

O PERFIL CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DOS HEMOFÍLICOS DO ESTADO DE ALAGOAS

Resumo: Descrever o perfil sociodemográfico e clínico dos hemofílicos de Alagoas e analisar a relação entre os dois. É um estudo descritivo, horizontal, quantitativo e analítico. Foi aplicado um questionário em um total de 36 pacientes hemofílicos cadastrados no Hemocentro de Alagoas. Os dados foram tabulados e analisados através do programa Bioestat 5.0, e aplicados os testes Exato de Fisher e G. Todos os pacientes foram homens, em sua maioria portadores de hemofilia do tipo A, numa faixa etária entre 5 a 59 anos, com baixo nível de escolaridade e limitada inserção social, encontramos relação estatística entre a presença de sequelas, faixa etária e escolaridade, além de a presença de sorologia positiva e faixa etária do diagnóstico da hemofilia e o conhecimento sobre a hemofilia e a prática de atividade física. Observa-se relação direta entre as características sociodemográficas e o perfil clínico desta população.

Descritores: Hemofilia, Epidemiologia, Perfil Epidemiológico.

The clinical-epidemiological profile of hemophiliacs in the State of Alagoas

Abstract: To describe the socio-demographic and clinical profile of hemophiliacs in Alagoas and analyze the relationship between the two. It is a descriptive, horizontal, quantitative and analytical study. A questionnaire was administered to a total of 36 hemophiliac patients registered at the Hemocentro de Alagoas. The data were tabulated and detailed using the Bioestat 5.0 program, and the Fisher's Exact and G tests were applied. All patients were men, mostly with type A hemophilia, aged between 5 and 59 years, with low level of education and limited social inclusion, we found a statistical relationship between the presence of sequelae, age group and education, in addition to the presence of positive serology and age group of hemophilia diagnosis and knowledge about hemophilia and the practice of physical activity. Note the direct relationship between sociodemographic characteristics and the clinical profile of this population.

Descriptors: Hemophilia, Epidemiology, Epidemiological Profile.

El perfil clínico-epidemiológico de los hemofílicos en el Estado de Alagoas

Resumen: Describir el perfil sociodemográfico y clínico de los hemofílicos en Alagoas y analizar la relación entre ambos. Es un estudio descriptivo, horizontal, cuantitativo y analítico. Se aplicó un cuestionario a un total de 36 pacientes hemofílicos registrados en el Hemocentro de Alagoas. Los datos fueron tabulados y detallados mediante el programa Bioestat 5.0 y se aplicaron las pruebas Exacta de Fisher y G. Todos los pacientes fueron hombres, en su mayoría con hemofilia tipo A, con edades entre 5 y 59 años, con bajo nivel educativo y social limitado. Al incluirlos, encontramos relación estadística entre la presencia de secuelas, el grupo etario y la escolaridad, además de la presencia de serología positiva y el grupo etario del diagnóstico de hemofilia y el conocimiento sobre la hemofilia y la práctica de actividad física. Nótese la relación directa entre las características sociodemográficas y el perfil clínico de esta población.

Descriptor: Hemofilia, Epidemiología, Perfil Epidemiológico.

Elisson Bezerra de Lima

Mestre em Ciências da Saúde pela Universidade de Pernambuco (UPE).

E-mail: elisson4@hotmail.com

Michele Alves de Oliveira

Especialista em Terapia Intensiva pela Associação de Medicina Intensiva Brasileira.

E-mail: micheleupe@hotmail.com

Heloise Agnes Gomes Batista da Silva

Pós-graduada pelo Programa Uniprofissional em Enfermagem em Unidade de Terapia Intensiva do Instituto de Medicina Integral Prof.º Fernando Figueira (IMIP).

E-mail: heloiseagbs@gmail.com

Róbert Lincoln Barros Melo

Mestre em Enfermagem pelo Programa de Pós-graduação em Enfermagem da Universidade Federal de Alagoas.

E-mail: robert.lincoln.b@gmail.com

Paulo José Medeiros de Souza Costa

Doutorado em Ciências pela Universidade Federal de São Paulo.

E-mail: paulojmsc@yahoo.com.br

Leonardo Bruno Gomes da Silva

Pós-graduado em Estomaterapia pela Universidade de Pernambuco.

E-mail: silva.lgs@hotmail.com

Submissão: 05/01/2024

Aprovação: 28/02/2024

Publicação: 20/03/2024



Como citar este artigo:

Lima EB, Oliveira MA, Silva HAGB, Melo RLB, Costa PJMS, Silva LBG. O perfil clínico-epidemiológico dos hemofílicos do Estado de Alagoas. São Paulo: Rev Recien. 2024; 14(42):185-197. DOI: <https://doi.org/10.24276/rrecien2024.14.42.185197>

Introdução

A formação completa do coágulo envolve complexas interações entre enzimas plasmáticas e seus 14 cofatores, que culminam na gênese da enzima trombina, que, por proteólise, converte o fibrinogênio solúvel em fibrina insolúvel, responsável pela estabilização do coágulo e contenção definitiva da hemorragia¹.

Para que isto ocorra é preciso a interação total dos fatores de coagulação, que são proteínas interdependentes. Assim, se alguma delas está em falta ou em quantidade reduzida o processo de produção de trombina é prejudicado e o fibrinogênio não consegue ser convertido em fibrina. Desta forma, o coágulo não é estabilizado e, por conseguinte, a hemorragia não é contida¹⁻⁴.

Na hemofilia, ocorre a deficiência de produção dos fatores VIII ou IX da coagulação que pode ser causada por uma variedade de anormalidades genéticas, incluindo rearranjos gênicos, inserções e deleções de sequências genéticas de variados tamanhos e mutações pontuais dentro dos genes do FVIII ou FIX. Sabe-se que o fator VIII é uma glicoproteína plasmática complexa, que é sintetizada em grande quantidade pelos hepatócitos, mas que também rins, células endoteliais e tecidos linfáticos podem sintetizá-lo, porém em pequenas quantidades, e que este é um dos maiores e menos estáveis fatores de coagulação, com vida média de aproximadamente 12 horas em adultos (tempo ainda menor em crianças). Já o fator IX também é sintetizado pelo fígado, possui uma vida média de aproximadamente 24 horas e está envolvido também nas atividades da vitamina K que forma domínios Gla, que se tornam precursores de outros fatores de coagulação^{1,2}.

Tal patologia se caracteriza de duas formas: hemofilia A (80% dos casos), em que ocorre à falta do fator VIII da coagulação; e hemofilia B (20% dos casos), que é caracterizada pela falta do fator IX da coagulação. Esses dois tipos são clinicamente semelhantes. A prevalência da hemofilia A varia de 1/10.000 a 1/20.000 indivíduos, e da hemofilia B entre 1/30.000 e 1/50.000⁵.

Os primeiros relatos dessa doença surgiram a cerca de 1700 anos em uma determinada população de judeus, quando algumas crianças, geralmente da mesma família, sangravam em excesso após serem circuncisadas. Também foi bem descrita em famílias reais da Europa, fazendo com que a mesma se tornasse conhecida por muito tempo como a "doença do sangue azul". Ficou atrelada a história de muitos países, sendo um dos grandes exemplos a sua influência no curso da queda do império de Nicolau Romanov, Czar da Rússia, ponta pé inicial da guerra civil no ano de 1917, conhecida como revolução Bolchevique. Portanto, indicando o seu caráter hereditário⁶.

No entanto, a hemofilia pode ser hereditária ou adquirida. A forma hereditária é mais comum - 70% dos casos - ocasionada através da transmissão de um gene recessivo do cromossomo X defeituoso, assim sendo afeta mais comumente o sexo masculino. A hemofilia adquirida é ocasionada por mutações gênicas, relatada em até 30% dos casos, como descrito abaixo^{3,6}.

As hemofilias são as coagulopatias hereditárias mais importantes e frequentes, afetando mais de 400.000 pessoas em todo o mundo. Dados do último levantamento ocorrido em 2020, revelam que o número de pacientes com coagulopatias hereditárias

no Brasil atingiu o número de 28.771 pacientes, dos quais 10.984 (38,18%) correspondem à hemofilia A; 2.165 (7,52%), à hemofilia B; 9.768 (33,95%), à doença de von Willebrand; e 2.793 (9,71%), a outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos^{5,7}.

A Região Sudeste concentra 45,31% dos casos de coagulopatias, acompanhada pela Região Nordeste (22,46%), Sul (18,35%), Centro-Oeste (6,88%) e Norte (7,0 %). O Estado de São Paulo concentra 19,53% de todas as coagulopatias do Brasil. Alagoas possui 360, sendo 208 casos de hemofilia A e 44 de hemofilia B^{5,7}.

A doença pode se manifestar sob as formas leve, moderada e grave. Tal classificação baseia-se na atividade residual dos fatores VIII ou IX, ou seja: forma grave = <1% de atividade do fator; moderada = 1% a 5% e leve = 5 a 40%⁵. A forma grave de hemofilia (50% dos casos) caracteriza-se por hemorragias espontâneas ou causadas por pequenos traumatismos. A hemofilia moderada (30% dos casos) caracteriza-se por sangramentos após pequenos traumas, com alguns episódios de hemorragias espontâneas e com menos intercorrências. A hemofilia leve (20% dos casos), não apresenta sangramentos espontâneos, geralmente sangra após um traumatismo intenso, cirurgia, biópsia etc⁸.

Estado de Alagoas possui, no que diz respeito ao tipo A da doença, 66 (31,7%) pacientes com a forma leve; 41 (19,7%) pacientes com forma moderada e 80 (38,4%) com a forma grave, tendo 21 casos (10,1%) sem definição do percentual de fator. Quanto a hemofilia B o Estado possui, 14 (31,8%) pacientes com a forma leve, 15 (34,0%) pacientes com forma moderada e 5 (11,3%) pacientes com a forma grave, tendo casos (11,3%) sem definição do percentual do

fator⁷.

Nesta doença, o sintoma mais comum é o sangramento, que podem ocorrer em articulações (hemartroses), e músculos (hematomas), podendo também ocorrer em outros locais do corpo e, em casos mais graves, hemorragias internas e do sistema nervoso central^{5,9}.

O diagnóstico da hemofilia se dá através da história familiar e da ocorrência de episódios hemorrágicos, porém, 20-30% dos pacientes não apresentam histórico familiar para a doença. A confirmação diagnóstica é feita pelo exame laboratorial para avaliar a atividade do FVIII e FIX da coagulação².

A hemofilia é uma doença crônica e ainda sem cura. A modalidade mais comum de tratamento no Brasil é a por demanda, ou seja, infusão de fator na vigência de hemorragia. Existe também a Terapia Domiciliar, definida como a injeção intravenosa de fator coagulante fora de ambiente hospitalar e sem a supervisão médica direta. O tratamento das coagulopatias, de um modo geral, é muito dispendioso. Por ano, são gastos em nosso país, em torno de US\$ 150 milhões com a importação de hemoderivados, incluindo os fatores VIII e IX da coagulação, destinados ao tratamento da hemofilia^{2,5}.

O programa Dose Domiciliar de Urgência - DDU - do Ministério da Saúde visa oferecer aos hemofílicos elegíveis doses unitárias de concentrado do fator de coagulação, que eleve o nível plasmático no mínimo 40% de atividade, para auto infusão domiciliar, permitindo a terapia medicamentosa na fase inicial da lesão, reduzindo o estresse da necessidade de locomoção ao serviço específico para uso da medicação e permitindo que o paciente participe

ativamente de seu tratamento⁵.

Segundo o ministério da saúde a proporção de pacientes com hemofilias A e B que participam do Programa de Dose Domiciliar no Brasil está na média de 66,5% e 58,8%, respectivamente. Quando se trata de Hemofilia A Alagoas possui 79,8% dos hemofílicos participantes do programa e no que diz respeito a hemofilia B o estado possui 81,8% de pacientes inscritos no programa⁷.

Há também a profilaxia primária, na qual há reposição do fator deficiente de duas a três vezes por semana - desde o início da infância, antes dos primeiros episódios hemorrágicos - sendo bastante eficaz, porém de alto custo¹⁰. Esta modalidade não era oferecida amplamente no Brasil, entretanto através da portaria Nº 364, de 6 de maio de 2014, o ministério da saúde instituiu este tipo de tratamento de forma ampla para os hemofílicos graves⁷.

Como agravante do tratamento ainda existe o fato de que cerca de 10% dos pacientes com hemofilia A grave desenvolvem anticorpos para o fator VIII, e um percentual menor que 5% dos pacientes com hemofilia B desenvolvem anticorpos para o fator IX. Esses anticorpos, chamados inibidores da coagulação, são substâncias que destroem o fator transfundido agravando os episódios hemorrágicos e reduzindo a resposta ao tratamento⁷.

O Brasil tem realizado avanços significativos no tratamento dos hemofílicos, principalmente na última década; porém, como na grande maioria das doenças crônicas, não basta que o paciente tenha apenas o tratamento específico, é necessária uma assistência ampla, em todos os aspectos de sua vida⁵.

O cuidado integral com o paciente demanda reconhecer as muitas características do indivíduo

hemofílico. Para tanto, deve-se ter a confirmação diagnóstica e de suas complicações, conhecer os problemas musculoesqueléticos, os cuidados que devem ser recebidos em casa, as dificuldades para chegar ao serviço médico, os seus determinantes sociais (condições de moradia, ocupação e escolaridade); os seus antecedentes familiares e o seu conhecimento sobre a doença a qual convive, entre outros⁵.

A importância de ver o indivíduo como um todo é corroborada pela Organização Mundial de Saúde (OMS) quando a mesma define que ao se tratar de saúde é necessário analisar todos os aspectos físicos, mentais e sociais do indivíduo e comunidade, e que ter o melhor estado de saúde é um dos direitos fundamentais de todo o ser humano¹¹.

Assim, visando garantir este direito, é importante conhecer estas características, pois é através delas que ações podem ser desenvolvidas para oferecer uma melhor assistência de saúde ao indivíduo/comunidade.

Material e Método

Trata-se de um estudo descritivo, vertical, quantitativo e analítico. Realizado com os pacientes cadastrados no Hemocentro de Alagoas (Hemoal), que é o centro de referência para o atendimento destes pacientes no Estado.

Em consenso com as normas legais e éticas o estudo só teve início após a análise e aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa - CEP da Universidade Estadual de Ciências da Saúde de Alagoas - Uncisal.

Para o cálculo do tamanho da amostra, levou-se em consideração os dados do último levantamento realizado pelo Ministério da Saúde, referente a prevalência de coagulopatias no Brasil e ainda a

população atual do Estado através dos dados do último censo do IBGE, obtivesse assim uma prevalência de 0,66% hemofílicos em Alagoas.

Utilizando a determinação de tamanho mínimo da amostra para o cálculo da proporção de 0,66% de uma população, com o nível de confiança de 95% e erro máximo desejado de 5%, o número mínimo que corresponde a amostra foi de 11 pacientes. No período destinado a coleta de dados conseguimos entrevistar 36 pacientes.

Foram incluídos todos os pacientes portadores de hemofilia cadastrados no Hemoal e excluídos: aqueles que não compareceram ao hemocentro no tempo destinado para a coleta de dados; aqueles que estiveram em condições clínicas inadequadas para participar e aqueles que solicitaram a sua exclusão após seu consentimento.

Os indivíduos foram convidados a participar da pesquisa sendo-lhes apresentados os objetivos, os riscos, os benefícios e os procedimentos aos quais foram submetidos. Após a confirmação do desejo de participarem voluntariamente transcorreu a entrega das duas cópias do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido - TCLE. Após leitura do conteúdo, as dúvidas foram esclarecidas e então assinados pelo paciente ou por seu responsável, ficando uma cópia com o pesquisador e outra com o sujeito pesquisado.

Para o levantamento dos dados foi utilizado um questionário, previamente elaborado e identificado com o número do cadastro. O preenchimento foi feito pelo pesquisador através de uma entrevista face a face com o paciente, num local conveniente para ambos, e as informações foram completadas através dos registros dos prontuários dos mesmos.

Ao final da coleta de dados os mesmos foram

tabulados e analisados através do programa Biostat Versão 5.0, onde foram relacionadas as características sociodemográficas com as características clínicas dos portadores de hemofilia. Para tal foram empregados os testes exatos de Fisher e G para verificar a aderência aos padrões de normalidade e homogeneidade, respectivamente. Quanto ao valor de P, consideramos como $p < 0,05$.

Resultados e Discussão

Foram entrevistados 36 hemofílicos, com média de idade de 23 anos, variando de 5 a 59 anos. No que diz respeito aos dados sociodemográficos (Tabela 1). Segundo os dados obtidos todos os entrevistados são do sexo masculino, o que já era esperado, tendo em vista que hemofilia é uma doença ligada ao cromossomo X. Quanto a idade 80.8% estão com idade abaixo de 30 anos revelando assim uma população jovem, o que corrobora com a literatura e com a realidade vivida pelos portadores de hemofilia, onde faltava informações e um tratamento adequado para a doença e, agravando a situação de saúde destes, uma grande parte foi contaminada com o vírus da AIDS na década de 1980 o que levou muitos destes pacientes a óbito⁷.

A evolução dos centros de tratamento de hemofilia é uma das histórias de maior sucesso da saúde no Brasil. Nos últimos trinta anos os centros de tratamento têm oferecido cuidado contínuo à saúde das pessoas com distúrbios hemorrágicos, através de equipes multiprofissionais compostas por: médicos, enfermeiros, odontólogos, fisioterapeutas, psicólogos, assistente social, dentre outros profissionais. Além disto, é fornecida a terapia de reposição com concentrado de fatores, tudo em um mesmo lugar¹².

Isso faz com que atualmente, a expectativa de

vida dos indivíduos nascidos com hemofilia, e que têm acesso ao tratamento adequado, aproxima-se da dos indivíduos sem a doença, esperando-se assim que a faixa etária desta população cresça com o passar dos anos⁹.

Um estudo demonstrou que muitos hemofílicos (67%) não consideravam ter filhos visto que preferiam não correr o risco de este também ser portador da doença e uma grande parte dos mesmos (87%) consideravam que a população como um todo mostram ignorância, medo e rejeição face a hemofilia, o que justifica o fato de nesta pesquisa 66,7% dos entrevistados são solteiros e 63,9% não possuem filhos¹³.

Isto se dá pela frequente falta de conhecimento a respeito da hemofilia da população e devido a associação desta patologia com a AIDS num passado próximo, levando algumas pessoas a acreditarem que o hemofílico é um indivíduo potencialmente contaminado e que se transformará em um agente contaminante, o que provavelmente leve muitos portadores a sofrerem discriminações e preconceitos, fato que se agrava entre os indivíduos de baixo nível socioeconômico. Vale ressaltar que 2 pacientes se encontram na faixa etária menor que 10 anos, ou seja,

não possuem idade para ter relações conjugais e possuir filhos.

Segundo dados do IBGE, 20% da população de Alagoas possuem ensino fundamental incompleto, na nossa pesquisa 44,4% dos entrevistados possuem este mesmo grau de escolaridade, sendo assim esta população encontra-se abaixo da média do Estado, o que pode ser justificado pela superproteção familiar relacionada com o medo de acidentes e ainda através do absenteísmo escolar devido ao quadro clínico da doença, como comprovado por um estudo aponta que a doença dificulta as atividades de vida diária de 67% de seus portadores bem como atrapalha na vida escolar de 50% deles¹³.

O mesmo estudo supracitado aponta que 80% dos portadores da doença relataram que a hemofilia interfere no ambiente de trabalho. Este fato, associado aos citados anteriormente, justificam o porquê de encontrarmos em nosso estudo 77,7% dos pacientes que não trabalham. Fato é que, por falta de conhecimento dos empregadores ou pela interferência da doença no dia a dia, esta população possui menos chances de acesso ao emprego regular e grande parte deles estão aposentados por invalidez.

Tabela 1. Dados sociodemográficos dos hemofílicos do Estado de Alagoas.

Variável	Nº	(%)
Idade		
5 a 10 anos	2	5,6
10 a 20 anos	10	27,9
20 a 30 anos	17	47,3
30 a 40 anos	5	11,2
40 a 50 anos	1	2,8
Acima de 50 anos	1	2,8
Estado civil		
Casado	12	33,3
Solteiro	24	66,7
Escolaridade		
Ensino Fundamental	19	51,4
Ensino Médio	14	32,4

<i>Ensino Superior</i>	3	7,0
Possui filhos		
<i>Sim</i>	13	36,1
<i>Não</i>	23	63,9
Ocupação		
<i>Aposentado</i>	15	41,6
<i>Estudante</i>	10	27,8
<i>Empregado</i>	7	19,5
<i>Desempregado</i>	3	8,3
<i>Não se aplica</i>	1	2,8
Renda familiar		
<i>Menos de 1 salário</i>	2	5,6
<i>De 1 a 2 salários</i>	18	50
<i>De 3 a 5 salários</i>	12	33,3
<i>Mais de 5 salários</i>	3	8,3
<i>Não sabe/quis responder</i>	1	2,8
Renda per capita		
<i>De 50 a 100 Reais</i>	3	8,3
<i>100 a 300 Reais</i>	18	50,0
<i>300 a 500 Reais</i>	9	25,0
<i>500 a 1000 Reais</i>	3	8,3
<i>Mais de 1000 Reais</i>	2	5,6
<i>Não sabe/quis responder</i>	1	2,8
Tipo de Residência		
<i>Pau a pique</i>	1	2,8
<i>Alvenária</i>	35	97,2
Destino do lixo		
<i>Coleta</i>	30	83,4
<i>Queimado/Enterrado</i>	5	13,9
<i>Céu aberto</i>	1	2,8
Destino dos dejetos humanos		
<i>Sistema de esgoto</i>	19	52,8
<i>Fossa</i>	12	33,3
<i>Céu aberto</i>	5	11,6

Quanto aos dados clínicos e complementares dos hemofílicos de Alagoas obteve-se os resultados descritos na Tabela 2. Estudos apontam que quanto a gravidade da hemofilia a prevalência maior está nos casos graves e moderados, em média 50% e 30 %, já em nosso estudo encontramos a maior prevalência nos portadores de hemofilia leve 36,1%^{7,14}.

Quanto ao perfil sorológico, 44,4% possuem algum resultado positivo. Destes, 68,7% possuem positividade para hepatite C. isto é justificado pelo fato que até a poucas décadas, o tratamento da hemofilia era feito com transfusão de sangue total ou plasma fresco, passando depois a ser tratada com o crio precipitado, um derivado do sangue rico em

fatores, mas que apresentava um grande risco de transmissão de doenças virais, como as hepatites B e C e o HIV. Além de que a hepatite C, devido ao fato de ter detecção laboratorial recente, a triagem de doadores não incluía testes para o seu vírus, o que propiciou a transmissão da doença, sendo confirmadas altas prevalências dessa doença em outros estudos^{2,6}.

Metade dos entrevistados nesta pesquisa faz algum tipo de atividade física, percentagem alta, que discorda do achado em outro estudo, no qual apenas 9% relataram praticar exercícios físicos¹⁵. Contudo, devido à importância da atividade física para estes o percentual de 50% ainda é pequeno, provavelmente

por falta de informações, estímulo e orientações a estes pacientes, que poderiam melhorar a qualidade de vida por meio da prática de atividades^{2,8}.

Um estudo aponta que o exercício físico é importante pois promove a melhoria da resistência muscular com eficiente propriocepção, e conseqüentemente diminui a possibilidade de lesão articular em razão de episódios de sangramento, visto que a resistência muscular ajuda na absorção de energia capaz de afetar a estrutura articular, além de tornar as articulações mais estáveis, saudáveis e sem limites de amplitude de movimento¹⁵.

Mais da metade dos entrevistados (55,6%), disseram possuir algum familiar hemofílico. Este percentual é um pouco menor do que o descrito em outros estudos que apontam que 79,8% dos pacientes possuem familiares portadores da doença^{6,9}.

Quanto as sequelas estudos apontam que as articulações mais acometidas, são as do joelho (44%), as do cotovelo (25%) e tornozelo (14%), em nosso estudo encontramos 61,1% dos pacientes com sequelas devido as hemartroses, tendo como locais

mais acometidos a articulação do cotovelo e joelho, como previsto^{5,6}.

Dos pacientes estudados 86,1% afirmaram fazer uso do DDU, garantindo-lhes a possibilidade de auto tratamento em situação de emergência, o que de acordo com a experiência de países desenvolvidos, altera positivamente a autopercepção desses indivíduos a respeito da hemofilia, com uma maior sensação de otimismo, segurança e liberdade e que reduz muito a ida do hemofílico ao hospital, oferecendo-lhe um tratamento precoce e proporcionando-lhe uma grande independência^{3,16}.

Por fim, com relação ao conhecimento sobre a doença 58,3% dos participantes da pesquisa afirmaram conhecê-la, número pequeno se comparado ao achado em outra pesquisa onde todos os pacientes afirmaram o mesmo^{4,10}.

Tabela 2. Dados clínicos e complementares dos hemofílicos do Estado de Alagoas.

Variável	Nº	(%)
Tipo de Hemofilia		
A	33	91,7
B	3	8,3
Grau da Hemofilia		
Leve	13	36,1
Média	12	33,3
Grave	11	30,6
Idade do diagnóstico como hemofílico		
0 a 10 anos	20	57,3
10 a 20 anos	6	17,3
20 a 30 anos	7	20,2
30 a 40 anos	2	5,8
Presença de Inibidor		
Sim	1	2,8
Não	26	72,2
Não possui no prontuário	9	25,0
Sorologia positiva		
Sim	16	44,4
Não	18	50,0

<i>Não possui exame</i>	2	5,6
Qual sorologia		
<i>Hepatite B</i>	1	2,8
<i>Hepatite C</i>	11	30,6
<i>HIV, Hepatite B e HTLV</i>	1	2,8
<i>HIV e Hepatite C</i>	2	5,6
<i>Sífilis</i>	1	2,8
<i>Não se aplica</i>	20	55,6
Faz uso do Programa DDU		
<i>Sim</i>	31	86,1
<i>Não</i>	5	13,9
Possui Familiar hemofílico		
<i>Sim</i>	20	55,6
<i>Não</i>	10	27,8
<i>Não sei/ Não quero responder</i>	6	16,7
Qual grau de parentesco		
<i>Irmãos</i>	7	35,0
<i>Primos</i>	3	15,0
<i>Irmãos e primos</i>	4	20,0
<i>Tios</i>	2	10,0
<i>Outros</i>	4	20,0
Faz atividade física		
<i>Sim</i>	18	50,0
<i>Não</i>	18	50,0
Possui sequelas		
<i>Sim</i>	22	61,1
<i>Não</i>	14	38,9
Localização da sequela		
<i>Joelhos</i>	9	40,90
<i>Cotovelo</i>	3	13,63
<i>Cotovelo e joelho</i>	6	27,27
<i>Outro</i>	4	18,18
Frequência de procura por atendimento nos últimos 3 anos		
<i>Não tinha consulta</i>	1	2,8
<i>Menos de 1,00 Vez</i>	1	2,8
<i>1 – 5 Vezes</i>	3	8,3
<i>5 – 10 Vezes</i>	11	30,6
<i>10 – 20 Vezes</i>	8	22,2
<i>20 – 30 Vezes</i>	4	11,1
<i>30 – 40 Vezes</i>	4	11,1
<i>+ 40 Vezes</i>	4	11,1
Faz tratamento em outro local além do Hemoal		
<i>Sim</i>	10	27,8
<i>Não</i>	26	72,2
Percepção de bom conhecimento da doença		
<i>Sim</i>	21	58,3
<i>Não</i>	15	41,7

Quanto a análise estatística para avaliar a relação existente entre as variáveis estudadas, obtivemos os seguintes resultados: em uma primeira análise comparamos a prevalência de sequelas com a faixa etária, faixa etária do diagnóstico, escolaridade, renda familiar e atividade física, como descrito na tabela 03.

Estatisticamente observamos que quanto maior a faixa etária maior a prevalência de sequelas, fato que é justificado pela maior exposição aos fatores de risco para acidentes no dia a dia e ao longo da vida a ocorrência de episódios hemorrágicos repetitivos que quando não tratados adequadamente levam a

ocorrência destas sequelas.

Também encontramos nesta pesquisa a maior prevalência de sequelas naquelas pacientes que possuem um menor grau de escolaridade, o que é justificado um achado na literatura que sugere que as pessoas de nível educacional mais elevado tendem a

ter comportamentos mais saudáveis, assim como uma pessoa com maior nível educacional seria capaz de utilizar mais eficientemente cada oportunidade em função da produção de saúde, evitando assim as sequelas¹⁷.

Tabela 3. Análise estatística das variáveis socioeconômicas na prevalência de sequelas em hemofílicos do Estado de Alagoas.

Variável	Sim		Não		P Valor
	N	%	N	%	
Faixa Etária[#]					
5 – 10 anos	0	0	2	14.28	0.007
11 – 20 anos	5	22.72	9	64.28	
21 – 30 anos	10	45.45	3	21.42	
31 – 40 anos	5	22.72	0	0	
41 – 50 anos	1	4.54	0	0	
+ 51 anos	1	4.54	0	0	
Total	22	100	14	100	
Faixa Etária do Diagnóstico[#]					
0 a 10 anos	10	45.45	11	78.57	0.209
10 a 20 anos	5	22.72	1	4.54	
20 a 30 anos	5	22.72	1	4.54	
30 a 40 anos	2	9.09	2	14.28	
Total	22	100	14	100	
Escolaridade[#]					
Fundamental Incompleto	9	40.90	7	50.00	0.012
Fundamento completo	0	0	3	21.42	
Médio incompleto	7	31.81	2	14.28	
Médio completo	5	22.72	0	0	
Superior incompleto	1	4.54	2	14.28	
Total	22	100	14	100	
Renda Familiar[#]					
Não respondeu	0	0	1	7.14	0.701
Menos de 1 salário	1	4.54	1	7.14	
De 1 a 2 salários	11	50	7	50	
De 3 a 5 salários	8	36.36	4	18.18	
Mais de 5 salários	2	9.09	1	7.14	
Total	22	100	14	100	
Atividade física^{&}					
Sim	13	59.09	5	35.71	0.195
Não	9	40.90	9	64.28	
Total	22	100	14	100	

Teste G; & Teste exato de Fisher.

Analizamos também a presença de sorologia positiva e a faixa etária, faixa etária do diagnóstico, escolaridade e renda familiar, como descrito na tabela 04. Onde encontramos relevância estatística só entre a presença de sorologia positiva e a faixa etária do diagnóstico da hemofilia.

Tabela 4. Análise estatística das variáveis socioeconômicas na prevalência de sorologias positivas em hemofílicos do Estado de Alagoas.

Variável	Sim		Não		Sem exames		P Valor
	N	%	N	%	N	%	
Faixa Etária[#]							
5 – 10 anos	0	0	1	5.55	1	50.00	0.096
11 – 20 anos	3	18.75	10	55.55	1	50.00	
21 – 30 anos	8	50.00	5	27.77	0	0	
31 – 40 anos	4	25.00	1	5.55	0	0	
41 – 50 anos	0	0	1	5.55	0	0	
+ 51 anos	1	6.25	0	0	0	0	
Total	16	100	18	100	2	100	
Faixa Etária do Diagnóstico[#]							
0 a 10 anos	6	37.50	14	77.77	2	100	0.016
10 a 20 anos	5	31.20	0	0	0	0	
20 a 30 anos	4	25.00	3	16.66	0	0	
30 a 40 anos	1	6.25	1	5.55	0	0	
Total	16	100	18	100	2	100	
Escolaridade[#]							
Fundamental Incompleto	6	37.50	8	44.44	2	100	0.516
Fundamental completo	1	6.25	2	11.11	0	0	
Médio incompleto	3	18.75	6	33.33	0	0	
Médio completo	4	25.00	1	5.55	0	0	
Superior incompleto	2	12.50	1	5.55	0	0	
Total	16	100	18	100	2	100	
Renda Familiar[#]							
Não respondeu	0	0	1	5.55	0	0	0.472
Menos de 1 salário	0	0	2	11.11	0	0	
De 1 a 2 salários	8	50.00	8	44.44	2	100	
De 3 a 5 salários	7	43.75	5	27.77	0	0	
Mais de 5 salários	1	6.25	2	11.11	0	0	
Total	16	100	18	100	2	100	

Teste G.

Já quanto a variável que descrevia se na opinião do paciente o mesmo achava que conhecia a doença com que convive, no caso a hemofilia, analisamos a relação desta com a presença de sorologia positiva, presença de inibidor do fator de coagulação, sequelas e atividade física, como descrito na tabela 5.

Assim encontramos associação entre o fato do paciente achar que conhece a hemofilia e a prática de atividade física, onde aqueles que relatam conhecer a doença praticam mais exercícios físicos do que aquelas que não conhecem, o que era esperado, visto que aqueles que buscam conhecer a hemofilia sabem da importância da prática de exercícios físicos e dos ganhos a saúde dos seus portadores que essas atividades trazem¹³.

Tabela 5. Análise estatística sobre a relação entre o conhecimento sobre a hemofilia e as variáveis clínicas dos hemofílicos do Estado de Alagoas.

Variável	Sim		Não		P Valor
	N	%	N	%	
Sorologia positiva[#]					
Sim	11	52.38	5	33.33	0.116
Não	10	47.61	8	53.33	
Sem exames	0	0	2	13.33	
Total	21	100	15	100	
Presença de inibidor[#]					
Sim	1	4.76	0	0	0.573
Não	15	71.42	11	73.33	
Sem exames	5	23.80	4	26.66	
Total	21	100	15	100	
Sequelas^{&}					
Sim	15	71.42	7	46.66	0.175
Não	6	28.57	8	53.33	
Total	21	100	15	100	
Atividade física^{&}					
Sim	15	71.42	3	20.00	0.003
Não	6	28.57	12	80.00	
Total	21	100	15	100	

Teste G; & Teste exato de Fisher.

Conclusão

O perfil sociodemográfico dos pacientes hemofílicos de Alagoas é caracterizado por 100% serem do sexo masculino, e na sua maioria, não trabalham, são menores de 30 anos, solteiros, sem filhos e possuem baixo grau de escolaridade.

O perfil clínico desta população é caracterizado pelo fato de a imensa maioria possuir hemofilia A, do tipo leve, não possuem inibidor, fazerem uso do DDU, possuem alguma sorologia positiva e algum tipo de sequela.

Observamos estatisticamente relação direta existente entre as características sociodemográficas e o perfil clínico desta população, reforçando a importância dos fatores sociais e demográficos para a prestação de uma assistência ampla em todos os aspectos da vida desta população.

Referências

1. Franco VMC, Nunes LT, Nunes L, Pinto MCM, Oliveira MA, Barja PR. Panorama histórico e distribuição da hemofilia no Brasil. IX Encontro

Latino-Americano de Iniciação Científica e V Encontro Latino Americano de Pós-Graduação - Universidade do Vale do Paraíba.

2. Lima MPR. Hemofilias A e B. Tese). Faculdade Boa Viagem, Centro de Capacitação Educacional. Recife 2013.

3. Pintão MCT, Garcia AA. Tratamento de distúrbios hemostáticos em urgência Médica. Medicina, Ribeirão Preto. 2003; 36:439-445.

4. Centeon. Programa de orientação e apoio e hemofilia. O que é hemofilia guia para jovens: O que é hemofilia. São Paulo. 1996.

5. Peron RAC. Características epidemiológicas dos portadores de hemofilia no estado do Mato Grosso (dissertação). Cuiabá. Instituto de saúde coletiva da Universidade Federal de Mato Grosso. 2006.

6. Rodrigues NCA. Hemofilia: Origem, Transmissão e terapia gênica. Faculdade de Ciências e Tecnologia, Universidade Nova de Lisboa. Janeiro de 2005.

7. Ministério da saúde. Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil 2020 - 2021. Brasília - DF 2021.

8. Ferreira SS. Hemofilia. 2001. Disponível em: <www.hemorio.rj.gov.br>. Acesso em: 5 mai 2012.

9. Maria VC. Benedito RPS. Alberto LM. Sérgio AR. Genética comunitária e hemofilia em uma

população brasileira. Rio de Janeiro: Cad Saúde Pública. 2001.

10. Barata-assad DA, Elui VMC. Limitações no desempenho ocupacional de indivíduos portadores de hemofilia em Centro Regional de Hemoterapia de Ribeirão Preto, Brasil. São Paulo. Rev Ter Ocup. 2010.

11. Marchiori PB, Pellegrini AF. A saúde e seus determinantes sociais. Rio de Janeiro: Rev Saúde Coletiva. 2007.

12. Andrade EV, Oliveira T, Mendes AZ, Vasconcelos CB, Couto JCF. Coagulação sanguínea e hemofilia: Qualidade de vida em pacientes hemofílicos. Brazilian Journal of Sugeru an Cliica Research. 2014; 7(3):39-45.

13. Caio VM, Silva RBP, Magna LA, Ramalho AS. Genética comunitária e hemofilia em uma

população brasileira. Cad Saúde Pública. 2001; 17(3):595-605.

14. Santos EG, Portes LL, Santana AG, Neto TS. Deformidades e incapacidades dos hemofílicos do Centro de Hemoterapia de Hematologia do Espírito Santo, Brasil. Rev Ter Ocup Uni São Paulo. 2006; 18(2):86-94.

15. Andery SCA, Galatti LR, Alves MLT, Duarte E. Exercício Físico e hemofilia: Conceitos e intervenção. Rev Mackenzie de Educação Física e Esporte. 2012; 11(2):96-109.

16. Ministério da saúde. Hemofilia congênita e Inibidor: Manual de diagnóstico e tratamento de eventos hemorrágicos. Brasil - DF. 2009.

17. Sousa EA, Santos AMA, Jacinto PA. Efeitos da educação sobre a saúde do indivíduo: uma análise para a região Nordeste do Brasil. Rev Econ NE, Fortaleza. 2013; 44(4):911-930.