluídas do estudo as PCH congênita em regime de profilaxia que não compareceram para a entrevista e PCH que não assinaram o TCLE.

4.4 Instrumentos de coleta de dados

4.4.1 Haem-A-QoL

As PCH envolvidas na pesquisa foram convidadas a responder o questionário Haem-A-QoL (ANEXO A) traduzido para língua portuguesa pelo Mapi Research Institute a fim de avaliar a QVRS (CHEVALLET; WEATHERALL; VON MACKENSEN, 2008). Este questionário é validado para aplicação em pessoas com idade igual ou superior a 18 anos, contém 46 itens distribuídos em 10 domínios, e resulta em uma pontuação global para avaliar a QVRS, além de uma pontuação para cada um dos domínios: saúde física, sentimento em

relação à doença, maneira como se vê, esportes e lazer, trabalho e escola, maneiras de lidar com a hemofilia, tratamento, futuro, planejamento familiar e relacionamento e sexualidade; ea pontuação global varia de 0 a 100, sendo que quanto maior esta pontuação, pior é a QVRS (BULLINGER, VON MACKENSEN, 2008).

4.4.2 VERITAS – Pro

A adesão da PCH ao tratamento médico proposto foi mensurada por meio da escala de adesão ao tratamento da hemofilia por regime profilático – VERITAS - Pro (ANEXO B), que é um breve questionário de auto-relato, desenvolvido para avaliar componentes específicos de adesão, bem como a aderência global para regimes profiláticos. Consiste numa escala que possui 24 questões, utilizando escala Likert de 5 pontos, divididas em seis subescalas: Rotina, Dosagem, Planejar, Lembrar, Ignorar e Comunicar. As pontuações em cada subescala variam de 4 a 20, e o escore total de 24 a 120 pontos, com pontuações mais altas indicando pior adesão. Foi utilizada a versão do VERITAS - Pro traduzida e validada para a língua portuguesa (DUNCAN et al., 2010; FERREIRA, LEITE, DUNCAN, 2018).

4.4.3 Questionário Semiestruturado

Consistiu em um questionário composto por questões relacionadas a pesquisa, como: idade da PCH, diagnóstico, cor/raça, escolaridade, renda individual e familiar.

Os dados referentes a articulações afetadas e doenças infecciosas foram levantados a partir da coleta nos prontuários das PCH.

As entrevistas com as PCH foram realizadas em consultório do ambulatório durante a espera dos mesmos para atendimento médico e/ou da equipe multidisciplinar.

4.5 Análise e processamento de dados

As características sociodemográficas, avaliação de adesão e QVRS foram descritas usando a estatística descritiva (as variáveis categóricas foram apresentadas em frequências e percentuais e as variáveis numéricas em mediana e desvio-interquartil). Para relacionar as características sociodemográficas em relação à adesão da PCH ao tratamento foi utilizado os testes G e Exato de Fisher. E para associar a QVRS em relação à adesão ao tratamento foi utilizado o teste de Mann-Whitney. Em todo o trabalho foi utilizado o nível de significância de 5%.As análises estatísticas foram realizadas no programa Bioestat 5.3.

O teste Exato de Fisher e o teste G são utilizados para avaliar associação entre duas variáveis qualitativas. O teste Exato de Fisher é utilizado para pequenas amostras e para tabelas 2x2. O teste G é semelhante ao qui-quadrado, porém sem a exigência de frequências maiores que 5.

4.6 Aspectos éticos e Riscos e Benefícios

Foi garantida a confidencialidade dos dados obtidos. APCH voluntária da pesquisa assinou o Termo de consentimento livre e esclarecido (TCLE) para permitir o acesso aos registros médicos em prontuário. O mesmo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Pará, CAAE 97822818.3.0000.0018, parecer número: 3.817.261.

O risco considerado refere-se à possibilidade de ocorrer constrangimento / desconforto ao participante durante a realização da entrevista, ficando garantida a recusa em responder, sem prejuízo na sua participação.

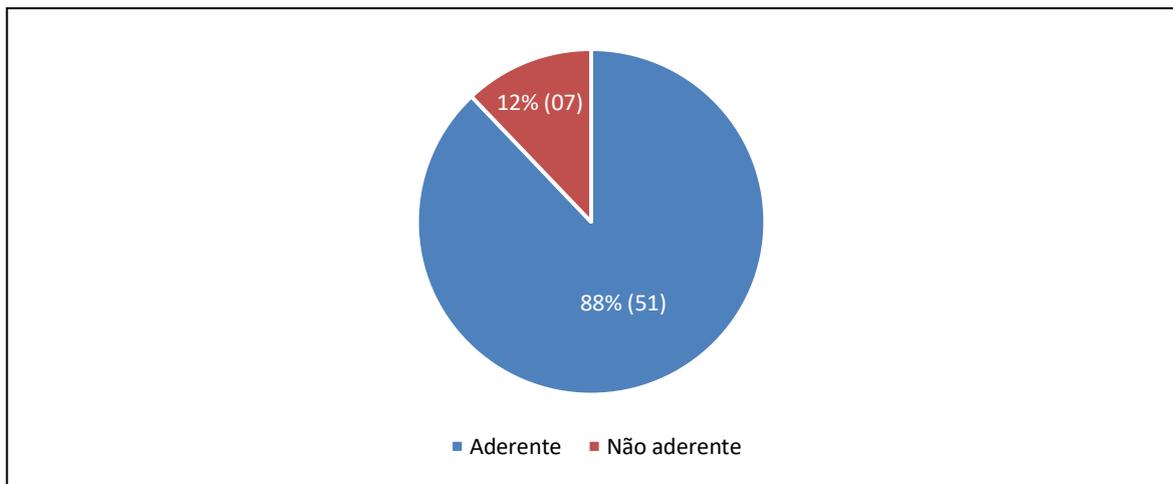
Como benefício espera-se que pela abordagem farmacêutica as PCH apresentem melhora na qualidade de saúde e de vida e maior adesão ao tratamento farmacológico.

5. Resultados

Do total de 70 PCH eletivas para participar da pesquisa foram entrevistados 58 (82,85%) delas.

Considerando a pontuação global de adesão do VERITAS - Pro, ponto de corte 57 como marcador para não adesão, 12% (07) participantes foram classificados como não aderentes e 88% (51) foram classificados como aderentes – Gráfico 1.

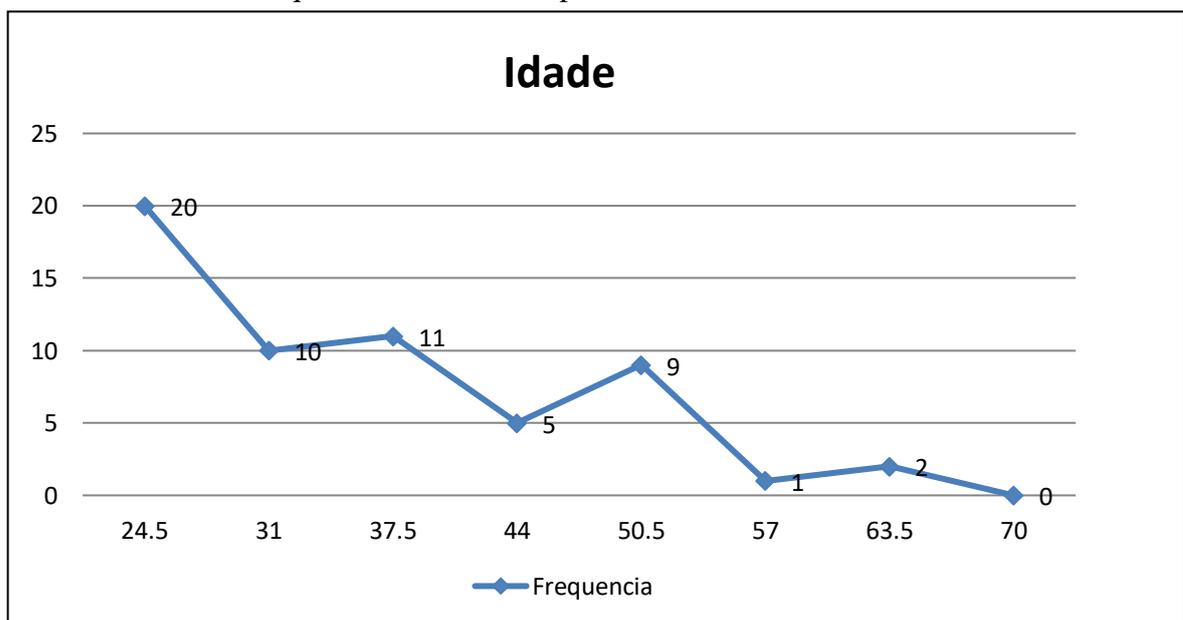
Gráfico 1 – Análise adesão.



Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

A idade dos entrevistados teve uma variação de 18 a 60 anos com média de 31,94 anos, Desvio padrão 10,94. A frequência da idade está apresentada no Gráfico 2.

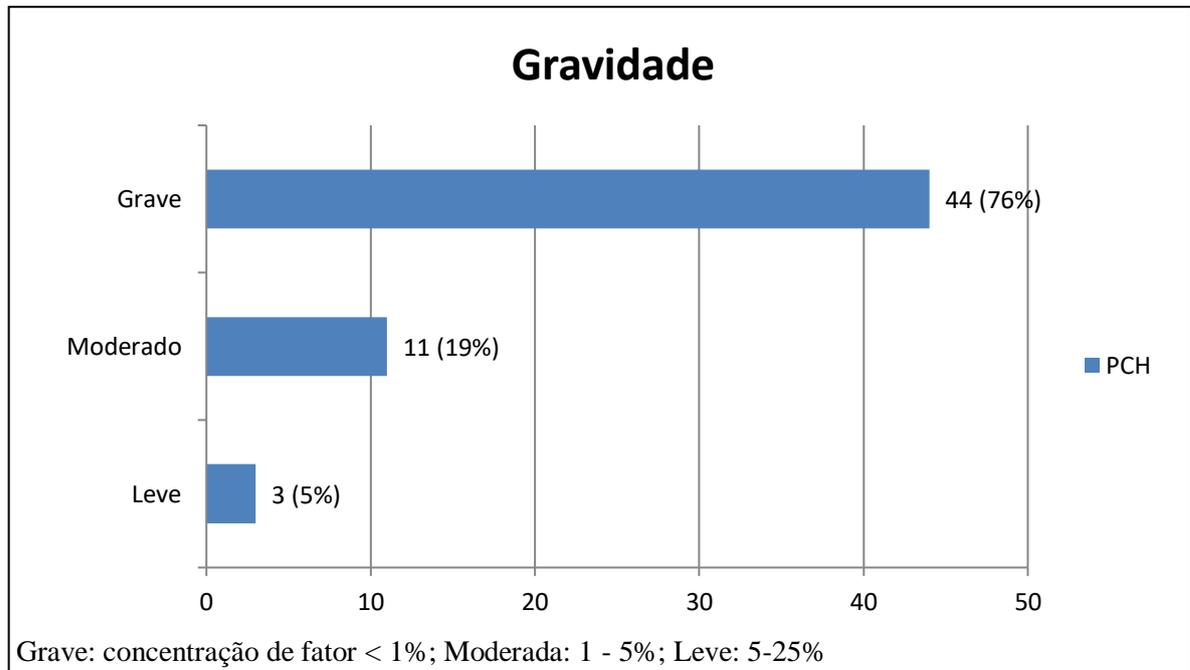
Gráfico 2 – Frequência de idade das pessoas com hemofilia entrevistadas.



Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

Quanto ao diagnóstico, 49 (84,48%) pessoas apresentam o diagnóstico de hemofilia A e 9 (15,52%) de hemofilia B. Com relação a gravidade, 3 (5%) são consideradas leve, 11 (19%) moderada e 44 (76%) são grave (Gráfico 3).

Gráfico 3 – Caracterização das pessoas com hemofilia quanto a gravidade.



Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

Os resultados do questionário Semiestruturado – Tabela 1, para levantamento dos dados socioeconômico e demográfico, teve significância nos dados de estado civil, em que 18 pessoas (35,3%) dos aderentes são casados/união estável, 33 se declararam solteiros (64,7%); Dentre os não-aderentes 06 se declaram casados/união estável e 01 declarou-se solteiro; Valor de p igual à 0,0322a .

O meio de deslocamento foi outra variável que apresentou significância estatística quanto à adesão ao tratamento; Dentre as pessoas aderentes 11 (21,6%) utiliza transporte alternativo; 30 (58,8%) transporte público e 10 (19,6%) veículo próprio; Já entre os não-aderentes 1 (14,3%) utiliza transporte alternativo; 1 (14,3%) transporte público e 5 (71,4%) utiliza veículo próprio; Valor de p igual à 0,0289a.

Tabela 1 – Dados Socioeconômico e demográfico das pessoas com hemofilia aderentes / não aderentes atendidas no CTH.

	Aderente n=51	%	Não aderente n=7	%	Valor de p
Idade					

	18 a 30	27	52.9	2	28.6	0.0831 ^a
	31 a 50	21	41.2	5	71.4	
	> 50	3	5.9	0	0.0	
Escolaridade						
	Fundamental	12	23.5	2	28.6	0.7194 ^a
	Médio	23	45.1	2	28.6	
	Superior	16	31.4	3	42.9	
Estado civil						
	Casado/União estável	18	35.3	6	85.7	0.0322 ^a
	Solteiro	33	64.7	1	14.3	
Renda familiar						
	Até 1 SM	13	25.5	0	0.0	0.5155 ^a
	De 1 a 3 SM	27	52.9	4	57.1	
	De 3 a 5 SM	4	7.8	1	14.3	
	De 5 a 10 SM	6	11.8	2	28.6	
	>10 SM	1	2.0	0	0.0	
Município de residência						
	Belém	22	43.1	5	71.4	0.2332 ^b
	Interior	29	56.9	2	28.6	
Tempo de deslocamento (em minutos)						
	<= 30	13	25.5	3	42.9	0.6472 ^a
	40 a 60	12	23.5	2	28.6	
	> 60	22	43.1	2	28.6	
Meio de deslocamento						
	Transporte alternativo	11	21.6	1	14.3	0.0289 ^a
	Transporte público	30	58.8	1	14.3	
	Veículo próprio	10	19.6	5	71.4	
Dificuldade de armazenamento						
	Sim	9	17.6	3	42.9	0.1473 ^b
	Não	42	82.4	4	57.1	
Plano de saúde						
	Sim	11	21.6	2	28.6	0.6433 ^b
	Não	40	78.4	5	71.4	

^a Teste G^b Teste Exato de Fisher

Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

Quanto aos resultados dos dados clínico epidemiológicos observou-se que dentre os aderentes 37 (72,54%) dos entrevistados tem hemofilia grave, 11 (21,56%) Moderada e 03 (5,88%) leve; já dentre os não aderentes e 07 (100%) tem hemofilia grave. Quanto às

quantidades de articulações afetadas nos últimos 12 meses, dentre os aderentes 15 (29,41%) não apresentaram articulações afetadas, 35 (68,62%) apresentaram de 01 a 03 articulações afetadas e 01 (1,96%) apresentaram 04 ou mais articulações afetadas.

Tabela 2 – Características clínicas epidemiológicas das pessoas com hemofilia A e B atendidas no CTH.

	Aderente		Não aderente		Valor de p
	n=51	%	n=7	%	
Art. Afetadas 12 meses					
0	15	29.4	0	0.0	0.249 ^a
1 a 3	35	68.6	7	100.0	
4 ou mais	1	2.0	0	0.0	
Sorologia positiva					
HBV	3	5.9	1	14.3	0.0735 ^a
HBV E HCV	8	15.7	0	0.0	
HCV	7	13.7	5	71.4	
HIV E HCV	1	2.0	0	0.0	
Não Reagente	32	62.7	1	14.3	
Gravidade					
Leve	3	5.9	0	0.0	0.202 ^a
Moderado	11	21.6	0	0.0	
Grave	37	72.5	7	100.0	
Diagnóstico					
Hemofilia A	43	84.3	7	100.0	0.5772 ^b
Hemofilia B	8	15.7	0	0.0	

^a Teste G^b Teste Exato de Fisher

Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

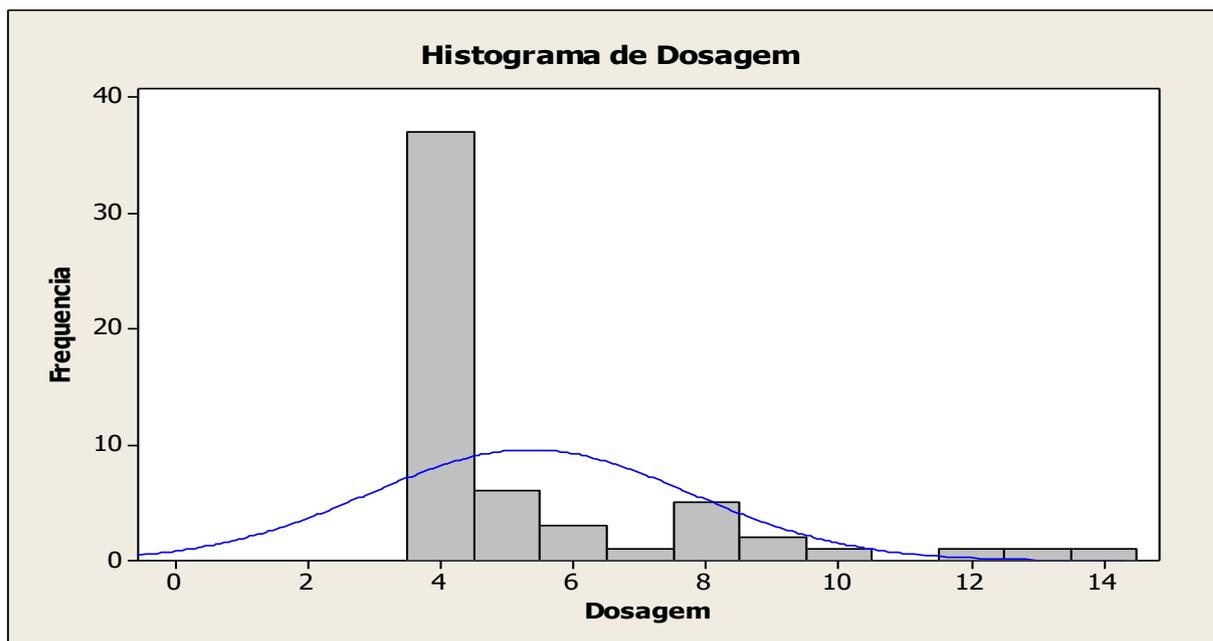
Os resultados do questionário VERITAS - Pro para mensuração da adesão ao tratamento estão descritos na Tabela 3, em que são demonstrados o mínimo, máximo, mediana e desvio interquartil de cada subescala desta ferramenta. A mediana total foi de 37 (variação de 24 a 83). As médias das subescalas variaram de 4,0 (Dosagem) a 8,0 (Comunicação). Observou-se o melhor resultado na subescala “dosagem” e uma pior pontuação na subescala “comunicação” indicando que os participantes relataram maior aderência em administrar a dose correta e menos adesão no processo de comunicação com a equipe do CTH.

Tabela 3 – Escore total e subescala VERITAS - Pro.

	Referência	Mínimo	Máximo	Mediana	Desvio Interquartílico
Rotina	4 a 20	4	14	6.0	3.8
Dosagem	4 a 20	4	14	4.0	1.8
Planejamento	4 a 20	4	19	6.0	5.0
Lembrança	4 a 20	4	12	6.0	4.0
Omissão	4 a 20	4	14	5.5	3.8
Comunicação	4 a 20	4	18	8.0	7.5
Total	24 a 120	24	83	37.0	20.3

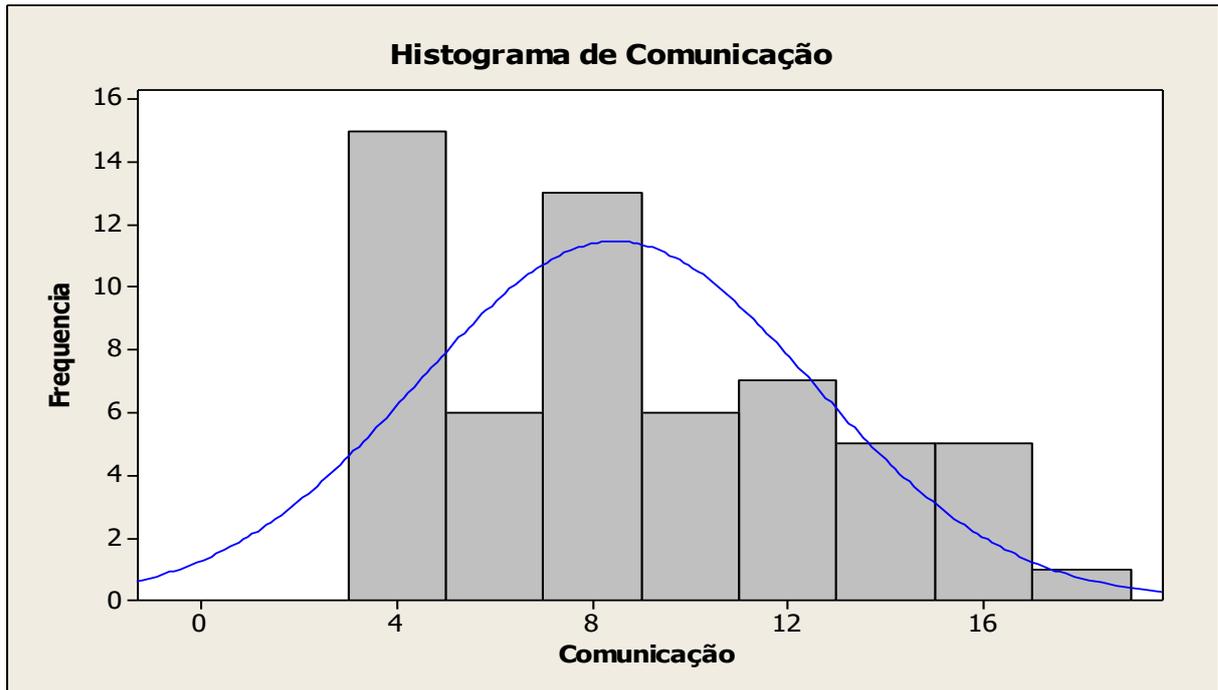
Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

A figura 05 apresenta o histograma da subescala “Dosagem” a qual apresentou o melhor resultado do questionário VERITAS – Pro.

Figura 5 – Histograma da subescala Dosagem

Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

A figura 06 apresenta o histograma da subescala “Comunicação” a qual apresentou o pior resultado do questionário VERITAS – Pro.

Figura 6 – Histograma da subescala Comunicação

Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

Quanto aos resultados do questionário Haem-A-Qol, a pontuação mediana obtida foi de 28.0 pontos. Na Tabela 4 são demonstrados o mínimo, máximo, mediana e desvio interquartil de cada domínio deste questionário de análise de QVRS. O melhor resultado foi observado no domínio “relacionamento e sexualidade” com mediana de 0.0. O pior resultado foi observado no domínio “Esporte e Lazer” com mediana de 60.0.

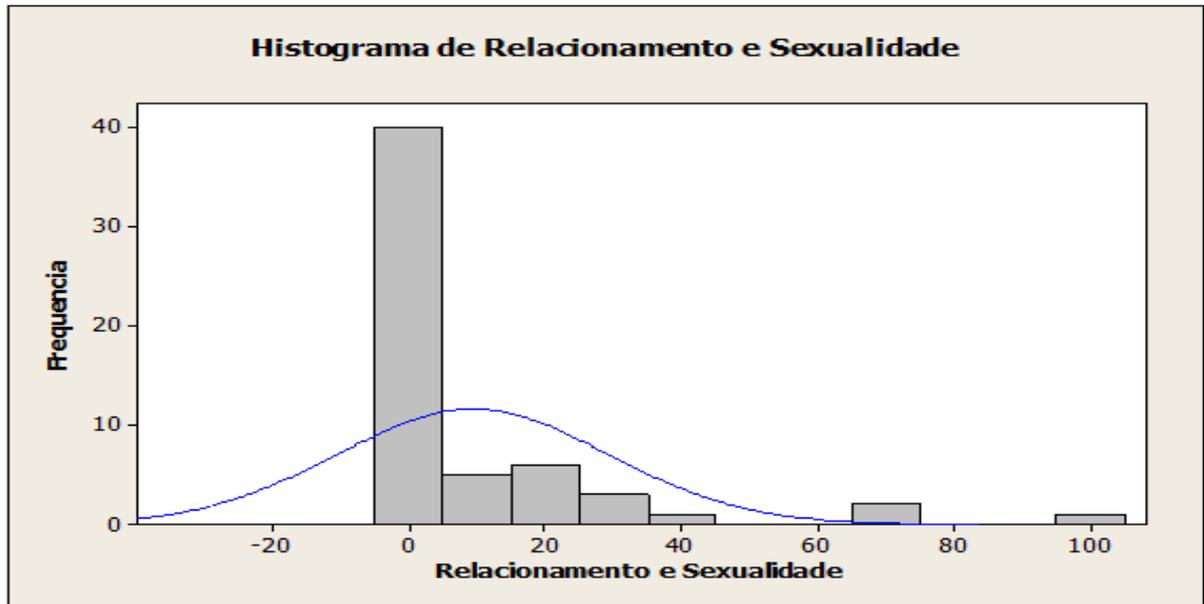
Tabela 4 – Escore subescala Haem-A-Qol / Qualidade de vida.

	Referência	Mínimo	Máximo	Mediana	Desvio Interquartil
Saúde Física	0 a 100	0	100.0	37.5	45.0
Sentimento	0 a 100	0	100.0	21.9	40.6
Como se vê	0 a 100	0	90.0	25.0	42.5
Esporte e lazer	0 a 100	0	100.0	60.0	47.5
Trabalho e escola	0 a 100	0	87.5	12.5	43.8
Maneira de lidar com a hemofilia	0 a 100	0	75.0	8.3	16.7
Tratamento	0 a 100	0	87.5	37.5	23.5
Futuro	0 a 100	0	100.0	37.5	38.8
Planejamento Familiar	0 a 100	0	75.0	12.5	25.0
Relacionamento e Sexualidade	0 a 100	0	100.0	0.0	8.3
Total	0 a 100	1.6	69.6	28.0	23.1

Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

A figura 07 apresenta o histograma do domínio “relacionamento e sexualidade” a qual apresentou o melhor resultado do questionário Haem-A-Qol.

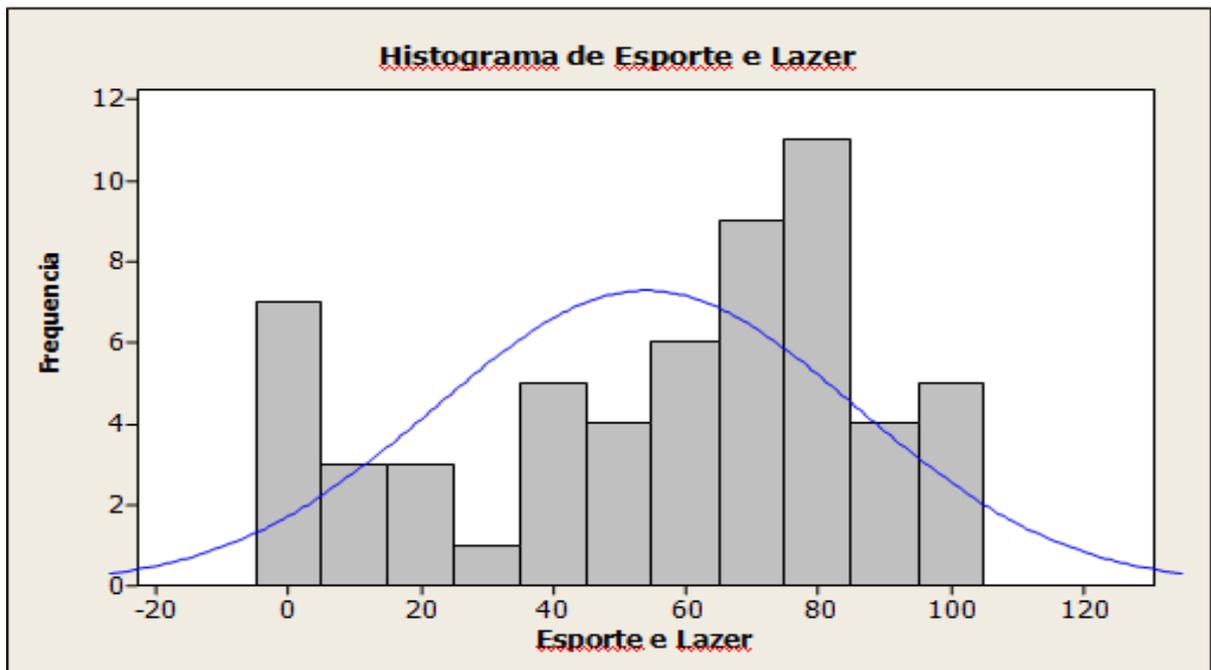
Figura 7 – Histograma do domínio Relacionamento e Sexualidade



Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

A figura 08 apresenta o histograma do domínio “Esporte e Lazer” a qual apresentou o pior resultado do questionário Haem-A-Qol.

Figura 8 – Histograma do domínio Esporte e Lazer



Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

Na Tabela 5 é apresentado um comparativo entre os domínios de qualidade de vida entre as PCH aderentes e não aderentes ao tratamento. Observou-se resultados com significância estatística nos domínios “futuro e planejamento familiar”.

Tabela 5 – Escore domínio - Haem-A-QoI / Qualidade de vida - Aderente versus não aderente.

	Referência	Aderente		Não aderente		Valor de p
		Mediana	Desvio Interquartilico	Mediana	Desvio Interquartilico	
Saúde Física	0 a 100	30.0	47.5	50.0	17.5	0.2936
Sentimento	0 a 100	18.8	46.85	25.0	15.65	0.7654
Como se vê	0 a 100	25.0	50	30.0	15	0.8767
Esporte e lazer	0 a 100	65.0	45	60.0	47.5	0.6937
Trabalho e escola	0 a 100	6.3	43.8	25.0	28.15	0.527
Maneira de lidar com a hemofilia	0 a 100	8.3	16.7	16.7	41.65	0.527
Tratamento	0 a 100	37.5	23.45	40.6	17.2	0.5193
Futuro	0 a 100	35.0	35	75.0	27.5	0.0054
Planejamento Familiar	0 a 100	6.3	21.9	37.5	28.1	0.0476
Relacionamento	0 a 100	0.0	8.3	0.0	4.15	0.7473

Teste de Mann-Whitney *Significância: futuro e planejamento familiar

Fonte: Protocolo da pesquisa, 2018.

6. Discussão

O presente estudo teve como objetivo Identificar e analisar fatores demográficos e socioeconômicos associados à adesão e/ou QVRS; avaliar: a adesão ao tratamento; a QVRS, e as relações entre adesão ao tratamento e QVRS em PCH acompanhadas em um CTH no estado do Pará localizado na região da Amazônia - Brasil. por meio da aplicação dos questionários semiestruturado, VERITAS – Pro e Haem-A–Qol respectivamente.

De acordo com os resultados deste estudo as PCH entrevistadas são principalmente adultos jovens, comparáveis com os dados do Ministério da Saúde (BRASIL, 2018) e o observado no estado de Minas Gerais (TRINDADE et al., 2019). A maioria dos entrevistados 41 (70,68%) declarou não receber ajuda financeira do governo, resultado semelhante também ao encontrado em Minas Gerais (TRINDADE et al., 2019).

As variáveis de transporte, como tipo e tempo, contribuíram negativamente nos resultados da adesão. Alguns entrevistados residem nas regiões de ilhas, como as situadas no arquipélago do Marajó e levam até 12 horas de viagem de barco para chegar ao CTH; Outros que residem no interior do estado relataram dificuldades em receber, da prefeitura de suas cidades, o valor do benefício para custeio do transporte e hospedagem, recebendo às vezes o valor somente em forma de reembolso no retorno ao seu município de residência. Ressalta-se que a presença de deficiências físicas incapacitantes, a falta de mobilidade urbana e o precário sistema de transporte público na capital e região metropolitana, são fatores que também colaboram para a falta de adesão (SAXENA, 2013; ZHOU et al., 2011).

A hepatite C foi a doença infecciosa transmitida pelo sangue e hemoderivados que apresentou o maior número de sorologia positiva, com 12 casos (20,68%) no total dentre aderentes e não aderentes, fato que pode ser atribuído as transfusões sanguíneas realizadas em alguns desses pacientes. Essa frequência de HCV é considerada elevada, dada a prevalência da mesma no Brasil na população geral ser considerada intermediária, variando entre 1 e 2% (POSTHOUWER et al., 2005; CARMO et al., 2019; MARTINS, NARCISO-SCHIAVON, SCHIAVON, 2011).

Na análise do processo de adesão, a pontuação mediana obtida pelo questionário específico, VERITAS – Pro, foi de 37,0, resultado que corrobora com o estudo de validação da versão brasileira da escala VERITAS – Pro, de 35,51 pontos, que foi realizado na cidade de Juiz de Fora localizada na região sudeste do Brasil (FERREIRA, LEITE, DUNCAN, 2018).

A subescala Dose apresentou a menor mediana, indicando que os participantes relataram melhor adesão na administração da dose correta. Dados esses que são semelhantes

aos evidenciados no estudo original de criação do questionário VERITAS – Pro, assim como no de validação do mesmo para a língua portuguesa (DUNCAN et al., 2010; FERREIRA, LEITE, DUNCAN, 2018).

A subescala de comunicação foi a que apresentou a pontuação mais elevada (indicando baixa adesão); No entanto, pode-se argumentar que alguns itens incluídos nesta escala podem não ser apropriados para algumas PCH. Por exemplo, nas perguntas relacionadas à comunicação, por meio de telefone, para o CTH quando se tem alguma dúvida sobre a doença ou ao tratamento, alguns participantes responderam dificuldades em fazer a ligação, preferindo comparecer pessoalmente (VAN Os et al., 2017).

Dentre as PCH não aderentes observou-se que 71,42% (05) encontram-se na faixa etária de 31 a 50 anos. Esse resultado pode ter sofrido influência de alguns fatores como a dificuldade de mobilidade da PCH em comparecer ao hemocentro, devido a comprometimento articular, pois ao iniciar o regime de profilaxia os mesmos já estavam na fase adulta e apresentavam articulações alvo e deformidades de membros o que comprometia a sua locomoção. Adiciona-se a isso as dificuldades em justificar suas faltas nos seus empregos, dentre outros fatores sociais, apesar deste resultado não ter apresentado significância estatística vale o seu relato (THORBURG, DUNCAN, 2017).

Na análise do processo de QVRS a pontuação mediana obtida pelo questionário específico, Haem-A-QoL, foi de 28.0 pontos, resultado abaixo dos obtidos no primeiro estudo (35,33 pontos), utilizando a versão brasileira deste questionário, realizado no Brasil e do realizado na cidade de Divinópolis (36,15 pontos) no estado de Minas Gerais (TRINDADE et al., 2019; FERREIRA et al., 2013).

O domínio “Esporte e Lazer” atingiu a maior mediana, 60.0 pontos, assim como no estudo realizado na cidade brasileira de Juiz de Fora no estado de Minas Gerais e do estudo realizado na Turquia; fato esse provavelmente relacionado a alta prevalência de comprometimento articular encontrada nessa população. No entanto com o advento de novas abordagens terapêuticas, como o advento do início da profilaxia mais precocemente esses danos tendem a diminuir (MERCAN et al., 2010; FERREIRA et al., 2013).

Observou-se resultados com significância estatística nos domínios “futuro” e “planejamento familiar” na análise comparativa entre os domínios de QVRS entre as PCH aderentes e não aderentes ao tratamento. Tais fatos podem estar relacionados à menor faixa etária (18 a 30 anos) da maioria dos aderentes. A menor faixa etária encontrada está associada ao início mais precoce da profilaxia e também a uma melhor compreensão por parte dessas pessoas sobre o contexto geral da hemofilia e dos benefícios do seguimento da profilaxia,

mostrando aos mesmos que é possível pensar no futuro e constituir uma família com diagnóstico precoce e seguimento farmacoterapêutico acompanhado de um profissional especializado (TRINDADE et al., 2019; FERREIRA et al., 2013).

O receio de ser atendido por profissionais de saúde em outros serviços como hospitais e unidades de urgência e emergência que desconhecem o manejo de uma PCH foi uma questão considerada e que corrobora com outros estudos como o desenvolvido por Allmhaidan et al, 2018.

7. Conclusões

As doenças infecciosas, sangramentos contínuos nas articulações e desenvolvimento de artropatia hemofílica foram fatores observados que causam um impacto negativo direto na população abordada neste estudo.

Os resultados deste estudo mostram uma relação positiva entre os resultados de adesão auto-relatada VERITAS-Pro na profilaxia da hemofilia e os resultados de QVRS. Estudos futuros devem ser realizados para corroborar a ligação entre a adesão e QVRS, e resultados usando medidas objetivas de saúde articular em PCH (KRISHNAN, 2015). Conclui-se também a importância dos profissionais especializados levarem em consideração a percepção, comportamento e atitude do paciente em relação à doença para alcançar melhores resultados no processo de adesão (DU TREIL, 2007). Isto ressalta a necessidade contínua do engajamento da equipe multiprofissional, a fim de trabalhar as diversas variáveis relacionadas com a adesão a profilaxia, como: os aspectos relacionados ao serviço de saúde, aspectos socioeconômicos, aspectos do medicamento, fatores do paciente; Assim como educação contínua do paciente e de seus familiares a respeito da própria patologia.

REFERÊNCIAS

- ALLHAIDAN, M.A; ALMASHAAN, A.M; ALDUAIJ, A.A; ALTUWAIJRI, H; ALOTAIBI, L.A; ALMOMEN, A.M. Health-related quality of life in adult patients with hemophilia, Riyadh, Saudi Arabia. **Journal of Applied Haematology**.P. 5-10, 2018.Disponível em: <<http://www.jahjournal.org/text.asp?2018/9/1/5/228330>>. Acesso em: 18 nov. 2018.
- AMORIM, S. A; LIMA, A.M.A; ALCÂNTARA NETO, J.M; ANDRADE, C.C; SIDNEY, K.M.M. Construção de um modelo de evolução farmacêutica em prontuário médico. **Infarma - Ciências Farmacêuticas**, [S.l.], v. 31, n. 2, p. 129-134, out. 2019. Disponível em:<<http://revistas.cff.org.br/?journal=infarma&page=article&op=view&path%5B%5D=2477>>. Acesso em: 23 sep. 2020.
- ANTUNES, S.V. Haemophilia in the developing world: the Brazilian experience. **Haemophilia**, **Oxford**, v.8, n.3, p.199-204, 2002. Disponível em: <<http://doi.wiley.com/10.1046/j.1365-2516.2002.00638.x>>. Acesso em: 20 nov. 2018.
- BARBOSA, A. P et al .Prevalence of hepatitis C Virus infection among hemophiliacs in Central Brazil. **Mem. Inst. Oswaldo Cruz**, Rio de Janeiro , v. 97, n. 5, p. 643-644, 2002
- BICK, R.L. Hereditary Coagulation Protein Defects in Disorders of Thrombosis and Hemostasis. 3ª ed. **Lippincott, W.W.** p. 121-124, 2002.
- BRASIL. ANVISA. Decreto-Lei nº 3.990, de 30 de outubro de 2001a. **Ementa:** Regulamenta o art. 26 da Lei nº 10.205, de 21 de março de 2001, que dispõe sobre a coleta, processamento, estocagem, distribuição e aplicação do sangue, seus componentes e derivados, estabelece o ordenamento institucional indispensável à execução adequada dessas atividades. Diário Oficial da União, Poder Executivo, Brasília, DF, 16 jun. 2014. Seção 1. p. 01-05.
- BRASIL. Lei nº 8.080, de 19 de setembro de 1990. **Lei Orgânica da Saúde.** Dispõe sobre as condições para a promoção, proteção e recuperação da saúde, a organização e o funcionamento dos serviços correspondentes, e dá outras providências. Diário Oficial da União, Brasília, DF, 20 de set. 1990. 18055p.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Agência Nacional de Vigilância Sanitária. Resolução – **RDC nº 151**, de 21 de agosto de 2001b. Aprova o regulamento Técnico sobre Níveis de Complexidade dos Serviços de Hemoterapia. Brasília, 2001. 10 p.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Hemofilia congênita e inibidor:** manual de diagnóstico e tratamento de eventos hemorrágicos . Brasília, 2008. 56 p.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saúde. Departamento de Atenção Especializada. Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados. **Manual de Reabilitação na Hemofilia.** Brasília: Editora do Ministério da Saúde. Séries A. Normas e Manuais Técnicos. 2011. 68p.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção a Saúde. Departamento de Atenção

Especializada. Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados.

Tratamento Profilático em Pacientes com Hemofilia Grave. Brasília, 2012. 9p.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. **Manual de hemofilia.** Brasília, 2015. 82 p.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de atenção Especializada e Temática. **Perfildas coagulopatiashereditárias : 2016** Brasília, 2018. 57 p.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Departamento de Ciência e Tecnologia. **Síntese de evidências para políticas de saúde: adesão ao tratamento medicamentoso por pacientes portadores de doenças crônicas.** Brasília, 2016b.52 p.

BULLINGER, M; VON MACKENSEN, S. Psycho-social determinants of quality of life in children and adolescents with haemophilia-a cross-cultural approach. **ClinPsycholPsychother.** v. 15, n. 3, p. 164-172. 2008. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19115437/>>. Acesso em: 20 out 2018.

CAMARGO-BORGES, C; JAPUR, M. Sobre a (não) adesão ao tratamento: ampliando sentidos do autocuidado. **Texto contexto - enferm.,** Florianópolis , v. 17, n. 1, p. 64-71, Mar. 2008 . Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-07072008000100007&lng=en&nrm=iso>. Acesso em 22 Jul 2020.

CARMO, R.A; MARTINS, M.L; CHAVES, D.G; DEZANET, L.N.C. Prevalence and risk factors associated with hepatitis C among Brazilian male patients with haemophilia: A long-term follow-up. **Haemophilia.** v. 25, n. 3, p. 447-455. 2019. Disponível em:<<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30866172/>> Acesso em: 03 nov 2019.

CFE. Conselho Federal de Farmácia. **Serviços Farmacêuticos diretamente destinados ao paciente, à família e à comunidade:** contextualização e arcabouço conceitual. Brasília: Conselho Federal de Farmácia, 2016.

CHEVALLET, L; WEATHERALL, JH; VON MACKENSEN, S. PSY44 Linguistic validation of the haemo-qol and haem-a-qol for use in international studies. **Value in Health.** v. 11, n. 3, p. A165. 2008. Disponível em:<[https://www.valueinhealthjournal.com/article/S1098-3015\(10\)70524-6/pdf](https://www.valueinhealthjournal.com/article/S1098-3015(10)70524-6/pdf)>. Acesso em: 24 nov 2019.

CHORBA, T. L; HOLMAN, R. C; STRINE, T. W; CLARKE, M. J; & EVATT, B. L. Changes in longevity and causes of death among persons with hemophilia A. **American Journal of Hematology,** v. 45, n. 2, p. 112–121, 1994. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8141117/>>. Acesso em: 10 nov 2018.

CORRER, C.J; OTUKI, M.F; SOLER, O. Assistência farmacêutica integrada ao processo de cuidado em saúde: gestão clínica do medicamento. **RevPan-AmazSaude,** Ananindeua, v. 2, n. 3, p. 41-49, set. 2011. Disponível em <http://scielo.iec.gov.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2176-62232011000300006&lng=pt&nrm=iso>. acesso em 23 jul. 2019.

- DAVIE EW & RATNOFF, O.D. Waterfall sequence for intrinsic blood clotting. **Science** 145: 1310-1312, 1964.
- DU TREIL, S; RICE, J; LEISSINGER, C.A. Quantifying adherence to treatment and its relationship to quality of life in a well-characterized haemophilia population. **Haemophilia**.v.13. n. 5, p. 493–501. 2007. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17880435/>>. Acesso em 15 out 2019.
- DUNCAN, N.A; KRONENBERGER, W.G; ROBERSON, C.P; SHAPIRO, A.D. VERITAS - Pro: a new measure of adherence to episodic treatment regimens in haemophilia. **Haemophilia**. v.16, n. 1, p. 47-53. 2010. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19754842/>>. Acesso em: 12 nov 2018.
- FERREIRA, A.A; LEITE, I.C.G; BUSTAMANTE-TEIXEIRA, M.T et al . Health-related quality of life in hemophilia: results of the Hemophilia-Specific Quality of Life Index (Haem-a-Qol) at a Brazilian blood center. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São José do Rio Preto , v. 35, n. 5, p. 314-318, 2013 . Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842013000500314&lng=en&nrm=iso>. acesso em 23 Set 2020.
- FERREIRA, A.A; LEITE, I.C.G; DUNCAN, N.A. Validation of the Brazilian version of the VERITAS - Pro scale to assess adherence to prophylactic regimens in hemophilia. **Rev Bras Hematol Hemoter**. v. 40, n. 1, p. 18-24. 2018. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29519367/>>. Acesso em: 12 nov 2018.
- FISCHER, K; VAN DER BOM, J.G; MAUSER-BUNSCHOTEN et al. The effects of postponing prophylactic treatment on long-term outcome in patients with severe hemophilia. **Blood**. V. 99, n. 7, p. 2337–2341. 2002. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11895765/>>. Acesso em: 04 nov 2018.
- FRANCHINI, M; MANNUCCI, P.M. The history of hemophilia. **Semin Thromb Hemost**. v. 40, n. 5, p. 571-576. 2014. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24911674/>> . Acesso em: 18 nov 2018.
- FRANCO, R.F. Fisiologia da coagulação, anticoagulação e fibrinólise. **Medicina**, Ribeirão Preto, 34:229-237, jul./dez. 2001. Disponível em: <http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:EcEwfJ1Vb3EJ:revista.fmrp.usp.br/2001/vol34n3e4/fisiologia_coagulacao.pdf+&cd=2&hl=pt-BR&ct=clnk&gl=br&client=firefox-b-d>. Acesso em: 05 out 2018.
- FRIEDMAN, K.D; RODGERS, G.M. Inherited Coagulation Disorders. **Wintrobe's Clinical Hematology**. 12th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, v. 2, p.1379-1424. 2008.
- GUELCHER, C. J. Evolution of the Treatments for Hemophilia. **Journal of Infusion Nursing**, v. 39, n. 4, p. 218–224. 2016. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27379680/>>. Acesso em: 20 out 2018.
- INGRAM, G.I.C. The history of haemophilia. **J Clin Path**. v. 29, p. 469-79. 1976. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC476103/>>. Acesso em: 18 nov 2018.

- KASPER, M; VARGAS, T; SANTOS, A et al. Adesão à terapia medicamentosa e qualidade de vida de usuários de uma unidade de saúde da família de Novo Hamburgo – RS. v. 8, n. 4, p. 11-17,2017. Disponível em: <<http://www.sbrafh.org.br/v1/index/edicoes/v1/8/nr/4/id/1259/lg/0>>. Acesso em: 18 out 2018.
- KAZEMI ARABABADI, M; NASIRI AHMADABADI, B; YOUSEFI DAREDOR, H., & Kennedy, D. Epidemiology of Occult Hepatitis B Infection AmongThalassemic, Hemophilia, and Hemodialysis Patients.**HepatitisMonthly**, v. 12, n. 5, p. 315–319. 2012. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3389356/>>. Acesso em 20 out 2018.
- KONKLE, B.A; HUSTON, H; NAKAYA; FLETCHER, S. Hemofilia B. 2 de outubro de 2000 [Atualizado em 15 de junho de 2017]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., Editores. **GeneReviews®** [Internet]. Seattle (WA): Universidade de Washington, Seattle; 1993. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20301668/>>. Acesso em: 15 nov 2019.
- KRISHNAN, S; VIETRI, J; FURLAN, R et al. Adherence to prophylaxis is associated with better outcomes in moderate and severe haemophilia: results of a patient survey. *Haemophilia*.v. 21, n. 1, p. 64–70. 2015. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25470071/>>. Acesso em: 15 out 2019.
- LEIRIA, L. B. **Estudo de duas inversões (INV1 e INV2) no gene do fator VIII e o desenvolvimento de inibidores contra o FVIII em hemolíticos A grave no rio grande do sul**. 2008. 100 f. Dissertação (Mestrado em Genética e Biologia Molecular)- Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2008.
- LIBERATO, S.M.D, et al. Relação entre adesão ao tratamento e qualidade de vida: revisão integrativa da literatura.**Rev. Eletr. Enf.** jan/mar;v. 16, n. 1, p. 191-8. 2014. Acesso em: <<https://revistas.ufg.br/fen/article/view/22041>>. Acesso em: 14 nov 2019.
- LOBET, S; HERMANS, C; & LAMBERT, C. Optimal management of hemophilic arthropathy and hematomas.**JournalofBlood Medicine**, v. 207. 2014. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4207585/>>. Acesso em: 10 mar 2019.
- MACFARLANE, R.G. An enzyme cascade in the blood clotting mechanism, and its function as a biochemical amplifier.**Nature**. V. 202, p. 498-499, 1964. Disponível em: <<https://www.nature.com/articles/202498a0>>. Acesso em: 15 jan 2019.
- MAKRIS, M; GARSON, J.A; RING, C.J.A; TUKE, P.W; TEDDER, R.S; PRESTON, F.E. Hepatitis-C viral-RNA in clotting factor concentrates and the development of hepatitis in recipients. **Blood**. V. 81, p. 1898–902. 1993. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8384899/>. Acesso em: 15 jan 2020.
- MARTINS T, NARCISO-SCHIAVON JL, SCHIAVON LL. Epidemiologia da infecção pelo vírus da hepatite C. *Rev. Assoc. Med. Bras*. V.57, n 1 p. 107-112. 2011.
- MEEKS, S. L; & BATSULI, G. Hemophilia and inhibitors: current treatment options and potential new therapeutic approaches. **Hematology**, v. 2016, n. 1, p. 657–662. 2016. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6142469/>>. Acesso em: 28 out 2019.

MELCHIORRE, D; MANETTI, M; & MATUCCI-CERINIC, M. Pathophysiology of Hemophilic Arthropathy. **Journal of Clinical Medicine**, v. 6, n. 7, p. 63. 2017. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5532571/>>. Acesso em: 12 out 2019.

MERCAN, A; SARPER, N; INANIR, M, et al. Hemophilia-Specific Quality of Life Index (Haemo-QoL and Haem-A-QoL questionnaires) of children and adults: result of a single center from Turkey. **Pediatr Hematol Oncol**. v. 27, n. 6, p. 449-461. 2010. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20615067/>>. Acesso em: 05 dez 2018.

MOONS, P; BUDTS, W; e De GEEST, S. Critique on the conceptualisation of quality of life: A review and evaluation of different conceptual approaches, **International Journal of Nursing Studies**, v. 43, n. 7, p. 891-901. 2006. Disponível em: <<https://europepmc.org/article/med/16696978>>. Acesso em: 12 nov 2018.

OMURA, K; & TSUCHIYA, S. The Patient Experience of Hemophilia and Human Immunodeficiency Virus: A Systematic Review of Qualitative Evidence. **JBI Database of Systematic Reviews and Implementation Reports**, v. 10, n. 58, p. 4659–4668. 2012. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27820530/>>. Acesso em: 10 dez 2018.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE. **Cuidados inovadores para condições crônicas**: componentes estruturais de ação: relatório mundial. Brasília (DF): 2003.

Disponível em:

<http://www.who.int/diabetesactiononline/about/icccportuguese.pdf>. Acesso em: 18 nov. 2018.

PAPADOPOULOS, N. Hepatitis C infection in patients with hereditary bleeding disorders: epidemiology, natural history, and management. **Annals of Gastroenterology**. 2017. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5759611/>> . Acesso em: 18 out 2019.

PIO, S.F; OLIVEIRA, G.C; REZENDE, S.M. As bases moleculares da hemofilia A. **Rev. Assoc. Med. Bras**, São Paulo , v. 55, n. 2, p. 213-219, 2009 . Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-42302009000200029&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 22 July 2020.

POSTHOUWER, D; PLUG, I; VAN DER BOM, J.G; FISCHER, K; ROSENDAAL F.R; MAUSER-BUNSCHOTEN, E.P. Hepatitis C and health-related quality of life among patients with hemophilia. **Haematologica**, v. 90, n. 6, p. 846-850, 2005. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15951299/>>. Acesso em: 09 jan 2020.

RAGNI, M.V; TEGTMEIER, G.E; LEVY et al. Aids retrovirus antibodies in hemophiliacs treated with factor VIII Or factor IX concentrates, cryoprecipitate, or fresh-frozen plasma – prevalence, seroconversion rate, and clinical correlations. **Blood**, v.67, p. 592–51, 986. Disponível em: <<https://ashpublications.org/blood/article/67/3/592/165105/AIDS-retrovirus-antibodies-in-hemophiliacs-treated>>. Acesso em: 12 dez 2018.

ROCHA, P; CARVALHO, M; Lopes et al. Costs and utilization of treatment in patients with hemophilia. **BMC Health Services Research**, v. 15, n. 1. 2015. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26502954/>. Acesso em: 12 nov 2018.

SAVAGE, N. Nascido no sangue. **Natureza**. v. 515, p. S158-S159, 2014.

- SAXENA, K. Barriers and perceived limitations to early treatment of hemophilia. **J Blood Med.** v.4, p. 49-56. 2013. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3660133/>>. Acesso em: 15 nov 2019.
- SAYAGO, M; LORENZO, C. O acesso global e nacional ao tratamento da hemofilia: reflexões da bioética crítica sobre exclusão em saúde. **Interface (Botucatu)**, Botucatu, v. 24, e180722, 2020. Disponível em <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1414-32832020000100234&lng=pt&nrm=iso>. acessos em 25 jul. 2019.
- SCHRIJVERS, L. H; BEIJLEVELT – V. M; PETERS, M; LOCK, J et al. Adherence to prophylaxis and bleeding outcome in haemophilia: a multicentre study. **British Journal of Haematology.** V. 174, n. 3, p. 454–460. 2016. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27098446/>>. Acesso em: 20 jan 2020.
- SCHRIJVERS, L. H; KARS, M. C; BEIJLEVELT-VAN DER ZANDE M et al. Unravelling adherence to prophylaxis in haemophilia: a patients’ perspective. **Haemophilia**, p. 612–621, 2015. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25858411/>>. Acesso em 12 fev 2020.
- SIMPSON, M.L; VALENTINO, L.A. Management of joint bleeding in hemophilia. **Expert Rev Hematol.** v. 5, n. 4, p. 459-468. 2012. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22992238/>>. Acesso em: 13 jun 2019.
- SOUSA, C. I. F. **Tratamento e Profilaxia da Hemofilia na Criança.** 2010. 29 f. Dissertação/Artigo (Mestrado Integrado em Medicina) – Universidade do Porto. Cidade do Porto, 2010.
- SOUZA, M.T; SILVA, M.D; CARVALHO, R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. **Einstein** (São Paulo), São Paulo, v. 8, n. 1, p. 102-106, Mar. 2010. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1679-45082010000100102&lng=en&nrm=iso>. Acesso em: 22 Jul 2019.
- SRIVASTAVA, A; BREWER, A.K; MAUSER-BUNSCHOTEN, E.P et al. Guidelines for the management of hemophilia. **Haemophilia.**; v.19, n. 1, p. e1-e47. 2013. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22776238/>>. Acesso em: 10 dez 2019.
- TELLES-CORREIA, D; BARBOSA, A; MEGA, I; MONTEIRO, E. Validação do questionário multidimensional da adesão no doente com transplante hepático. **Acta medicaportuguesa**, v.21, p. 31-6. 2008.
- The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization. **SocSci Med.** v. 41, n. 10, p. 1403-1409. 1995. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8560308/>>. Acesso em: 24 out 2018.
- THORNBURG, C.D; DUNCAN, N.A. Treatment adherence in hemophilia. **Patient Prefer Adherence.** v. 11, p. 1677-1686. 2017. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29033555/>>. Acesso em: 18 nov 2018.
- TORRES-ORTUÑO, A; CUESTA-BARRIUSO, R; NIETO-MUNUERA, J et al. The behaviour and perception of illness: modulating variables of adherence in patients with haemophilia]. **Vox Sang.** v. 10. 2018. Disponível em:

<<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29797724/>. Acesso em: 22 dez 2019.

TRAN, D.Q; BARRY, V; ANTUN, A et al. Physician trust and depression influence adherence to factor replacement: a single-centre cross-sectional study. **Haemophilia**. v. 23, n. 1, p. 98-104. 2017. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27686244/>>. Acesso em: 14 nov 2019.

TRINDADE, G.C; VIGGIANO, L.G.L; BRANT, E.R et al . Evaluation of quality of life in hemophilia patients using the WHOQOL-bref and Haemo-A-Qol questionnaires. **Hematol., Transfus. Cell Ther.**, São Paulo , v. 41, n. 4, p. 335-341, Dec. 2019 . Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2531-13792019000400335&lng=en&nrm=iso>. acesso em 23 Set. 2020.

TUDDENHAM EGD & Cooper DN, Factor VIII and haemophilia A. **Oxford Mon Med Genet**, v. 25, p. 19-76. 1994.

VANDENBERG, H.M; FELDMAN, B.M; FISCHER, K et al. Assessments of outcome in haemophilia – what is the added value of QoL tools? **Haemophilia**. v. 21, n. 4, p. 430-5. 2015. Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26032397/>>. Acesso em: 20 mar 2020.

VAN Os, S. B; TROOP, N. A; SULLIVAN, K. Ret al. Adherence to Prophylaxis in Adolescents and Young Adults with Severe Haemophilia: A Quantitative Study with Patients. **PLOS ONE**, v. 12, n. 1, p. e0169880. 2017. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5245860/>>. Acesso em: 11 nov 2019.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA (WFH). **Fifth Global Forum on the Safety and Supply of Treatment Products for Bleeding Disorders**. Montreal, Canada, September 24 & 25, 2007.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA (WFH). **Treatment of hemophilia: Inhibitors In hemophilia: A Primer**, 2018. 24p, Disponível em: <<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10982266/>>. Acesso em 12 fev 2020.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA (WFH). Report on the Annual Global Survey 2017 is published by the World Federation of Hemophilia [Internet]. Montreal: WFH; 2019. Disponível em: <<https://www1.wfh.org/publication/files/pdf1690.pdf>>. Acesso em 28 abr 2020.

ZHOU, Z.Y; RISKE, B, FORSBERG, A.D, et al. Self-reported barriers to hemophilia care in people with factor VIII deficiency. **Am J Prev Med**. v. 41, n. 6 Suppl 4, p. S346-S353. 2011. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22099357/>>. Acesso em 15 nov 2019.

ANEXO A – Questionário de Qualidade de Vida – Haem – A – QoL

	Page 1/6
Centre ID/No.:	_ _ _ _
Subject No.:	_ _ _ _ _ _ _ _ _
Visit Date:	_ _ _ _ _ _ _ _ _ _ D D M M M Y Y Y Y

HAEM-A-QOL

Questionário para adultos

Prezado paciente:

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

Para responder às perguntas que se seguem, pedimos que você siga as instruções abaixo:

- ⇒ Por favor, leia cada uma das perguntas com atenção.
- ⇒ Pense em como foram as coisas para você nas últimas semanas.
- ⇒ Marque um "x" no quadrado correspondente à resposta mais adequada ao seu caso.
- ⇒ Marque somente um "x" por pergunta.
- ⇒ Não há respostas certas ou erradas.
- ⇒ O importante é o que você acha.
- ⇒ É possível que alguns aspectos abordados não se relacionem a você (tempo dedicado a Esportes e Lazer, Planejamento Familiar, Trabalho e Escola, se, por exemplo, você não trabalha ou não estuda). Nesses casos, marque a resposta "não se aplica".

Todas as suas respostas serão tratadas de forma estritamente confidencial!

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

Não pode ser reproduzido sem autorização, Copyright © Haem-A-QoL Group. Todos os direitos reservados.

Haem-A-QoL - Brazil/Portuguese - Version of 31 Oct 2017 - Mapi.
ID058896 / Haem-A-QoL_AU3.0_por-BR.doc

Trial ID:	Page 2/6										
VISIT X											
Subject No.:	<table border="1" style="display: inline-table; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20px; height: 20px;"></td> </tr> </table>										

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

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

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

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

Trial ID:	Page 3/6								
VISIT X									
Subject No.:	<table border="1" style="display: inline-table; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20px; height: 20px;"></td> </tr> </table>								

3. Como a hemofilia afeta a MANEIRA COMO VOCÊ SE VÊ?

<i>No último mês...</i>	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre
1. ... senti inveja das pessoas da minha idade que são saudáveis	<input type="checkbox"/>				
2. ... eu me senti satisfeito com meu corpo	<input type="checkbox"/>				
3. ... a hemofilia tornou a minha vida mais difícil	<input type="checkbox"/>				
4. ... eu me senti diferente dos outros por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>				
5. ... consegui não pensar na hemofilia o tempo todo	<input type="checkbox"/>				

4. Estas perguntas são sobre ESPORTES E LAZER

<i>No último mês...</i>	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre	não se aplica
1. ... não pude praticar esportes de que gosto por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>					
2. ... tive que evitar esportes como futebol	<input type="checkbox"/>					
3. ... pratiquei tanto esporte quanto os outros	<input type="checkbox"/>					
4. ... não tive liberdade de viajar para onde queria	<input type="checkbox"/>					
5. ... precisei planejar tudo com antecedência	<input type="checkbox"/>					

Trial ID:	Page 4/6										
VISIT X											
Subject No.:	<table border="1" style="display: inline-table; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20px; height: 20px;"></td> </tr> </table>										

5. As próximas perguntas são sobre TRABALHO E ESCOLA

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

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

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

Trial ID:	Page 5/6										
VISIT X											
Subject No.:	<table border="1" style="display: inline-table; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20px; height: 20px;"></td> </tr> </table>										

7. E o seu TRATAMENTO?

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

8. O que você pensa sobre o FUTURO?

<i>Recentemente...</i>	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre
1. ... tenho achado que vou ter dificuldade de levar uma vida normal	<input type="checkbox"/>				
2. ... tenho tido esperança de que as coisas fiquem melhores no futuro	<input type="checkbox"/>				
3. ... tenho me preocupado com a possibilidade de que minha doença esteja piorando	<input type="checkbox"/>				
4. ... meus planos de vida são influenciados pela hemofilia	<input type="checkbox"/>				
5. ... tenho medo de precisar de uma cadeira de rodas	<input type="checkbox"/>				

Não pode ser reproduzido sem autorização, Copyright © Haem-A-QoL Group. Todos os direitos reservados.

Trial ID:	Page 6/6								
VISIT X									
Subject No.:	<table border="1" style="display: inline-table; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20px; height: 20px;"></td> </tr> </table>								

9. As próximas perguntas são sobre a hemofilia e o seu PLANEJAMENTO FAMILIAR

<i>Recentemente...</i>	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre	não se aplica
1. ... tenho enfrentado problemas para ter filhos	<input type="checkbox"/>					
2. ... tenho tido medo de não poder ter filhos	<input type="checkbox"/>					
3. ... tenho tido medo de não conseguir cuidar dos meus filhos	<input type="checkbox"/>					
4. ... tenho tido medo de não conseguir construir uma família	<input type="checkbox"/>					

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

<i>Recentemente...</i>	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre
1. ... tenho tido dificuldade para namorar por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>				
2. ... tenho me sentido inseguro em meus relacionamentos íntimos por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>				
3. ... não posso ter um relacionamento normal por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>				

Obrigado pela sua colaboração!

ANEXO B – Questionário de Adesão ao Tratamento – VERITAS - Pro.**VERITAS – Pro**

O manejo da hemofilia é uma tarefa desafiadora. As perguntas abaixo são sobre como você lida com a hemofilia e a profilaxia. Nós gostaríamos de ter uma idéia de quantas vezes você fez cada uma dessas coisas nos últimos três meses. Não existem respostas certas ou erradas. O mais importante é que você responda a cada pergunta da forma mais sincera possível. Por favor, responda a cada questão utilizando a seguinte escala:

SEMPRE: toda hora, 100% das vezes.

FREQUENTEMENTE: na maioria das vezes; pelo menos em 75% das vezes.

ÀS VEZES: de vez em quando; pelo menos metade das vezes.

RARAMENTE: quase nunca; 25% das vezes.

NUNCA: de modo nenhum.

ROTINA

1 - Eu faço as infusões da profilaxia nos dias programados.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

2 - Eu faço as infusões de fator o número de vezes recomendado por semana.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

3 - Eu faço as infusões da profilaxia pela manhã, como recomendado.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

4 - Eu faço as infusões de acordo com a programação fornecida pelo centro de tratamento.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

DOSAGEM

5 – Eu uso nas infusões a dose recomendada pelo médico.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

6 – Eu aplico uma dose menor do que a prescrita.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

7 – Eu aumento ou diminuo a dose sem telefonar para o centro de tratamento.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

8 – Eu uso o número correto de frascos de fator para a dose total recomendada para mim.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

PLANEJAMENTO

9 – Eu planejo com antecedência. Então, eu tenho fator suficiente em casa.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

10 – Eu acompanho de perto o quanto de fator e suprimentos (seringas, agulhas e curativos) eu tenho em casa.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

11 – Eu fico sem fator e sem suprimentos antes de pedir mais.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

12 – Eu tenho um sistema para manter o controle da quantidade de fator e suprimentos em casa.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

LEMBRANÇA

13 – Eu me esqueço de fazer as infusões da profilaxia.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

14 – Lembrar de fazer a profilaxia é difícil.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

15 – Eu me lembro de fazer a infusão conforme o esquema prescrito pelo centro de tratamento.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

16 – Eu perco infusões recomendadas porque me esqueço delas.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

OMISSÃO

17 – Eu deixo de aplicar doses da profilaxia.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

18 – Eu escolho fazer as infusões com menos frequência que o prescrito.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

19 – Se for inconveniente, eu deixo de fazer a infusão naquele dia.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

20 – Eu perco doses recomendadas porque eu deixo de aplicá-las.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

COMUNICAÇÃO

21 – Eu telefono para o centro de tratamento quando eu tenho dúvidas sobre a hemofilia ou sobre o tratamento.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

22 – Eu telefono para o centro de tratamento quando tenho problemas de saúde relacionados à hemofilia ou quando ocorrem alterações.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

23 – Eu mesmo tomo as decisões sobre o tratamento em vez de telefonar para o centro de tratamento.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

24 – Eu telefono para o centro de tratamento antes de intervenções médicas como extrações dentárias, colonoscopias, consultas de emergência ou internações hospitalares.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

ANEXO C – AUTORIZAÇÃO DO HAEMO-QOL GROUP PARA UTILIZAÇÃO DO QUESTIONÁRIO HAEM-A-QOL

20 de jun de 2018 07:16



Sylvia v. Mackensen s.mackensen@uke.uni-hamburg.de por uke.de para eu ▾

Dear Jose,

please find attached the Portuguese/Brazil version of the Haem-A-QoL.

Please provide the purpose of your request.

Best regards

Sylvia

--

PD Dr. Sylvia von Mackensen
Senior Scientist



Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf | University Medical Centre Hamburg-Eppendorf
Institut und Poliklinik für Medizinische Psychologie | Department of Medical Psychology
Martinistraße 52, W26 | D-20246 Hamburg | Germany

Tel.: +49 (0) 172 / 68 22 759

Fax: +49 (0) 40 / 74 10 - 5 81 70

Mail: s.mackensen@uke.uni-hamburg.de

Web: www.uke.de



<http://haemogol.de>



<http://hep-test-q.org>



Robson Paixão <jrpbezerra@gmail.com>
para Sylvia ▾

Dear, Sylvia!

The purpose of this study was to conduct a quality of life study in patients with hemophilia at the hemocenter of the state of Pará - Brazil. will be used for the development of a master's thesis.

ANEXO D –AUTORIZAÇÃO DO INDIANA HEMOPHILIA & TROMBOSIS CENTER, INC. PARA UTILIZAÇÃO DO QUESTIONÁRIO VERITAS – PRO.



INDIANA HEMOPHILIA & THROMBOSIS CENTER, INC.

8326 Naab Road, Indianapolis, IN 46260 Tel: 317-871-0000 Toll Free: 1-877-256-8837 Fax: 317-871-0010 www.ihtc.org

Indiana's only federally recognized comprehensive hemophilia center

July 13, 2019

Indiana Hemophilia & Thrombosis Center
8326 Naab Rd.
Indianapolis, IN, USA 46260
11 February 2016

José Robson Paixão Bezerra
Farmacêutico - Bioquímico CRF 2431
Mestrando em Assistência Farmacêutica - UFPA
Esp. em Gestão da Assistência Farmacêutica - UFSC
Esp. em Toxicologia - UFPA
Hospital Ophir Loyola
Fundação HEMOPA

Dear Dr. Robson Paixão,

Please accept this letter as a provision of permission from the Indiana Hemophilia & Thrombosis Center, Inc., to utilize the Portuguese (Brazil) translated version of the **Validated Hemophilia Regimen Treatment Adherence Scale – Prophylaxis (VERITAS-Pro)** for a master's project addressing adherence in hemophilia.

Kind regards,

Nancy Hoard, MS, MBA
Executive Director
Indiana Hemophilia & Thrombosis Center
NHoard@IHTC.org

ANEXO E – TERMO DE APROVAÇÃO DO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA ICS – UFPA

UFPA - INSTITUTO DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DA
UNIVERSIDADE FEDERAL DO
PARÁ



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DA EMENDA

Título da Pesquisa: AVALIAÇÃO DA ADESÃO E QUALIDADE DE VIDA EM PORTADORES DE HEMOFILIA, EM REGIME DE PROFILAXIA, ASSISTIDOS POR UM CENTRO DE HEMOTERAPIA E HEMATOLOGIA NO ESTADO DO PARÁ.

Pesquisador: Jose Robson Paixao Bezerra

Área Temática:

Versão: 5

CAAE: 97822818.3.0000.0018

Instituição Proponente: Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica - PPGAF

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 3.817.261

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

BELEM, 31 de Janeiro de 2020

Assinado por:

**Wallace Raimundo Araujo dos Santos
(Coordenador(a))**

ANEXO F – EMENDA DE ALTERAÇÃO DO TÍTULO DA PESQUISA SUBMETIDA AO COMITÊ DE ÉTICA EM PESQUISA ICS – UFPA

DETALHAR EMENDA

– DADOS DA VERSÃO DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: IMPLEMENTAÇÃO DE PROTOCOLOS DE CONSULTAS FARMACÊUTICAS VOLTADAS A PESSOAS COM HEMOFILIA PARA AVALIAÇÃO DA ADESÃO À PROFILAXIA E DA QUALIDADE DE VIDA.

Pesquisador Responsável: Jose Robson Paixao Bezerra

Área Temática:

Versão: 7

CAAE: 97822818.3.0000.0018

Submetido em: 16/10/2020

Instituição Proponente: Programa de Pós-Graduação em Assistência Farmacêutica - PPGAF

Situação da Versão do Projeto: Em Recepção e Validação Documental

Localização atual da Versão do Projeto: UFPA - Instituto de Ciências da Saúde da Universidade Federal do Pará

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio



ANEXO G – COMPROVANTE DE APROVAÇÃO DOS PROTOCOLOS NO CENTRO TRATADOR DE HEMOFILIA.

FUNDACÃO HEMOFILIA

Doc-Web Gestão de Documentos

Jose Robson Paixão Bezerra

início

Cadastrar/Revisar Documento

Nome Documento: **GEHEC-DOC-010 Protocolo de Consulta Farmacêutica Adesão à profilaxia na Hemofilia. Revisão: 0**

Situação Documento: **Ativo**

Tipo Documento: **DOC**

Unidade Responsável: **GEHEC - FARMACIA - GEHEC-FARMACIA**

Elaborador Responsável: **Jose Robson Paixão Bezerra**

Data de Elaboração: **14/07/2020**

Aprovador: **Saíde Maria Sarmento Trindade** - **Aprovado em: 14/07/2020**

Aprovador Final: **Luciana Maria Cunha Maradei Pereira** - **Aprovado em: 16/07/2020**

FUNDACÃO HEMOFILIA

Doc-Web Gestão de Documentos

Jose Robson Paixão Bezerra

início

Cadastrar/Revisar Documento

Nome Documento: **GEHEC-DOC-010 Consulta Farmacêutica Qualidade de Vida Hemofilia - Adulto Revisão: 0**

Situação Documento: **Ativo**

Tipo Documento: **DOC**

Unidade Responsável: **GEHEC - FARMACIA - GEHEC-FARMACIA**

Elaborador Responsável: **Jose Robson Paixão Bezerra**

Data de Elaboração: **14/07/2020**

Aprovador: **Saíde Maria Sarmento Trindade** - **Aprovado em: 14/07/2020**

Aprovador Final: **Luciana Maria Cunha Maradei Pereira** - **Aprovado em: 16/07/2020**

Data Validade: **16/07/2021**

ANEXO H – COMPROVANTE DE APROVAÇÃO DOS PROTOCOLOS NO eduCAPES.

The screenshot displays the eduCAPES search interface. At the top, there is a green navigation bar with the eduCAPES logo, buttons for 'INICIO', 'BUSCA', 'SOBRE O EDUCAPES', and 'LOGIN', and a search input field. Below the navigation bar, there is a sidebar with an 'Idioma' dropdown menu. The main content area shows search results for 'Resultado 1-10 de 5758'. A pagination bar indicates the current page is 1 of 576. Two protocol entries are visible:

- Protocolo de Consulta Farmacêutica Qualidade de Vida na Hemofilia - Adultos.**
Universidade Federal do Pará; Bezerra, Jose Robson; Silva, Marcos; Azevedo, Carolina
14-Jul-2020
★★★★★ (0)
- Protocolo de Consulta Farmacêutica Adesão à profilaxia na Hemofilia**
Universidade Federal do Pará; Bezerra, Jose Robson; Silva, Marcos; Azevedo, Carolina
14-Jul-2020
★★★★★ (0)

APÊNDICE A – Questionário Semiestruturado

LOCAL DA CONSULTA:	DATA:	INICIO (h):	FINAL (h):
Questionário Semiestruturado			
Nome do paciente: Prontuário:		DN:	SEXO: [] M [] F
Raça / Cor [] Branca [] Preta [] Amarela [] Parda [] Indígena [] Sem informação			
Alfabetizado? [] Não [] Sim. Escolaridade: []* Estado civil: [] Solteiro [] Casado [] União estável [] Divorciado [] Outros		Ocupação: Renda mensal própria: Renda mensal familiar: Com quantas pessoas você mora?	
Telefone: () Endereço: _____ Cidade: _____ Hemocentro mais próximo: Qual o tempo de deslocamento de casa ao hemocentro que você recebe o fator? Qual o meio de deslocamento? [] Veículo próprio [] Transporte público [] Transporte alternativo Possui TFD? [] Sim [] Não Possui refrigerador? [] Sim [] Não Quantos? _____ Tem dificuldade de espaço para armazenar o fator em casa? [] Sim [] Não Recebeu na sua residência a visita da equipe de profissionais do hemopa? [] Sim [] Não			
Possui casa própria? [] Sim [] Não Quantos compartimentos tem a casa em que reside? Situação familiar? []* Estado civil:			
Tem Cuidador? [] Sim [] Não Nome: _____		Parentesco: _____	
Tem filhos [] Sim , Quantos? _____ () Não Pretende ter filhos? [] Sim [] Não			
Tem plano de saúde? [] Sim [] Não . Qual? _____ Realiza autoinfusão de fator? [] Não [] Sim. Se não, Quem realiza a infusão? _____			

BEBIDAS ALCOÓLICAS: [] Não [] Sim. Qual _____ Quant. ingerida: _____ Frequência de uso: _____ Tempo de uso: _____			
TABAGISMO: [] Não [] Fumava, mas parou há _____ [] Sim. _____ Quantidade / dia _____ Tempo de uso _____			
HISTÓRICO FAMILIAR DE HEMOFILIA? [] Não [] Sim. Quem? _ HISTÓRICO FAMILIAR DE DOENÇAS? [] Não [] Sim. Quem? _			
ATIV. FÍSICA: [] Não [] Sim. Tipo de atividade: _____ Duração: _____ Frequência: _____ OBS: _____			
Quantas refeições faz por dia? Consumo de água: _____ Litros/dia Acorda(h): _____ Dorme(h): _____ Média N° de h sono/dia: _____			
Consultar no prontuário do paciente			
Apresenta ou apresentou hemartrose nos últimos 12 meses? : [] Não [] Sim. Quantas? _____ Apresenta sorologia positiva para () HCV () HBV () HIV. Está em tratamento? [] Não [] Sim			
SITUAÇÃO FAMILIAR		ESCOLARIDADE	
01 - CONVIVE COM COMPANHEIRA (O) E FILHOS (S) 02 - CONVIVE COM COMPANHEIRA (O) COM LAÇOS CONJUGAIS E SEM FILHO (S) 03 - CONVIVE COM COMPANHEIRA (O) COM FILHO (S) E/OU OUTROS (S) FAMILIAR (ES) 04 - CONVIVE COM FAMILIAR (ES) SEM COMPANHEIRA (O) 05 - CONVIVE COM OUTRA (S) PESSOA (A) SEM LAÇOS CONSANGÜINEOS E/OU LAÇOS CONJUGAIS 06 - VIVE SO 00 - SEM INFORMAÇÃO		01 - NÃO SABE LER/ESCREVER 02 - ALFABETIZADO 03 - 1º GRAU INCOMPLETO 04 - 1º GRAU COMPLETO 05 - 2º GRAU INCOMPLETO 06 - 2º GRAU COMPLETO 07 - SUPERIOR INCOMPLETO 08 - SUPERIOR COMPLETO 09 - ESPECIALIZAÇÃO/RESIDÊNCIA 10- MESTRADO 11 - DOUTORADO	

APÊNDICE B –Protocolo de Consulta Farmacêutica Adesão à profilaxia na Hemofilia.

**Protocolo de Consulta Farmacêutica
Adesão à profilaxia na Hemofilia.**

Belém - 2020

©2020. Assistência Farmacêutica fundação Hemopa.

Todos os direitos reservados. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte.

Elaboração e Edição

ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA FUNDAÇÃO HEMOPA.

Travessa PadreEutiquio, 2109, Batista Campos.

CEP 66.033-000, Belém – Pa. Fone: (91) 3110-6648

E-mail: farmacia.hemopa@hotmail.com

Organização e coordenação:

José Robson Paixão Bezerra

Serviço de farmácia – Gerência de Hematologia Clínica

Comissão técnica executiva:

Farmacêutico:

José Robson Paixão Bezerra

Colaboração

Carolina Heitman Mares Azevedo

Revisão técnica:

Marcos Valério Santos da Silva

RESUMO**Protocolo de Consulta Farmacêutica
Adesão à profilaxia na Hemofilia.****Bezerra, J.R.P.¹; Silva, M.V.S.²; Azevedo, C.H.M.³**

¹Serviço de farmácia do Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará – Fundação Hemopa. ^{2,3} Programa de Pós-graduação em Assistência Farmacêutica . Instituto de Ciências da Saúde. Universidade Federal do Pará.

RESUMO

A atuação clínica do farmacêutico, devido à importância no sistema de saúde, tem importância no processo de gerenciamento da terapia do paciente e cuidado em saúde. Em que por meio de suas consultas ele atua buscando a melhoria do processo de uso de medicamentos, educação do paciente, exames de saúde em atraso. Diversas são as atividades a serem trabalhadas durante o processo de educação em saúde, como: mudanças de hábito e estilo de vida; adesão ao tratamento; uso e descarte correto de medicamentos; objetivos do tratamento; informações sobre doenças, fatores de risco e condições de saúde. Após a análise da atuação clínica do Farmacêutico viu-se a necessidade de informações básicas nesta área, e buscando atender com qualidade, foi elaborado e estabelecido Protocolo. Este instrumento de orientações técnicas tem como objetivo aperfeiçoar e direcionar a consulta do farmacêutico e contribuir para a qualificação das ações da Assistência Farmacêutica na fundação Hemopa.

Palavras-chave: Adesão ao tratamento. Hemofilia. Assistência Farmacêutica. Consulta Farmacêutica.

Introdução

A hemofilia é um distúrbio de sangramento hereditário causado pela deficiência de fator de coagulação do sangue VIII ou IX, sendo denominada de hemofilia A ou B respectivamente. Na condição de hemofilia grave – dosagem de fator menor que 1% de atividade normal - a deficiência pode causar sangramento interno espontâneo. A profilaxia consiste em várias injeções intravenosas de concentrado de fator de coagulação de forma freqüente e programadas. Há boas evidências de que a profilaxia reduz a hemorragia, melhorando também a qualidade de vida.

A apresentação clínica da hemofilia, dependendo da concentração destes fatores ativos numa pessoa, cursa com diversas manifestações hemorrágicas, que podem ocorrer espontaneamente ou após um ligeiro trauma, como: hematomas, equimoses, hemorragias da mucosa, hemorragias intracranianas, articulares, musculares, retroperitoneais, pós-cirúrgicas e as hemorragias após extração dentária. Dentre elas as mais comuns e incapacitantes são as hemartroses (hemorragias intra-articulares) que causam dor, edema e imobilidade. Com a reincidência, desenvolve-se a artropatia hemofílica, caracterizada por perda da mobilidade articular, contraturas em flexão e atrofia muscular. Esta maior susceptibilidade do hemofílico a hemorragias musculoesqueléticas é uma causa conhecida para o desenvolvimento de “articulações-alvo”.

As modalidades de tratamento de reposição com concentrado de fatores de coagulação são: tratamento sob demanda e tratamento profilático. O tratamento sob demanda compreende a infusão do concentrado do fator de coagulação após o episódio hemorrágico ter se estabelecido. O tratamento profilático visa à manutenção da concentração do concentrado de fator de coagulação no organismo, a fim de prevenir sangramentos. A profilaxia deve ser a terapia padrão de tratamento para todas as pessoas com hemofilia grave e sangramento clínico, independente da idade e dano articular prévio.

Com o advento da profilaxia houve uma grande mudança na vida das pessoas portadoras de hemofilia, pois a terapia profilática permite prevenir as hemorragias beneficiando as pessoas com hemofilia – PCH - grave, cuja concentração de fator é inferior a 1%, possibilitando assim uma melhor qualidade de vida.

Quantificar a real adesão do paciente e relacionar ao desfecho clínico é de fundamental importância para acompanhar os benefícios advindos com o tratamento.

A atuação clínica do farmacêutico, devido à importância no sistema de saúde, tem importância no processo de gerenciamento da terapia do paciente e cuidado em saúde. Em que por meio de suas consultas ele atua buscando a melhoria do processo de uso de medicamentos, educação do paciente, exames de saúde em atraso. Diversas são as atividades a serem trabalhadas durante o processo de educação em saúde, como: mudanças de hábito e estilo de vida; adesão ao tratamento; uso e descarte correto de medicamentos; objetivos do tratamento; informações sobre doenças, fatores de risco e condições de saúde. Por meio dos encaminhamentos realizados à equipe multiprofissional o farmacêutico contribui diretamente para o aumento da procura de novas consultas a equipe de saúde.

Objetivos

Promover por meio da consulta farmacêutica a orientação e maior adesão ao protocolo de profilaxia pela PCH;

Assegurar que as PCH sigam as recomendações prescritas de uso de medicamentos;

Contribuir por meio do aumento da adesão com a melhoria da qualidade de vida das PCH.

Abrangência

Serviço de farmácia do hemocentro coordenador, hemonúcleos e hemocentros regionais da fundação Hemopa.

Profissionais envolvidos

O presente protocolo deverá ser aplicado pelos farmacêuticos e estagiários, atuantes no serviço de Farmácia da fundação Hemopa.

Materiais

Formulário semiestruturado (Anexo I): Trata-se de um formulário criado para coletar as informações sobre o perfil socioeconômico da PCH, história clínica e

farmacoterapia;

Questionários - Pro (Anexo II): Trata - se de um breve questionário de auto - relato, desenvolvido para avaliar componentes específicos de adesão, bem como a aderência global para regimes profiláticos. Consiste numa escala que possui 24 questões, utilizando escala Likert de 5 pontos, divididas em seis subescalas: Rotina, Dosagem, Planejar, Lembrar, Ignorar e Comunicar. As pontuações em cada subescala variam de 4 a 20, e o escore total de 24 a 120 pontos, com pontuações mais altas indicando pior adesão. A menor pontuação deve ser dada a resposta que representa a melhor adesão;

Ficha de Análise de Consulta Farmacêutica Adesão a Profilaxia Hemofilia (Anexo III);

Prontuário do paciente, Prancheta, Papel e Caneta.

Descrição do procedimento

Acolhimento

O profissional farmacêutico deverá receber a pessoa com hemofilia, apresentar o propósito da consulta farmacêutica, apresentar a estrutura da consulta, Informar sobre o sigilo das informações e privacidade do paciente, criar uma relação de confiança com a PCH e conduzir a consulta em forma de diálogo com o mesmo.

Coleta de dados

O farmacêutico deverá aplicar de forma clara e objetiva o formulário semiestruturado e o questionário VERITAS – Pro;

Análise situacional

Realizar análise aprofundada do formulário semiestruturado e identificar possíveis problemas socioeconômicos, clínicos e farmacoterapêuticos;

Realizar levantamento das pontuações por subescalas e total do questionário VERITAS – Pro;

Analisar as pontuações de cada subescala e identificar as que comprometem para um baixo resultado da adesão a profilaxia da PCH;

Analisar a pontuação global do questionário VERITAS - Pro (O ponto de corte é 57

para uma boa adesão);

Registrar os resultados das análises na ficha de análise de adesão a profilaxia na hemofilia.

Elaboração do plano de cuidado

O farmacêutico deverá identificar os problemas que podem ocasionar resultados negativos relacionados à adesão a profilaxia.

Ao analisar suas causas, o farmacêutico deverá fazer intervenções diretamente com a PCH ou com outros profissionais de saúde, devendo as mesmas ser documentadas, com o objetivo de resolver ou prevenir a ocorrência dos problemas.

Após a realização da análise do formulário e questionário, as intervenções deverão ser realizadas, podendo estas ser acerca de assuntos relacionados a medicamentos prescritos, bem como outros temas relacionados à farmácia e/ou a equipe multidisciplinar.

Encaminhamentos a equipe multidisciplinar

De acordo com cada problema identificado, o farmacêutico deverá encaminhar a PCH e/ou conversar com o profissional da equipe multidisciplinar o qual problema esteja relacionado.

Acompanhamento do paciente

O farmacêutico deverá realizar o acompanhamento das doses, de concentrado de fator de coagulação, dispensadas mensalmente ao paciente;

O farmacêutico deverá agendar consultas farmacêuticas de retorno, conforme a necessidade de cada problema de adesão identificados da PCH;

O farmacêutico poderá realizar ligações telefônicas a fim de obter relatos da situação atual da PCH.

Registro em prontuário

O farmacêutico deverá registrar no prontuário da PCH: data, local, intervenções e encaminhamentos realizados oriundos da consulta farmacêutica.

REFERÊNCIAS

- BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. SECRETARIA DE ATENÇÃO A SAÚDE. DEPARTAMENTO DE ATENÇÃO ESPECIALIZADA. COORDENAÇÃO GERAL DE SANGUE E HEMODERIVADOS. Tratamento Profilático em Pacientes com Hemofilia Grave. 2012, 9p.
- BLANCHETTE, V. S.; SPARLING, C.; TURNER, C. **Inherited bleeding disorders**. Baillieres Clin. Haematol. 1991. v. 4, p.291-332.
- SOUSA, C. I. F. DE. Tratamento e profilaxia da Hemofilia na criança. p. 29, 2010
BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. SECRETARIA DE ATENÇÃO À SAÚDE. DEPARTAMENTO DE ATENÇÃO ESPECIALIZADA. **Manual de reabilitação na hemofilia**. 2011.68p.
- SRIVASTAVA, A. et al. Guidelines for the management of hemophilia. **Haemophilia**, v. 19, n. 1, 2013.
- VAN OS, S. B. et al. Adherence to prophylaxis in adolescents and young adults with severe haemophilia: A quantitative study with patients. **PLoS ONE**, v. 12, n. 1, p. 1–18, 2017.
- FISCHER, K; VAN DER BOM, J.G; MAUSER-BUNSCHOTEN, E.P et al.The effects of postponing prophylactic treatment on long-term outcome in patients with severe hemophilia.**Blood**, v. 99, n.7, p. 2337–2341.2002.
- MANCO-JOHNSON, M. J. et al. Effect of late prophylaxis in hemophilia on joint status: a randomized trial. **Journal of Thrombosis and Haemostasis**, v. 15, n. 11, p. 2115–2124, 2017.
- THORNBURG, C. D.; DUNCAN, N. A. Treatment adherence in hemophilia. Patient preference and adherence, v. 11, p. 1677–1686, 27 set. 2017.
- DUNCAN, N. A. et al. VERITAS - Pro: A new measure of adherence to prophylactic regimens in haemophilia. **Haemophilia**, v. 16, n. 2, p. 247–255, mar. 2010.
- FERREIRA, A. A.; LEITE, I. C. G.; DUNCAN, N. A. Validation of the Brazilian version of the VERITAS - Pro scale to assess adherence to prophylactic regimens in hemophilia. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, v. 40, n. 1, p. 18–24, 1 jan. 2018.
- BENEDICT, A. W. et al. Evaluation of a pharmacist-managed diabetes program in a primary care setting within an integrated health care system. **Journal of Managed Care and Specialty Pharmacy**, v. 24, n. 2, p. 114–122, 1 fev. 2018.
- CONSELHO FEDERAL DE FARMÁCIA. Serviços farmacêuticos diretamente destinados ao paciente, à família e à comunidade: contextualização e arcabouço conceitual. Brasília: 1, 2016.

ANEXO I – Questionário Semiestruturado.

Fundação Hemopa	
LOCAL DA CONSULTA:	DATA:
Questionário Semiestruturado Consulta Farmacêutica Adesão Profilaxia Hemofilia	
Nome do paciente:	
Prontuário:	DN: SEXO: [] M [] F
Raça / Cor	
[] Branca [] Preta [] Amarela [] Parda [] Indígena [] Sem informação	
Alfabetizado? [] Não [] Sim.	
Ocupação:	
Estado civil: [] Solteiro [] Casado [] Divorciado [] Outros	
Escolaridade:	
Diagnóstico:	
Gravidade: () Leve () Moderada () Grave	
Tem plano de saúde? [] Sim [] Não	Qual? _____
Médico de referência da Hemofilia:	
Apresenta inibidor? [] Sim [] Não	Data último inibidor: ___/___/_____
Telefone: ()	Endereço:
Cidade:	Hemocentro mais próximo:
Apresenta dificuldades de comparecer ao hemocentro? [] Sim [] Não	
Qual dificuldade?	
Possui TFD? [] Sim [] Não	Tem dificuldade de espaço para armazenar o fator em casa? [] Sim [] Não
Realiza autoinfusão de fator? [] Não [] Sim. Se não, Quem realiza a infusão? _____	
Apresenta dificuldades em realizar a infusão? [] Não [] Sim, Qual? _____	
Tem interesse em receber treinamento para auto infusão? [] Sim [] Não	
Apresenta articulação alvo? [] Sim, Quantas? _____ [] Não	
Quantas vezes compareceu à urgência nos últimos 06 meses?	
Apresenta sorologia positiva para () HCV () HBV () HIV. Está em tratamento? [] Não [] Sim	
BEBIDAS ALCOÓLICAS: [] Não [] Sim. Qual _____ Frequência de uso: _____	
TABAGISMO: [] Não [] Fumava, mas parou há _____ [] Sim. _____ Frequência de uso: _____	
ATIV. FÍSICA: [] Não [] Sim. Tipo de atividade: _____ Duração: _____ Frequência: _____	
Apresenta alguma outra comorbidade?	
[] Não [] Sim. Qual? _____	
Faz acompanhamento regular? [] Não [] Sim	
Faz uso de outros medicamentos? [] Não [] Sim	
Quais? 1. _____ Para que? _____	
2. _____ Para que? _____	
3. _____ Para que? _____	

ANEXO II – Questionário de Adesão ao Tratamento – VERITAS - PRO.**VERITAS – Pro**

O manejo da hemofilia é uma tarefa desafiadora. As perguntas abaixo são sobre como você lida com a hemofilia e a profilaxia. Nós gostaríamos de ter uma idéia de quantas vezes você fez cada uma dessas coisas nos últimos três meses. Não existem respostas certas ou erradas. O mais importante é que você responda a cada pergunta da forma mais sincera possível. Por favor, responda a cada questão utilizando a seguinte escala:

SEMPRE: toda hora, 100% das vezes.

FREQUENTEMENTE: na maioria das vezes; pelo menos em 75% das vezes.

ÀS VEZES: de vez em quando; pelo menos metade das vezes.

RARAMENTE: quase nunca; 25% das vezes.

NUNCA: de modo nenhum.

ROTINA

1 - Eu faço as infusões da profilaxia nos dias programados.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

2 - Eu faço as infusões de fator o número de vezes recomendado por semana.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

3 - Eu faço as infusões da profilaxia pela manhã, como recomendado.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

4 - Eu faço as infusões de acordo com a programação fornecida pelo centro de tratamento.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

DOSAGEM

5 – Eu uso nas infusões a dose recomendada pelo médico.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

6 – Eu aplico uma dose menor do que a prescrita.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

7 – Eu aumento ou diminuo a dose sem telefonar para o centro de tratamento.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

8 – Eu uso o número correto de frascos de fator para a dose total recomendada para mim.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

PLANEJAMENTO

9 – Eu planejo com antecedência. Então, eu tenho fator suficiente em casa.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

10 – Eu acompanho de perto o quanto de fator e suprimentos (seringas, agulhas e curativos) eu tenho em casa.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

11 – Eu fico sem fator e sem suprimentos antes de pedir mais.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

12 – Eu tenho um sistema para manter o controle da quantidade de fator e suprimentos em casa.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

LEMBRANÇA

13 – Eu me esqueço de fazer as infusões da profilaxia.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

14 – Lembrar de fazer a profilaxia é difícil.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

15 – Eu me lembro de fazer a infusão conforme o esquema prescrito pelo centro de tratamento.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

16 – Eu perco infusões recomendadas porque me esqueço delas.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

OMISSÃO

17 – Eu deixo de aplicar doses da profilaxia.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

18 – Eu escolho fazer as infusões com menos frequência que o prescrito.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

19 – Se for inconveniente, eu deixo de fazer a infusão naquele dia.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

20 – Eu perco doses recomendadas porque eu deixo de aplicá-las.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

COMUNICAÇÃO

21 – Eu telefono para o centro de tratamento quando eu tenho dúvidas sobre a hemofilia ou sobre o tratamento.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

22 – Eu telefono para o centro de tratamento quando tenho problemas de saúde relacionados à hemofilia ou quando ocorrem alterações.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

23 – Eu mesmo tomo as decisões sobre o tratamento em vez de telefonar para o centro de tratamento.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

24 – Eu telefono para o centro de tratamento antes de intervenções médicas como extrações dentárias, colonoscopias, consultas de emergência ou internações hospitalares.

Sempre Frequentemente Às vezes Raramente Nunca

ANEXO III – Análise de Consulta Farmacêutica Adesão a Profilaxia Hemofilia

Fundação Hemopa		
ANÁLISE DE CONSULTA FARMACÊUTICA ADESÃO PROFILAXIA HEMOFILIA		
FARMACÊUTICO:		
DADOS DO PACIENTE		
NOME:		
DATA NASCIMENTO:	IDADE:	PRONTUÁRIO:
Há problema socioeconômico?		
Qual?		
PONTUAÇÃO VERITAS – Pro		
ROTINA	Pts	
DOSAGEM	Pts	
PLANEJAMENTO	Pts	
LEMBRANÇA	Pts	
OMISSÃO	Pts	
COMUNICAÇÃO	Pts	
TOTAL	Pts	
CLASSIFICAÇÃO ADESÃO: <input type="checkbox"/> Boa <input type="checkbox"/> Ruim		
Apresentou problema em algum domínio?		
<input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Sim, Qual (is)?		
Encaminhar à equipe multidisciplinar? <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Sim, Qual?		
Agendamento de consulta para: ____/____/____		
Obs:		

**APÊNDICE C –Protocolo de Consulta Farmacêutica Qualidade de Vida na Hemofilia -
Adultos.**

**Protocolo de Consulta Farmacêutica
Qualidade de Vida na Hemofilia - Adultos.**

©2020. Assistência Farmacêutica fundação Hemopa.
Todos os direitos reservados. É permitida a reprodução parcial ou total desta obra, desde que citada a fonte.

Elaboração e Edição
ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA FUNDAÇÃO HEMOPA.
Travessa PadreEutiquio, 2109, Batista Campos.
CEP 66.033-000, Belém – Pa. Fone: (91) 3110-6648
E-mail: farmacia.hemopa@hotmail.com

Organização e coordenação:
José Robson Paixão Bezerra
Serviço de farmácia – Gerência de Hematologia Clínica

Comissão técnica executiva:
Farmacêutico:
José Robson Paixão Bezerra

Colaboração
Carolina Heitman Mares Azevedo

Revisão técnica:
Marcos Valério Santos da Silva

RESUMO

Protocolo de Consulta Farmacêutica Qualidade de Vida na Hemofilia - Adultos.

Bezerra, J.R.P.¹; Silva, M.V.S.²; Azevedo, C.H.M.³

¹Serviço de farmácia do Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará – Fundação Hemopa. ^{2,3} Programa de Pós-graduação em Assistência Farmacêutica . Instituto de Ciências da Saúde. Universidade Federal do Pará.

RESUMO

A presença de dor persistente, devido ao processo inflamatório decorrente das hemorragias intra-articulares contínuas, é comum em pessoas com hemofilia - PCH podendo variar de intensidades moderada a intensa. É comum a ocorrência de complicações musculoesqueléticas nessas pessoas, devido ao quadro algico crônico. As hemartroses de repetição são as principais manifestações nas pessoas com hemofilia da forma grave e podem ocasionar a perda funcional do membro. É uma doença que acarreta importantes prejuízos físicos e psicossociais ao seu portador, e influência de maneira negativa em sua qualidade de vida (QV). A QV é parâmetro importante para avaliar a efetividade e os resultados dos cuidados de saúde. O farmacêutico tem importância no processo de gerenciamento da terapia do paciente e cuidado em saúde. Em que por meio de suas consultas ele atua buscando a melhoria do processo de uso de medicamentos, educação do paciente, exames de saúde em atraso. Dentre as atividades a serem trabalhadas durante o processo de educação em saúde, temos: mudanças de hábito e estilo de vida, fatores de risco e condições de saúde. Após a análise da atuação clínica do Farmacêutico viu-se a necessidade de informações básicas nesta área, e buscando atender com qualidade, foi elaborado e estabelecido este instrumento de orientações técnicas, que tem como objetivo aperfeiçoar e direcionar a consulta do farmacêutico e contribuir para a qualificação das ações da Assistência Farmacêutica na fundação Hemopa.

Palavras-chave: Qualidade de Vida. Hemofilia. Assistência Farmacêutica. Consulta Farmacêutica.

Introdução

A hemofilia é um distúrbio de sangramento hereditário causado pela deficiência de fator de coagulação do sangue VIII ou IX, sendo denominada de hemofilia A ou B respectivamente. Na condição de hemofilia grave – dosagem de fator menor que 1% de atividade normal - a deficiência pode causar sangramento interno espontâneo. A profilaxia consiste em várias injeções intravenosas de concentrado de fator de coagulação de forma freqüente e programadas. Há boas evidências de que a profilaxia reduz a hemorragia, melhorando também a qualidade de vida.

A apresentação clínica da hemofilia, dependendo da concentração destes fatores ativos numa pessoa, cursa com diversas manifestações hemorrágicas, que podem ocorrer espontaneamente ou após um ligeiro trauma, como: hematomas, equimoses, hemorragias da mucosa, hemorragias intracranianas, articulares, musculares, retroperitoneais, pós-cirúrgicas e as hemorragias após extração dentária. Dentre elas as mais comuns e incapacitantes são as hemartroses (hemorragias intra-articulares) que causam dor, edema e imobilidade. Com a reincidência, desenvolve-se a artropatia hemofílica, caracterizada por perda da mobilidade articular, contraturas em flexão e atrofia muscular. Esta maior susceptibilidade do hemofílico a hemorragias musculoesqueléticas é uma causa conhecida para o desenvolvimento de “articulações-alvo”.

A presença de dor persistente, devido ao processo inflamatório decorrente das hemorragias intra-articulares contínuas, é comum em pessoas com hemofilia - PCH podendo variar de intensidades moderada a intensa. É comum a ocorrência de complicações musculoesqueléticas nessas pessoas, devido ao quadro algico crônico, como: restrição dos movimentos articulares, fibrose articular, contraturas, alterações da marcha e da força muscular, hemartroses, hemorragias tissulares e artrite hemofílica. As hemartroses de repetição são as principais manifestações nas pessoas com hemofilia da forma grave e podem ocasionar a perda funcional do membro. Desta maneira seu pronto tratamento e a sua prevenção são medidas fundamentais no processo de cuidado da PCH.

É uma doença que acarreta importantes prejuízos físicos e psicossociais ao

seu portador, e influência de maneira negativa em sua qualidade de vida (QV). Nas últimas décadas observou-se um importante aumento de interesse científico sobre o tema “Qualidade de Vida”, principalmente relacionada à saúde. A QV é parâmetro importante para avaliar a efetividade e os resultados dos cuidados de saúde. Em pacientes com transtornos crônicos.

A qualidade de vida é considerada um fator chave de saúde pela OMS. Para esta organização, a medida de saúde deve incluir não apenas uma indicação de mudanças na frequência e gravidade dos distúrbios, mas também uma estimativa de bem-estar. Isso pode ser feito medindo a melhoria da qualidade de vida.

Neste contexto, a Hemofilia se destaca como doença que requer acompanhamento contínuo dos profissionais de saúde, uma vez que sua evolução clínica é influenciada diretamente pela adesão à terapia. A Adesão ao tratamento em hemofilia é influenciada pela aceitação da patologia e sintomas apresentados. O sucesso da terapêutica na hemofilia é direcionado por critérios clínicos bem definidos e fundamentados na reposição do concentrado de fator de coagulação. Os países em desenvolvimento vêm criando várias estratégias para adequar o cuidado com a saúde dessas pessoas e lhes proporcionar uma melhor qualidade de vida.

A atuação clínica do farmacêutico, devido à importância no sistema de saúde, tem importância no processo de gerenciamento da terapia do paciente e cuidado em saúde. Em que por meio de suas consultas ele atua buscando a melhoria do processo de uso de medicamentos, educação do paciente, exames de saúde em atraso. Diversas são as atividades a serem trabalhadas durante o processo de educação em saúde, como: mudanças de hábito e estilo de vida; adesão ao tratamento; uso e descarte correto de medicamentos; objetivos do tratamento; informações sobre doenças, fatores de risco e condições de saúde. Por meio dos encaminhamentos realizados à equipe multiprofissional o farmacêutico contribui diretamente para o aumento da procura de novas consultas a equipe de saúde.

Objetivos

Identificar os fatores que influenciam negativamente na qualidade de vida das pessoas com hemofilia;

Contribuir por meio da consulta farmacêutica na melhoria da Qualidade de Vida das

pessoas com hemofilia;

Contribuir por meio do aumento da adesão com a melhoria da qualidade de vida das PCH.

Abrangência

Serviço de farmácia do hemocentro coordenador, hemonúcleos e hemocentros regionais da fundação Hemopa.

Profissionais envolvidos

O presente protocolo deverá ser aplicado pelos farmacêuticos e estagiários, atuantes no serviço de Farmácia da fundação Hemopa.

Materiais

Formulário semiestruturado (Anexo I): Trata-se de um formulário criado para coletar as informações sobre o perfil socioeconômico da PCH, história clínica e farmacoterapia;

Questionário Haem-A-QoL traduzido para língua portuguesa pelo MapiResearchInstitute a fim de avaliar a qualidade de vida. Este questionário é validado para aplicação em pessoas com idade igual ou superior a 18 anos, contém 46 itens distribuídos em 10 domínios, e resulta em uma pontuação global para avaliar a QVRS, além de uma pontuação para cada um dos domínios: saúde física, sentimento em relação à doença, maneira como se vê, esportes e lazer, trabalho e escola, maneiras de lidar com a hemofilia, tratamento, futuro, planejamento familiar e relacionamento e sexualidade. A pontuação global varia de 0 a 100, sendo que quanto maior esta pontuação, pior é a qualidade de vida relacionada.

Ficha de Análise de Consulta Farmacêutica Qualidade de Vida (Anexo III);

Prontuário do paciente, Prancheta, Papel e Caneta.

Descrição do procedimento

Acolhimento

O profissional farmacêutico deverá receber a PCH, apresentar o propósito da consulta farmacêutica, apresentar a estrutura da consulta, Informar sobre o sigilo das informações e privacidade do paciente, criar uma relação de confiança com a

PCH e conduzir a consulta em forma de diálogo com o mesmo.

Coleta de dados

O farmacêutico deverá aplicar de forma clara e objetiva o formulário semiestruturado e o questionário Haem-A-QoL;

Análise situacional

Realizar análise aprofundada do formulário semiestruturado e identificar possíveis problemas socioeconômicos e clínicos;

Realizar levantamento das pontuações por domínio e total do questionário Haem-A-QoL;

Analisar as pontuações de cada domínio e identificar as que comprometem para um baixo resultado da qualidade de vida da PCH;

Analisar a pontuação global do questionário Haem-A-QoL;

Registrar os resultados das análises na ficha de análise de QV na hemofilia.

Elaboração do plano de cuidado

O farmacêutico deverá identificar os problemas que podem ocasionar resultados negativos relacionados à QV.

Ao analisar suas causas, o farmacêutico deverá fazer intervenções diretamente com a PCH ou com outros profissionais de saúde, devendo as mesmas ser documentadas, com o objetivo de resolver ou prevenir a ocorrência dos problemas.

Após a realização da análise do formulário e questionário, as intervenções deverão ser realizadas, podendo estas ser acerca de assuntos relacionados à farmácia e/ou a equipe multidisciplinar.

Encaminhamentos a equipe multidisciplinar

De acordo com cada problema identificado, o farmacêutico deverá encaminhar a PCH e/ou conversar com o profissional da equipe multidisciplinar o qual problema esteja relacionado.

Acompanhamento do paciente

O farmacêutico deverá agendar consultas farmacêuticas de retorno, conforme a necessidade de cada problema identificados da PCH;

O farmacêutico poderá realizar ligações telefônicas a fim de obter relatos da situação atual da PCH.

Registro em prontuário

O farmacêutico deverá registrar no prontuário da PCH: data, local, intervenções e encaminhamentos realizados oriundos da consulta farmacêutica.

REFERÊNCIAS

BRASIL. MINISTÉRIO DA SAÚDE. SECRETARIA DE ATENÇÃO À SAÚDE. DEPARTAMENTO DE ATENÇÃO ESPECIALIZADA. **Manual de reabilitação na hemofilia**. 2011. 68p.

SRIVASTAVA, A. et al. Guidelines for the management of hemophilia. **Haemophilia**, v. 19, n. 1, 2013.

MOONS, P; BUDTS, W; e De GEEST, S. Crítica à **conceptualização da qualidade de vida**: uma revisão e avaliação de diferentes abordagens conceituais. *Revista Internacional de Estudos de Enfermagem*, 891-901.2006.

ANTUNES, S.V. **Haemophilia in the developing world: the Brazilian experience**. *Haemophilia*, Oxford, v.8, n.3, p.199-204, 2002.

SCHRIJVERS, L. H; KARS, M. C; BEIJLEVELT-VAN DER ZANDE M; PETERS M; M SCHUURMANS. J; FISCHER , K. **Unravelling adherence to prophylaxis in haemophilia**: a patients' perspective. *Haemophilia*, 612–621.2015.

BULLINGER, M.; VON MACKENSEN, S. Psycho-social determinants of quality of life in children and adolescents with haemophilia—a cross-cultural approach. **Clinical Psychology & Psychotherapy**, v. 15, n. 3, p. 164–172, maio 2008.

CHEVALLET, L.; WEATHERALL, J.; VON MACKENSEN, S. PSY44 Linguistic Validation of the HAEMO-QOL and HAEM-A-QOL for use in international studies. **Value in Health**, v. 11, n. 3, p. A165, maio 2008.

TRAN, D. Q. et al. Physician trust and depression influence adherence to factor replacement: a single-centre cross-sectional study. **Haemophilia**, v. 23, n. 1, p. 98–104, 2017.

CONSELHO FEDERAL DE FARMÁCIA. Serviços farmacêuticos diretamente destinados ao paciente, à família e à comunidade: contextualização e arcabouço conceitual. Brasília: 1, 2016.

CORRER, C. J.; OTUKI, M. F.; SOLER, O. Assistência farmacêutica integrada ao processo de cuidado em saúde: gestão clínica do medicamento. **Revista Pan-Amazônica de Saúde**, v. 2, n. 3, p. 41–49, 2011.

ANEXO I – Questionário Semiestruturado.

Fundação Hemopa	
LOCAL DA CONSULTA:	DATA:
Questionário Semiestruturado Consulta Farmacêutica Qualidade de Vida Hemofilia - Adulto	
<p>Nome do paciente:</p> <p>Prontuário: _____ DN: _____ SEXO: [] M [] F</p> <p>Raça / Cor</p> <p>[] Branca [] Preta [] Amarela [] Parda [] Indígena [] Sem informação</p> <p>Alfabetizado? [] Não [] Sim.</p> <p>Ocupação:</p> <p>Estado civil: [] Solteiro [] Casado [] Divorciado [] Outros</p> <p>Escolaridade:</p>	
<p>Diagnóstico:</p> <p>Gravidade: () Leve () Moderada () Grave</p> <p>Tem plano de saúde? [] Sim [] Não Qual? _____</p> <p>Médico de referência da Hemofilia:</p> <p>Apresenta inibidor? [] Sim [] Não Data último inibidor: ___/___/_____</p>	
<p>Telefone: () _____ Endereço:</p> <p>Cidade: _____ Hemocentro mais próximo:</p> <p>Apresenta dificuldades de comparecer ao hemocentro? [] Sim [] Não</p> <p>Qual dificuldade?</p> <p>Posso TFD? [] Sim [] Não Tem dificuldade de espaço para armazenar o fator em casa? [] Sim [] Não</p> <p>Realiza autoinfusão de fator? [] Não [] Sim. Se não, Quem realiza a infusão? _____</p> <p>Apresenta dificuldades em realizar a infusão? [] Não [] Sim, Qual? _____</p> <p>Tem interesse em receber treinamento para auto infusão? [] Sim [] Não</p> <p>Apresenta articulação alvo? [] Sim, Quantas? _____ [] Não</p> <p>Quantas vezes compareceu à urgência nos últimos 06 meses?</p> <p>Apresenta sorologia positiva para () HCV () HBV () HIV. Está em tratamento? [] Não [] Sim</p>	
<p>BEBIDAS ALCOÓLICAS: [] Não [] Sim. Qual _____ Frequência de uso: _____</p> <p>TABAGISMO: [] Não [] Fumava, mas parou há _____ [] Sim. _____ Frequência de uso: _____</p> <p>ATIV. FÍSICA: [] Não [] Sim. Tipo de atividade: _____ Duração: _____ Frequência: _____</p>	
<p>Apresenta alguma outra comorbidade?</p> <p>[] Não [] Sim. Qual? _____</p> <p>Faz acompanhamento regular? [] Não [] Sim Faz uso de outros medicamentos? [] Não [] Sim</p> <p>Quais? 1. _____ Para que? _____</p> <p>2. _____ Para que? _____</p> <p>3. _____ Para que? _____</p>	

ANEXO II – Questionário de Qualidade de Vida – Haem – A - QoL.

	Page 1/6
Centre ID/No.:	_ _ _
Subject No.:	_ _ _ _ _ _ _
Visit Date:	_ _ _ _ _ _ _ D D M M M Y Y Y Y

HAEM-A-QOL

Questionário para adultos

Prezado paciente:

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

Para responder às perguntas que se seguem, pedimos que você siga as instruções abaixo:

- ⇒ Por favor, leia cada uma das perguntas com atenção.
- ⇒ Pense em como foram as coisas para você nas últimas semanas.
- ⇒ Marque um "x" no quadrado correspondente à resposta mais adequada ao seu caso.
- ⇒ Marque somente um "x" por pergunta.
- ⇒ Não há respostas certas ou erradas.
- ⇒ O importante é o que você acha.
- ⇒ É possível que alguns aspectos abordados não se relacionem a você (tempo dedicado a Esportes e Lazer, Planejamento Familiar, Trabalho e Escola, se, por exemplo, você não trabalha ou não estuda). Nesses casos, marque a resposta "não se aplica".

Todas as suas respostas serão tratadas de forma estritamente confidencial!

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

Não pode ser reproduzido sem autorização, Copyright © Haem-A-QoL Group. Todos os direitos reservados.

Haem-A-QoL - Brazil/Portuguese - Version of 31 Oct 2017 - Mapi.
ID058896 / Haem-A-QoL_AU3.0_por-BR.doc

Trial ID:	Page 2/6										
VISIT X											
Subject No.:	<table border="1" style="display: inline-table; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20px; height: 20px;"></td> </tr> </table>										

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

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

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

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

Trial ID:	Page 3/6								
VISIT X									
Subject No.:	<table border="1" style="display: inline-table; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20px; height: 20px;"></td> </tr> </table>								

3. Como a hemofilia afeta a MANEIRA COMO VOCÊ SE VÊ?

<i>No último mês...</i>	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre
1. ... senti inveja das pessoas da minha idade que são saudáveis	<input type="checkbox"/>				
2. ... eu me senti satisfeito com meu corpo	<input type="checkbox"/>				
3. ... a hemofilia tornou a minha vida mais difícil	<input type="checkbox"/>				
4. ... eu me senti diferente dos outros por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>				
5. ... consegui não pensar na hemofilia o tempo todo	<input type="checkbox"/>				

4. Estas perguntas são sobre ESPORTES E LAZER

<i>No último mês...</i>	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre	não se aplica
1. ... não pude praticar esportes de que gosto por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>					
2. ... tive que evitar esportes como futebol	<input type="checkbox"/>					
3. ... pratiquei tanto esporte quanto os outros	<input type="checkbox"/>					
4. ... não tive liberdade de viajar para onde queria	<input type="checkbox"/>					
5. ... precisei planejar tudo com antecedência	<input type="checkbox"/>					

Trial ID:	Page 4/6										
VISIT X											
Subject No.:	<table border="1" style="display: inline-table; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20px; height: 20px;"></td> </tr> </table>										

5. As próximas perguntas são sobre TRABALHO E ESCOLA

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

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

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

Trial ID:	Page 5/6								
VISIT X									
Subject No.:	<table border="1" style="display: inline-table; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20px; height: 20px;"></td> </tr> </table>								

7. E o seu TRATAMENTO?

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

8. O que você pensa sobre o FUTURO?

<i>Recentemente...</i>	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre
1. ... tenho achado que vou ter dificuldade de levar uma vida normal	<input type="checkbox"/>				
2. ... tenho tido esperança de que as coisas fiquem melhores no futuro	<input type="checkbox"/>				
3. ... tenho me preocupado com a possibilidade de que minha doença esteja piorando	<input type="checkbox"/>				
4. ... meus planos de vida são influenciados pela hemofilia	<input type="checkbox"/>				
5. ... tenho medo de precisar de uma cadeira de rodas	<input type="checkbox"/>				

Não pode ser reproduzido sem autorização, Copyright © Haem-A-QoL Group. Todos os direitos reservados.

Trial ID:	Page 6/6								
VISIT X									
Subject No.:	<table border="1" style="display: inline-table; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20px; height: 20px;"></td> </tr> </table>								

9. As próximas perguntas são sobre a hemofilia e o seu PLANEJAMENTO FAMILIAR

<i>Recentemente...</i>	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre	não se aplica
1. ... tenho enfrentado problemas para ter filhos	<input type="checkbox"/>					
2. ... tenho tido medo de não poder ter filhos	<input type="checkbox"/>					
3. ... tenho tido medo de não conseguir cuidar dos meus filhos	<input type="checkbox"/>					
4. ... tenho tido medo de não conseguir construir uma família	<input type="checkbox"/>					

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

<i>Recentemente...</i>	nunca	quase nunca	às vezes	muitas vezes	sempre
1. ... tenho tido dificuldade para namorar por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>				
2. ... tenho me sentido inseguro em meus relacionamentos íntimos por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>				
3. ... não posso ter um relacionamento normal por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>				

Obrigado pela sua colaboração!

ANEXO III – Análise de Consulta Farmacêutica Qualidade de Vida Hemofilia - Adulto

Fundação Hemopa		
ANÁLISE DE CONSULTA FARMACÊUTICA QUALIDADE DE VIDA HEMOFILIA - ADULTO		
FARMACÊUTICO:		
DADOS DO PACIENTE		
NOME:		
DATA NASCIMENTO:	IDADE:	PRONTUÁRIO:
Há problema socioeconômico?		
Qual?		
PONTUAÇÃO HAEM – A - QOL		
SAÚDE FÍSICA	Pts	
SENTIMENTO	Pts	
MANEIRA COMO SE VÊ	Pts	
ESPORTE E LAZER	Pts	
TRABALHO E ESCOLA	Pts	
COMO SE LIDA COM A HEMOFILIA	Pts	
TRATAMENTO	Pts	
FUTURO	Pts	
PLANEJAMENTO FAMILIAR	Pts	
RELACIONAMENTO E SEXUALIDADE	Pts	
TOTAL	Pts	
CLASSIFICAÇÃO QUALIDADE DE VIDA: <input type="checkbox"/> Boa <input type="checkbox"/> Ruim		
Apresentou problema em algum domínio?		
<input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Sim, Qual (is)?		
Encaminhar à equipe multidisciplinar? <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Sim, Qual?		
Agendamento de consulta para: ____/____/____		
Obs:		