



**UNIVERSIDADE DO ESTADO DO AMAZONAS  
FUNDAÇÃO HOSPITALAR DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO  
AMAZONAS  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS APLICADAS À  
HEMATOLOGIA**

**AVALIAÇÃO DA FUNCIONALIDADE E IMPLICAÇÕES NA QUALIDADE DE  
VIDA DE PESSOAS COM HEMOFILIA DO ESTADO DO AMAZONAS**

**NAAMY KEELY DA SILVA SIMÃO**

**MANAUS  
2023**

**NAAMY KEELY DA SILVA SIMÃO**

**AVALIAÇÃO DA FUNCIONALIDADE E IMPLICAÇÕES NA QUALIDADE DE VIDA DE PESSOAS COM HEMOFÍLIA DO ESTADO DO AMAZONAS**

Dissertação apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia da Universidade do Estado do Amazonas em Convênio com a Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas, para obtenção do título de *Mestre em Ciências Aplicadas à Hematologia*.

**Orientador (a):** Prof. Allyson Guimarães da Costa

**Coorientador (a):** Prof. Fábio Oliveira Maciel

**MANAUS  
2023**

### Ficha Catalográfica

Ficha catalográfica elaborada automaticamente de acordo com os dados fornecidos pelo(a) autor(a).  
Sistema Integrado de Bibliotecas da Universidade do Estado do Amazonas.

S588aa Simão, Naamy Keely da Silva  
Avaliação da funcionalidade e implicações na qualidade de vida de pessoas com hemofilia do estado do Amazonas / Naamy Keely da Silva Simão. Manaus : [s.n], 2023.  
84 f.: color.; 29 cm.

Dissertação - Programa de Pós Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia - Universidade do Estado do Amazonas, Manaus, 2023.

Inclui bibliografia

Orientador: Allyson Guimarães da Costa

Coorientador: Fábio Oliveira Maciel

1. Hemofilia A. 2. Hemofilia B. 3. Qualidade de Vida. 4. Funcionalidade. 5. HEMOAM. I. Allyson Guimarães da Costa (Orient.). II. Fábio Oliveira Maciel (Coorient.). III. Universidade do Estado do Amazonas. IV. Avaliação da funcionalidade e implicações na qualidade de vida de pessoas com hemofilia do estado do Amazonas



UNIVERSIDADE DO ESTADO DO AMAZONAS  
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS  
APLICADAS À HEMATOLOGIA – UEA/HEMOAM



ATA DA DEFESA DE DISSERTAÇÃO Nº 015/2023

Ao vigésimo oitavo dia do mês de agosto do ano de 2023, às 09h00min, realizou-se remotamente, via plataforma Google Meet, a Defesa de Dissertação da discente **Naamy Keely da Silva Simão**, sob o título: “**Avaliação da Funcionalidade e Implicações na Qualidade de Vida de Pessoas com Hemofilia do Estado do Amazonas**”, tendo como orientador o Prof. Dr. **Allyson Guimarães da Costa** e coorientador o Prof. Dr. **Fábio Oliveira Maciel**, segundo encaminhamento da Prof.<sup>a</sup> Dr.<sup>a</sup> **Andréa Monteiro Tarragô**, Coordenadora do Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia e de acordo com os registros constantes na Secretaria Geral da Universidade do Estado do Amazonas, a Banca julgadora foi composta pelos seguintes componentes, que deram o parecer final sobre a Defesa, tendo sido atribuído a discente o conceito discriminado no parecer da referida Comissão.

Membros	Parecer	Assinatura
Prof. Dr. Allyson Guimarães da Costa – Presidente (UFAM / HEMOAM)	Aprovado(a) <input checked="" type="checkbox"/> Reprovado(a) <input type="checkbox"/>	 Assinatura: _____ CPF: 887.165.032-87
Prof. <sup>a</sup> Dr. <sup>a</sup> Elisa Brosina de Leon – Membro (UFAM)	Aprovado(a) <input checked="" type="checkbox"/> Reprovado(a) <input type="checkbox"/>	Documento assinado digitalmente  Ass. ELISA BROSINA DE LEON Data: 28/08/2023 15:28:01-0300 Verifique em <a href="https://validar.itl.gov.br">https://validar.itl.gov.br</a> CPF: 093.198.827-62
Prof. Dr. Francisco de Paula Careta – Membro (UFES)	Aprovado(a) <input checked="" type="checkbox"/> Reprovado(a) <input type="checkbox"/>	Assinatura: _____ CPF: 000.973.970-08

O parecer final do Exame de Defesa foi:

Aprovado

Não Aprovado



UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESPÍRITO SANTO  
PROTOCOLO DE ASSINATURA



O documento acima foi assinado digitalmente com senha eletrônica através do Protocolo Web, conforme Portaria UFES nº 1.269 de 30/08/2018, por FRANCISCO DE PAULA CARETA - SIAPE 2884304 Departamento de Farmácia e Nutrição - DFN/CCENS Em 28/08/2023 às 14:54

Para verificar as assinaturas e visualizar o documento original [acesse](https://api.lepisma.ufes.br/arquivos-assinados/780598?tipoArquivo=0) o link: <https://api.lepisma.ufes.br/arquivos-assinados/780598?tipoArquivo=0>

Presidente da Banca Examinadora

**Coordenação PPGH-UEA/HEMOAM**

• Endereço: Avenida Constantino Nery, 4397 – Chapada  
• Manaus-AM – CEP 69050-001 / • Fone: (92) 3655-0123  
• E-mail: [mestrado@hemoam.am.gov.br](mailto:mestrado@hemoam.am.gov.br)  
• Site: <http://www.pos.uea.edu.br/hematologia>  
• [www.instagram.com/ppgh\\_uea](https://www.instagram.com/ppgh_uea)



## DEDICATÓRIA

*Pude confiar meu futuro desconhecido ao Deus conhecido, e Ele me deu discernimento, determinação, sabedoria, forças durante toda essa jornada a Ele dedico minha dissertação.*

*Dedico ainda*

*A minha amada mãe Maria Cardocilda D'ávila da Silva com quem aprendi ter determinação e nunca desistir dos meus objetivos.*

*A meu pai Antônio Simão Netto (in memoria), que nos deixou no início do mestrado, mas que suas palavras de incentivo soavam todos os dias em minha mente.*

*A minha avó Francisca D'ávila da silva (in memória), meu maior exemplo de fé, força e coragem.*

## AGRADECIMENTOS

Agradeço ao meu Bondoso DEUS Pai, pelo dom da vida. A DEUS Filho, Jesus Cristo, por ser meu melhor amigo e por me suster em todas as horas. A DEUS Espírito Santo, pelo dom da inspiração, que me levou ao desejo de evoluir profissionalmente através do mestrado.

À minha amada mãe, meus irmãos, e ao meu esposo pelo apoio, incentivo e compreensão nos momentos mais difíceis desta jornada.

Ao meu orientador Allyson Guimarães da Costa, por me acolher em seu grupo de pesquisa e por confiar em meu trabalho.

Ao meu coorientador Fábio Oliveira Maciel, por me auxiliar na construção do projeto.

À minha colega de profissão, que me acolheu na UNICAMP, Janaína Bosso S. Ricciardi. Obrigada pelo treinamento dos instrumentos que foram utilizados durante a pesquisa.

Aos gerentes do meu setor de trabalho, Josafá Lima Ramos e Gracineide Pereira da Silva pelo apoio e suporte ao longo do mestrado.

As minhas amigas Geysel Adriana da Silva Soares, Iandara Maíra Lopes de Souza, Wivian Conceição da Costa Silva e Vanderlane Souza Duarte, por terem sido anjos nos momentos que mais precisei.

Aos meus colegas fisioterapeutas do HEMOAM, pelo incentivo e parceria ao longo desses anos.

A Maria do Carmo da Silva Assunção, enfermeira do programa de coagulopatias do Amazonas, pela parceria nos atendimentos multidisciplinares dos pacientes hemofílicos.

As pessoas com hemofilia atendidas na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas, que confiam na fisioterapia como instrumento para a sua reabilitação e melhora da qualidade de vida, e aqueles que aceitaram participar dessa pesquisa minha gratidão.

As minhas amigas que inúmeras vezes me apoiaram nos momentos de incertezas e oraram comigo para que esse sonho se tornasse realidade, obrigada pelos conselhos e incentivos.

Aos meus sobrinhos que nas horas vagas me proporcionavam momentos de felicidades.

A minha querida Luna, minha cachorrinha, pela companhia nas aulas on-line e nas madrugadas de estudo, sempre me proporcionando alegria.

A Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM), pela estrutura e auxílio no desenvolvimento da pesquisa.

Ao Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia (PPGH), a Universidade do Estado do Amazonas (UEA) e aos professores, por todo conhecimento transmitido, paciência e motivação.

A Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Amazonas (FAPEAM), Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) e Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq) por todo apoio financeiro.

## **DECLARAÇÃO DE AGÊNCIAS FINANCIADORAS**

À Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES), Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico (CNPq) e à Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Amazonas (FAPEAM), através das resoluções nº 002/2008, 007/2018 e 005/2019 (Programa Pró-Estado), por financiar indiretamente esta pesquisa.



**EPÍGRAFE**

*“Ainda que, a minha mente e o meu corpo enfraqueçam, DEUS é a minha força, Ele é tudo o que sempre preciso...”*

*Salmos 73:26 (NLTH)*

## RESUMO

A hemofilia é uma coagulopatia causada por deficiência nos fatores de coagulação VIII (hemofilia A) e IX (hemofilia B). As manifestações clínicas são evidenciadas por sangramentos espontâneos e sangramentos intra-articulares conhecidos como hemartroses. Os pacientes com essa doença podem apresentar perda de função para determinadas atividades e podem sofrer impactos ainda desconhecidos na avaliação da funcionalidade e da qualidade de vida. Assim, este estudo teve como objetivo avaliar a funcionalidade e a qualidade de vida de pessoas com hemofilia. **Metodologia:** foram avaliados 27 indivíduos com hemofilia A e 3 com hemofilia B, do sexo masculino, com idade a partir de 18 anos, atendidos na Fundação HEMOAM. A coleta de dados clínicos foi realizada através de questionário semiestruturado. Os instrumentos clinimétricos *Functional Independence Scale for Haemofilia* (FISH), *Hemophilia Joint Health Score* (HJHS) 2.1, *Hemophilia Activities List* (HAL) e *Hemophilia-Specific Quality of Life Index* (Haem-A-Qol) foram usados para avaliar a capacidade funcional do paciente, saúde articular, atividades cotidianas e qualidade de vida da população de estudo. **Resultados:** os pacientes foram divididos em dois grupos, de acordo com a gravidade da doença em hemofilia leve e moderada (Grupo 1 [G1]), com 12 indivíduos e hemofilia grave (Grupo 2 [G2]) com 18 indivíduos. A média de idade para ambos os grupos foi de 34 anos. O grupo grave apresentou mais quadro de artropatia hemofílica de cotovelo ( $p=0,0455$ ). O G1 apresentou score significativamente maior na avaliação do instrumento FISH e HAL, quando comparado ao G2 ( $p=0,029$  e  $p=0,005$ , respectivamente). Com relação ao HJHS, o G1 apresentou média menor do score quando comparado ao G2 ( $p=0,007$ ). Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas na comparação entre as médias do score do instrumento Haem-A-Qol entre os grupos. **Conclusão:** Os pacientes com hemofilia grave apresentaram mais alterações osteomioarticulares com elevado grau de comprometimento articular e funcional que pessoas com hemofilia leve/moderada. Embora nossos achados sejam promissores, acreditamos que mais estudos são necessários para que se possa elaborar um plano de tratamento fisioterapêutico personalizado, de acordo com as limitações de cada indivíduo, visto que esse é o primeiro estudo a avaliar capacidade funcional do paciente, saúde articular, atividades cotidianas e qualidade de vida em pessoas com hemofilia atendidas no Estado do Amazonas.

**Palavras Chaves:** Hemofilia A, Hemofilia B, Qualidade de vida, Funcionalidade, HEMOAM

## ABSTRACT

Hemophilia is a coagulopathy caused by deficiency in clotting factors VIII (hemophilia A) and IX (hemophilia B). Clinical manifestations are evidenced by spontaneous bleeding and intra-articular bleeding known as hemarthrosis. Patients with this disease may present loss of function for certain activities and may suffer impacts that are still unknown in the assessment of functionality and quality of life. Therefore, this study aimed to evaluate the functionality and quality of life of people with hemophilia. **Methodology:** 27 individuals with hemophilia A and 3 with hemophilia B, male, aged 18 years and over, treated at Fundação HEMOAM, were evaluated. Clinical data collection was carried out using a semi-structured questionnaire. The clinimetric instruments Functional Independence Scale for Haemophilia (FISH), Hemophilia Joint Health Score (HJHS) 2.1, Hemophilia Activities List (HAL) and Hemophilia-Specific Quality of Life Index (Haem-A-Qol) were used to assess the functional capacity of the patient, joint health, daily activities and quality of life of the study population. **Results:** patients were divided into two groups, according to the severity of the disease, into mild and moderate hemophilia (Group 1 [G1]), with 12 individuals, and severe hemophilia (Group 2 [G2] with 18 individuals. The average age for both groups it was 34 years. The severe group presented more cases of elbow hemophilic arthropathy ( $p=0.0455$ ). G1 presented a significantly higher score in the evaluation of the FISH and HAL instrument, when compared to G2 ( $p=0.029$  and  $p=0.005$ , respectively). Regarding HJHS, G1 had a lower mean score when compared to G2 ( $p=0.007$ ). No statistically significant differences were observed when comparing the mean scores of the Haemo-A-Qol instrument between the groups. **Conclusion:** Patients with severe hemophilia presented more musculoskeletal changes with a high degree of joint and functional impairment than people with mild/moderate hemophilia. Although our findings are promising, we believe that more studies are needed so that a treatment plan can be developed. personalized physiotherapeutic treatment, according to the limitations of each individual, as this is the first study to evaluate the patient's functional capacity, joint health, daily activities and quality of life in people with hemophilia treated in the State of Amazonas.

**Keywords:** Hemophilia A and B. Quality of life. Functionality. HEMOAM.

## LISTA DE FIGURAS

Figura 01: Iniciação e amplificação da cascata de coagulação.....	21
Figura 02: Hereditariedade da hemofilia.....	23
Figura 03: Fisiopatologia da artropatia hemofílica.....	27
Figura 04: Fluxograma ilustrando as etapas do projeto.....	38
Figura 05: Média do Score Total dos instrumentos para avaliação da capacidade funcional do paciente (FISH), saúde articular (HJHJ), atividades cotidianas (HAL) e qualidade de vida (Haemo-A-Qol) nos grupos de pessoas com hemofilia leve e moderada (G1) e grave (G2).....	44
Figura 06: Análise de correlação entre os instrumentos para avaliação da capacidade funcional do paciente (FISH), saúde articular (HJHJ), atividades cotidianas (HAL) e qualidade de vida (Haemo-A-Qol) nos grupos de pessoas com hemofilia leve e moderada (G1) e grave (G2).....	45
Figura 07: Análise de correlação entre os instrumentos para avaliação da capacidade funcional do paciente (FISH), saúde articular (HJHJ), atividades cotidianas (HAL) e qualidade de vida (Haemo-A-Qol) no grupo de pessoas com hemofilia leve e moderada (G1).....	46
Figura 08: Análise de correlação entre os instrumentos para avaliação da capacidade funcional do paciente (FISH), saúde articular (HJHJ), atividades cotidianas (HAL) e qualidade de vida (Haemo-A-Qol) no grupo de pessoas com hemofilia grave (G2).....	47

**LISTA DE TABELAS**

Tabela 01: Características sociodemográficas e clínicas dos pacientes com hemofilia incluídos no estudo.....	42
Tabela 02: Alterações articulares e presença de próteses nos pacientes com hemofilia incluídos no estudo.....	43

**LISTA DE QUADROS**

Quadro 01: Classificação da gravidade da hemofilia quanto ao nível plasmático do fator VIII ou fator IX e manifestações hemorrágicas.....	25
Quadro 02: Modalidades de tratamento com concentrado de fatores de coagulação.....	31
Quadro 03: Profilaxia em casos de hemofilias A e B conforme a intensidade de reposição....	32

## LISTA DE ABREVIATURAS, SÍMBOLOS E UNIDADES DE MEDIDA

<b>ABRAPHEM</b>	Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia
<b>CFC</b>	Concentrados de Fatores de Coagulação
<b>HEMOAM</b>	Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas
<b>FISH</b>	Functional Independence Score
<b>FNP</b>	Facilitação Neuromuscular Proprioceptiva
<b>HA</b>	Hemofilia Adquirida
<b>HAL</b>	Hemophilia Activities List
<b>HAEMO-A-QOL</b>	Hemophilia Specific Quality of Life Index
<b>HJHS</b>	Hemophilia Joint Health Score
<b>ISTH</b>	International Society on Trombosis and Haemostasis
<b>OMS</b>	Organização Mundial de Saúde
<b>QV</b>	Qualidade de vida
<b>QVRS</b>	Qualidade de Vida Relacionada a Saúde
<b>RICE</b>	Repouso, Gelo, Compressão e Elevação
<b>SBTH</b>	Sociedade Brasileira de Trombose e Hemostasia
<b>SUS</b>	Sistema Único de Saúde
<b>TP</b>	Tempo de Protrombina
<b>TTPa</b>	Tempo de Tromboplastina Parcial ativado
<b>WFH</b>	World Federation of Hemophilia

## SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	17
2	REFERENCIAL TEÓRICO.....	20
2.1	HEMOSTASIA.....	20
2.2	ASPECTOS GENÉTICOS DA HEMOFILIA.....	22
2.3	TIPOS DE HEMOFILIA.....	24
2.3.1	<i>Hemofilia A</i> .....	24
2.3.2	<i>Hemofilia B</i> .....	25
2.4	ASPECTOS CLÍNICOS DA HEMOFILIA.....	25
2.5	PREVALÊNCIA E INCIDÊNCIA DA HEMOFILIA.....	27
2.6	DIAGNÓSTICO.....	28
2.7	TRATAMENTO.....	29
2.7.1	<i>Terapia de reposição do fator de coagulação</i> .....	31
2.7.2	<i>Intervenção fisioterapêutica</i> .....	33
2.8	QUALIDADE DE VIDA E HEMOFILIA.....	35
3	OBJETIVOS.....	36
3.1	OBJETIVO GERAL.....	36
3.2	OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	36
4	MATERIAL E MÉTODOS.....	37
4.1	ASPECTOS ÉTICOS.....	37
4.2	TIPO DE ESTUDO.....	37
4.3	FLUXOGRAMA DE ATIVIDADES.....	38
4.4	POPULAÇÃO DE ESTUDO E AMOSTRAGEM.....	38
4.5	CRITÉRIO DE ELEGIBILIDADE.....	38
4.6	COLETA DE DADOS.....	39
4.7	LOCAL DO ESTUDO.....	39
4.8	AVALIAÇÃO DA HABILIDADE FUNCIONAL DOS HEMOFÍLICOS.....	39
4.9	AVALIAÇÃO DAS ALTERAÇÕES ARTICULARES.....	40
4.10	LISTA DE ATIVIDADES PARA HEMOFILIA (HAL).....	40
4.11	AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA DOS HEMOFÍLICOS ADULTOS.....	41
4.12	ANÁLISE DE DADOS.....	41
5	RESULTADOS.....	41
6	DISCUSSÃO.....	47
7	CONCLUSÃO.....	52
8	REFERÊNCIAS.....	54
9	ANEXOS E APÊNDICES.....	64



## 1 INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma doença hemorrágica hereditária, genética recessiva associada ao cromossomo X, que tem como particularidade a deficiência de uma proteína plasmática envolvida na coagulação, também denominada de fator da coagulação.<sup>1, 2, 3</sup> Pode levar a vários episódios de sangramentos nas articulações e músculos do portador, interferindo na sua funcionalidade e consequentemente em sua qualidade de vida.<sup>10,11,13,</sup>

Apresenta os subtipos A e B, onde na hemofilia A, ocorre deficiência do fator VIII, e na hemofilia B ocorre a deficiência do fator IX, podendo ser observada nas formas as formas leve, moderada e grave<sup>1</sup>. Essas características predisõem seus portadores a sangramentos espontâneos ou a implicações de maior gravidade em decorrência de alguma lesão por mais leve que esta seja, sendo sempre um fator de risco para a pessoa com hemofilia.<sup>2,8</sup>

Os portadores de hemofilia leve podem sofrer sangramentos excessivos, após trauma ou cirurgia e os portadores da forma grave podem ter vários episódios de sangramento após pequenos traumas sobretudo em articulações e músculos<sup>4,2</sup>. Dentre os principais problema relatado pelos pacientes relacionados aos sangramentos estão as hemartroses que são hemorragias intra-articulares. É considerada a principal apresentação clínica da hemofilia e ocorre com frequência nesses pacientes, ocasionando dor, edema e imobilidade, além de resultar em artropatia hemofílica, manifestada por perda de mobilidade articular, contraturas, atrofia muscular, deformidades articulares e dor. Todos esses fatores acabam gerando impotência funcional grave ao paciente<sup>4,2,5,9,8</sup>.

Dados do Relatório da Pesquisa Global Anual da Federação Mundial de Hemofilia de 2021, apontam que cerca de 241.535 mil pessoas com hemofilia são referidas em 118 países<sup>42</sup>. A prevalência estimada de hemofilia é de cerca de um caso em cada 5.000 a 10.000 nascimentos em crianças do sexo masculino, sendo a maioria casos de hemofilia A, que representam 80% dos casos<sup>1</sup>. Clinicamente, as hemofilias A e B são indistinguíveis e suas diferenças são mostradas apenas por exames laboratoriais e isso torna seu diagnóstico um pouco mais complicado e custoso. O diagnóstico diferencial entre as hemofilias é realizado por meio da dosagem da atividade dos fatores VIII e IX da coagulação<sup>1</sup>.

As alterações musculoesqueléticas, comuns em pacientes hemofílicos apresentam consequências diretas na sua funcionalidade, levando inclusive à perda de movimento e perda de função, além de interferir na qualidade de vida e diminuir a autonomia do paciente<sup>5,10,14</sup>

Avaliações de fatores que interferem em aspectos relevantes relacionados com o comprometimento funcional e a qualidade de vida do paciente hemofílico, por meio de instrumentos sensíveis, específicos, de confiabilidade, validados e reproduzíveis são de extrema importância<sup>5,6</sup>. Os protocolos *Hemophilia-Specific Quality of Life Index* (Haem-a-Qol), *Hemophilia Joint Health Score* (HJHS), *Functional Independence Scale for Haemofilia* FISH e o *Hemophilia Activities List* (HAL), são instrumentos que apresentam essas características, com uma abordagem multidimensional auxiliando no incremento e provisão de bases para o planejamento ou a revisão de um programa terapêutico eficiente, além do acompanhamento da evolução e consequentemente prevenção de danos mais graves ao paciente, diferente de avaliações clínicas isoladas<sup>5,7,15</sup>.

A presença de doença crônica é inversamente proporcional à melhora da qualidade de vida (QV) das pessoas, justamente porque o indivíduo portador de uma doença crônica deve dispensar uma boa parte da sua vida para se cuidar<sup>10</sup>. A Organização Mundial da Saúde (OMS) define QV como "a percepção do indivíduo de sua posição na vida no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações", apresentando significados distintos, para pessoas e situações diferentes<sup>1,3</sup>. Por esse motivo as pesquisas que falam sobre QV da pessoa com hemofilia avaliam "o impacto físico e psicossocial que as enfermidades, disfunções ou incapacidades podem acarretar para as pessoas acometidas, permitindo um melhor conhecimento do paciente e de sua adaptação à condição".<sup>11</sup>

Na ótica da fisioterapia o tratamento da hemofilia pode ser realizado através de técnicas específicas e exercícios que vão beneficiar o paciente em termos de diminuição do quadro algico, ganho de amplitude de movimento articular e controle do edema sem causar sangramento intra-articular ou hemartrose. Cuesta Barriuso et al., atingiram todos esses objetivos citados anteriormente utilizando terapia manual com um protocolo que apresentava tração articular, alongamento passivo e facilitação neuromuscular proprioceptiva. Este protocolo foi aplicado em 27 pacientes que apresentavam Artropatia hemofílica do cotovelo no ano de 2018<sup>12</sup>. O tratamento para a reabilitação física com pacientes hemofílicos deve incluir o controle do edema, exercícios para amplitude de movimentos, exercícios passivos, ativos e resistidos para fortalecimento muscular<sup>8,11,12,13</sup>.

A prevenção da piora dos sintomas e possível perda de funcionalidade, pode ocorrer com a realização de exercícios físicos controlados. Esse tipo de intervenção precoce pode ser fundamental para que a pessoa com hemofilia mantenha uma boa função articular ao longo de sua vida. A prevenção, obviamente, não visa a cura da doença e sim objetiva evitar o aparecimento de sintomas e sinais que possam vir a prejudicar a funcionalidade articular do paciente no futuro, porém, essa profilaxia deve ser iniciada ainda na infância da pessoa com hemofilia<sup>9,14</sup>.

Embora tenhamos dados dessas avaliações em vários centros de saúde, não há dados na área de fisioterapia no Amazonas que avaliem alterações na funcionalidade e qualidade de vida de pessoas com hemofilia. Sendo assim, é de extrema importância investigar dados que revelem possíveis alterações na funcionalidade e impactos na qualidade de vida de pessoas com hemofilia. Dados que apresentem o perfil sociodemográfico desses pacientes, podem fornecer informações sobre a funcionalidade e quais as implicações na qualidade de vida desses indivíduos, bem como, subsidiar estratégias de atendimento e acompanhamento dos hemofílicos atendidos na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM).

Desse modo, com o intuito de melhorar o cuidado prestado a pessoas com hemofilia atendidas no HEMOAM, sendo este o único local para atendimento de mais de 300 pessoas com hemofilia do Estado do Amazonas, foi importante realizar esse estudo, uma vez que os dados apresentados aqui irão proporcionar mudanças necessárias para a obtenção de bem-estar desses indivíduos. Além disso, é de suma importância que se discuta sobre a relevância dos problemas da população estudada, possíveis previsões de condições para sua reabilitação e abordagem integral e multidisciplinar do paciente, com enfoque simultâneo em sua sintomatologia clínica e seu aspecto psicossocial.

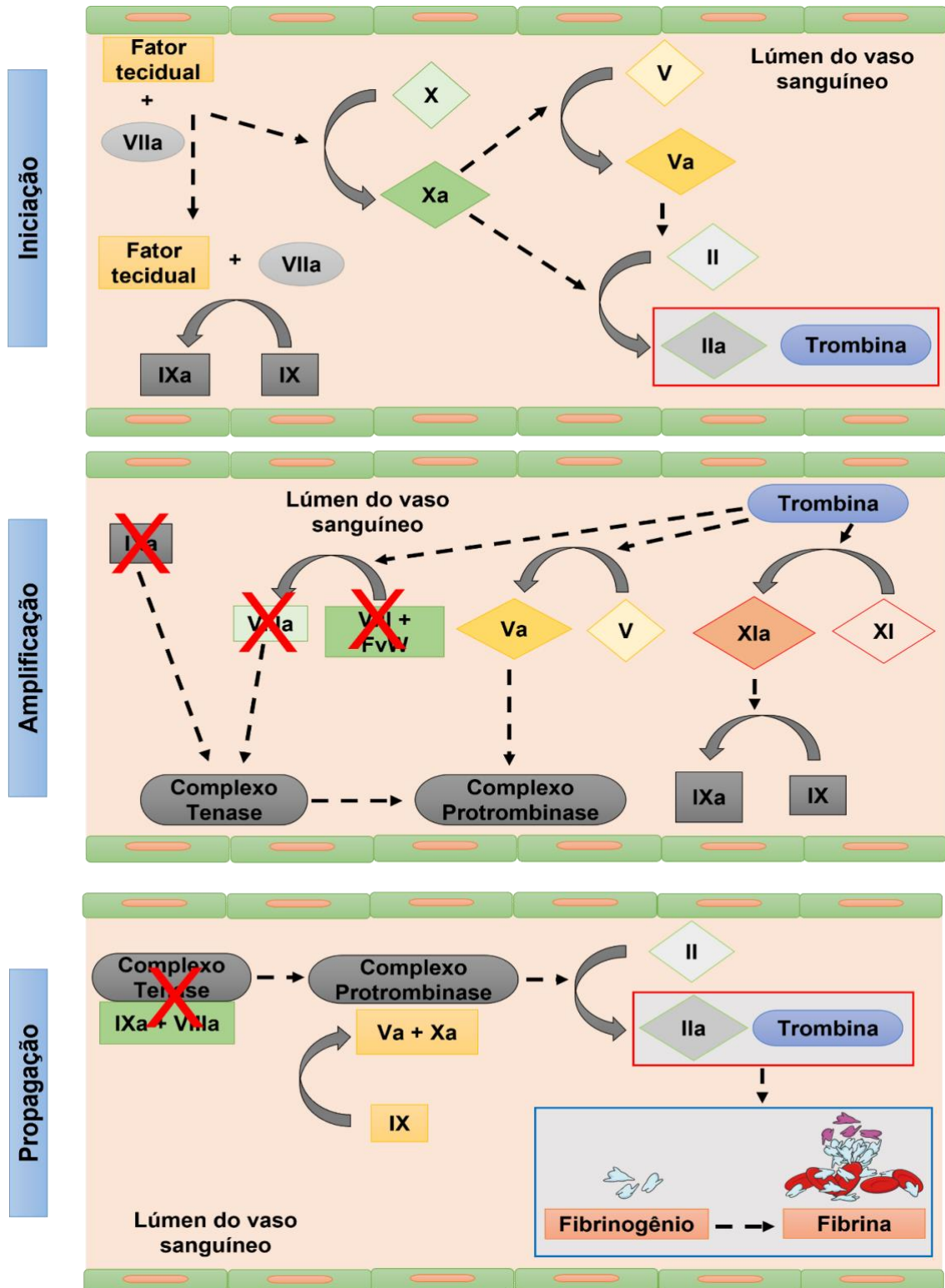
Todo o esforço para identificar e descrever a qualidade de vida e funcionalidade das pessoas com hemofilia poderá ser utilizado visando a possibilidade de determinar estratégias e abordagens que possam ser capazes de promover uma intervenção com mais precisão, através de técnicas terapêuticas que possam melhorar a qualidade de vida da população estudada. Além disso, os achados deste estudo, poderão proporcionar treinamento e capacitação profissional aos fisioterapeutas que atendem pessoas com hemofilia no interior do estado do Amazonas, melhorando a qualidade do atendimento prestado as pessoas com hemofilia nos lugares de difícil acesso do estado.

## **2 REFERENCIAL TEÓRICO**

### **2.1 Hemostasia**

O aparelho circulatório humano é constituído, em sentido geral, de um sistema de tubos fechados que integram fatores vasculares e sanguíneos que precisam estar em equilíbrio, possibilitando que o sangue permaneça líquido no interior dos vasos, evitando assim, a coagulação. Qualquer desequilíbrio nesse processo pode levar a alterações como extravasamento ou mudanças no fluxo sanguíneo<sup>20,21</sup>.

A hemostasia é um complexo e eficiente mecanismo fisiológico que tem como objetivo principal a preservação da integridade vascular e do fluxo sanguíneo contra a perda não controlada de sangue evitando assim, uma lesão vascular<sup>22</sup>. É iniciada após uma ruptura do endotélio dos vasos sanguíneos e trata-se do processo de formação do coágulo sanguíneo constituído por processos de defesa coordenados, em oposição à perda não controlada de sangue, mantendo a fluidez sem que haja a formação de coágulos e hemorragia, que ocorre quando a parede de um vaso sanguíneo é lesada, conforme ilustra a figura 1.<sup>23,24,25</sup>



**Figura 1:** Iniciação e amplificação da cascata de coagulação.

**Legenda:** A figura acima, ilustra o novo modelo de cascata de coagulação baseado em superfícies celulares, e apresenta o papel crítico das membranas de células endoteliais e a atuação plaquetária na iniciação, amplificação e propagação da coagulação sanguínea. Este modelo realça a importância de tais superfícies como plataformas catalíticas que aceleram o processo de coagulação, concentrando os fatores e resultando em uma resposta mais rápida e eficaz à formação de coágulos.

**Fonte:** autoria própria

Esse processo envolve várias proteínas chamadas de fatores de coagulação e, também demanda por complexas interações entre plaquetas, cascata de coagulação, fluxo sanguíneo e cisalhamento, células endoteliais e destruição do tampão hemostático, podendo ser compreendido em três processos: hemostasia primária, coagulação (hemostasia secundária) e fibrinólise<sup>26</sup>.

Na hemostasia primária há a constrição imediata dos vasos lesados, isso causa a redução temporária do fluxo e da pressão dentro do vaso sanguíneo, o que auxilia na formação do tampão plaquetário. As plaquetas, então se ligam ao colágeno exposto e com a sua ativação liberam citocinas dentro da área e no entorno da lesão, simultaneamente, iniciando a chamada cascata de coagulação<sup>25</sup>.

A formação do fibrinogênio e da rede de fibrina pela ativação da via da coagulação extrínseca e intrínseca se dá dentro da hemostasia secundária. Nessa etapa do processo de coagulação a enzima trombina converte o fibrinogênio em fibrina reforçando o tampão plaquetário, chamado de coágulo<sup>25</sup>. A ruptura do endotélio ocasiona à ativação da cascata e o resultado é a conversão do fibrinogênio em fibrina, isso se dá devido ao contato do plasma com o fator tissular, presente na via extrínseca ou de fosfolipídios de carga negativa localizados no subendotélio<sup>26</sup>.

Por fim, nota-se a fibrinólise, sendo definida como a degradação da fibrina mediada pela plasmina<sup>27</sup>. Tem a finalidade de dissolução da rede de fibrina da circulação, ocorrendo quando o tecido lesionado é restaurado e o tampão homeostático não é mais necessário<sup>26,27</sup>.

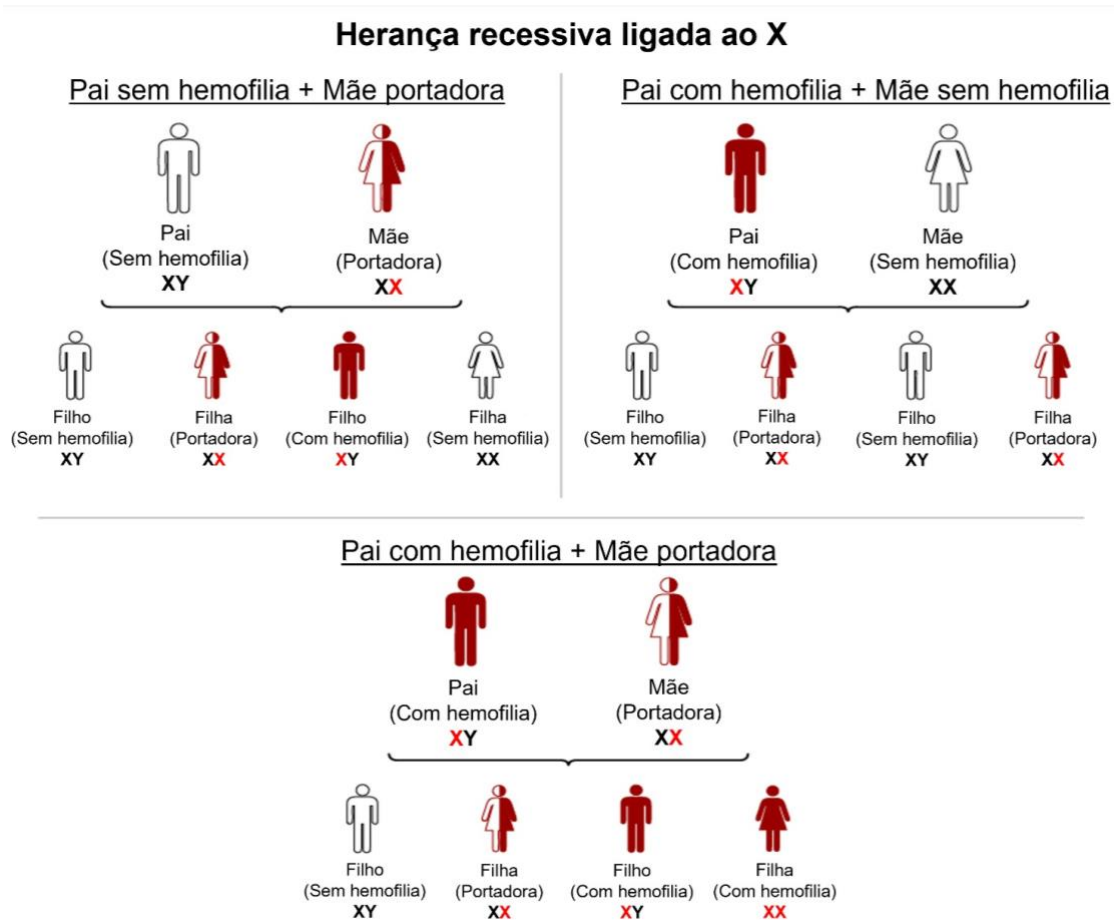
## **2.2 Aspectos genéticos da hemofilia**

As hemofilias A e B são consideradas distúrbios hemorrágicos com herança recessiva, ligada ao cromossomo sexual X, que resultam de deficiências congênitas ou defeitos na produção dos fatores da coagulação sanguínea. A pessoa com hemofilia A ou B não produz ou há produção reduzida, resultante de variantes genéticas (mutações, deleções ou inversões) nos genes que codificam os fatores 8 ou 9 respectivamente, da cascata de coagulação<sup>16</sup>. Esses fatores são um grupo de proteínas que fazem parte da chamada via intrínseca da cascata de coagulação, fundamentais para a formação do coágulo sanguíneo<sup>17</sup>.

Geneticamente, as hemofilias se manifestam principalmente no sexo masculino, visto que são doenças ligadas ao cromossomo sexual X. Além disso, em cerca de 70% dos casos as mães portadoras da variante são as causadoras dessa transmissão. Os outros 30% dos casos têm origem a partir de uma mutação *de novo* (fenômenos esporádicos), que pode manifestar-se na

mãe ou no feto, ocorrendo somente entre irmãos ou em um único caso isolado, sendo ausente em outros membros da família<sup>1,18</sup>. As filhas de homens hemofílicos serão portadoras obrigatórias da mutação, entretanto os seus filhos não terão hemofilia, sendo que cada um deles tem 50% de probabilidade de ter a doença e 50% das filhas tem 50% de chance de ser uma portadora<sup>1</sup>.

Apesar de se manifestarem geralmente em homens, as mulheres também podem ser afetadas em alguns casos raros, como ilustrado na figura 2. Outras alterações genéticas como a inativação distorcida do cromossomo X, síndrome de Turner, anticorpos inibidores (hemofilia adquirida), também podem gerar hemofilia<sup>19</sup>.



**Figura 2:** Hereditariedade da hemofilia.  
**Fonte:** Adaptado de National University Health System.

## 2.3 Tipos de hemofilia

Sabe-se que as hemofilias têm como causas os fatores adquiridos e hereditários, sendo que as formas adquiridas são mais raras e resultantes do desenvolvimento de autoanticorpos, relacionados ao câncer, as doenças autoimunes ou causas de origem idiopática<sup>28,29</sup>. Já a hemofilia hereditária resulta de alterações genéticas, mais especificamente de deficiências quantitativas, nos genes que codificam os chamados fatores de coagulação e atingem quase que exclusivamente os homens<sup>28</sup>.

Atualmente existem dois tipos de hemofilia: a hemofilia A (adquirida e congênita), a hemofilia B (ou doença de Christmas)<sup>24</sup>. Todas as outras deficiências do fator de coagulação são descritas como distúrbios hemorrágicos raros, e todos os tipos são igualmente difíceis de serem diferenciados clinicamente<sup>24,30</sup>.

### 2.3.1 Hemofilia A

A hemofilia A é considerada um distúrbio de coagulação que ocasiona hemorragias e pode ser de origem congênita (hereditária) ou adquirida, e pode estar associada à alterações genéticas no gene *F8* (HGNC:3546), que está localizado na posição q28 do cromossomo X<sup>25,26</sup>.

A hemofilia A adquirida (HA) é mais rara e pode estar associada às doenças autoimunes, câncer, gravidez, entre outras, sendo, geralmente de origem idiopática e, ocorrendo em homens e mulheres<sup>31</sup> e frequentemente acomete a função do fator VIII da coagulação<sup>32</sup>. É provocada por autoanticorpos chamados de anticoagulante/inibidor de fator VIII circulante, podendo levar a redução da atividade plasmática desse fator de coagulação, que resulta em uma predisposição ao sangramento excessivo. Apesar de ser classificada como um distúrbio hemorrágico grave, inicialmente, em cerca de 20 a 30% dos casos se manifesta apenas como um pequeno sangramento, muitas vezes de difícil diagnóstico<sup>33</sup>.

Já a hemofilia A congênita, é uma doença genética, de herança recessiva, também resultante de modificações genéticas associadas ao gene que codifica o fator VIII da coagulação<sup>31,34</sup>. A história familiar e os episódios de sangramento espontâneo são os pontos iniciais para se encaminhar a um possível diagnóstico de hemofilia. No entanto, cerca de 20 a 30% das pessoas com hemofilia não apresentam histórico familiar da doença<sup>59</sup>.



### 2.3.2 Hemofilia B

A hemofilia B (ou doença de Christmas) é um distúrbio hemorrágico congênito, porém mais raro que a hemofilia A. É determinado pela presença de um gene recessivo, denominado F9 (HGNC:3551) ligado ao cromossomo X e localizado na posição q27.1, podendo gerar variados graus de deficiência do fator de coagulação IX (F9) ou anti-hemofílico<sup>56</sup>. É o segundo tipo mais comum de hemofilia, apresentando diferenças referentes às mutações genéticas e taxas de desenvolvimento de inibidores gerado pelas mutações<sup>35</sup>.

A predisposição de sangramento na hemofilia B ocorre dependendo da gravidade da deficiência do fator de coagulação, ou seja, pacientes com a forma grave (FIX < 1%), comumente sofrem de sangramentos recorrentes nas articulações, tecidos moles e articulares<sup>57</sup>. Anticorpos inibidores do FIX se desenvolvem em apenas de 3% a 5% dos pacientes com hemofilia B, e o conhecimento referente aos determinantes de risco relativos a esses inibidores é escasso e está associado principalmente ao tipo de alteração no gene do fator IX da coagulação. Sendo assim, o tipo de modificação genética no gene do fator de coagulação, influencia a tendência de sangramento na hemofilia grave, o que sugere que os defeitos moleculares menos comuns em pacientes com hemofilia B, podem ter um papel de atenuação dos sintomas clínicos nesses indivíduos<sup>58</sup>.

Devido a sua baixa incidência a hemofilia B permaneceu amplamente negligenciada, quadro que mudou ao longo do tempo, devido aos avanços no desenvolvimento de novas estratégias terapêuticas<sup>58</sup>.

### 2.4 Aspectos clínicos da hemofilia

Os sangramentos intra-articulares, hemorragias musculares, em tecidos ou cavidades, são frequentemente relatadas nas hemofilias. As manifestações hemorrágicas ocorrem, sobretudo sob a forma de hemartroses (70-80%) e hematomas musculares (10-20%)<sup>1,16,41</sup>. A hemartrose consiste no extravasamento de sangue para o interior da articulação ou para a cavidade sinovial, afetando mais frequentemente as articulações do joelho, tornozelo, cotovelo, ombro e coxofemoral<sup>1</sup>. Assim que afetam uma mesma articulação seguidamente, por um longo prazo e sem tratamento, podem causar a destruição articular denominada artropatia hemofílica, produzindo sequelas motoras, contraturas e deficiência física<sup>1,16,41</sup>.

Outras formas de hemorragias podem apresentar-se sob a forma de hematúria, epistaxe, melena ou hematêmese, hemorragia intracraniana e sangramentos retroperitoniais<sup>41</sup>. Os

episódios hemorrágicos podem se manifestar de modo espontâneo ou após algum trauma e variam de acordo com o nível de atividade residual coagulante do fator FVIII (Hemofilia A) ou FIX (Hemofilia B), podendo determinar a classificação da gravidade da hemofilia<sup>1</sup>.

A hemofilia pode ser classificada como grave, moderada e leve, sendo levado em consideração a taxa de produção do fator de coagulação apresentado pelo indivíduo. Segundo a Sociedade Brasileira de Trombose e Hemostasia (SBTH), a atividade intrínseca e o grau de deficiência dos fatores FVIII e FIX também podem ser usados nessa classificação, gerando um fenótipo específico<sup>41,42</sup>. Essas referências retratam a presença de múltiplos alelos anormais capazes de manter diferentes níveis de atividade dos fatores FVIII e FIX<sup>25</sup>.

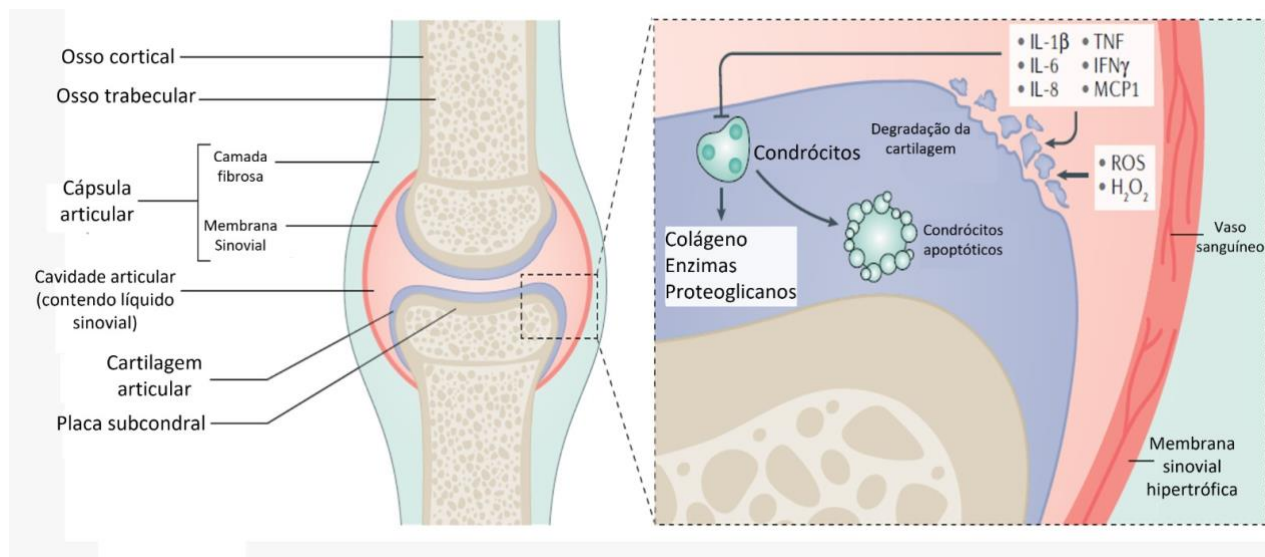
Na hemofilia grave, os níveis de concentração dos fatores são menores que 1%, tendo aporte hemorrágico maior, com indivíduos apresentando sangramentos espontâneos ou provocados em tecidos moles e articulações e gerando artropatias. Na hemofilia moderada, os níveis de concentração dos fatores estão entre 1% a 5%, os indivíduos são menos afetados, e sofrem com uma hemorragia espontânea ocasional, com sangramento prolongado e menor risco de trauma e hematomas<sup>41,42</sup>. Já na hemofilia leve, os níveis dos fatores estão entre 5% e menor que 40% (> 5-40 IU/dL), tendo indivíduos manifestando problemas de sangramento durante e após um trauma ou cirurgia (Quadro 1).

**Quadro 1:** Classificação da gravidade da hemofilia quanto ao nível plasmático do fator VIII ou fator IX e manifestações hemorrágicas.<sup>1</sup>

<b>Gravidade</b>	<b>Fator VIII ou Fator IX</b>	<b>Manifestações hemorrágicas</b>
Grave	< 1 UI/dl (< 0,01 UI/mL) ou < 1% do normal	Hemartroses ou hematomas relacionados a traumas, ou frequentemente sem causa aparente.
Moderado	1 UI/dl a 5 UI/dl (0,01-0,05 UI/mL) ou 1% a 5% do normal	Sangramentos associados a traumas, ocasionalmente espontâneos. Sangramento prolongado após pequenos traumas ou cirurgias.
Leve	5 UI/dl a 40 UI/dl (0,05-0,40 UI/mL) ou 5% a < 40% do normal	Sangramentos associados a traumas maiores ou cirurgias.

Os sangramentos intra-articulares ocasionam destruição articular grave podendo levar a incapacidade a longo prazo e, resultando em artropatia grave, atrofia muscular, pseudotumores acarretando dor crônica, edema e mobilidade prejudicada, o que geralmente carece de cirurgia e artroplastia para restabelecer a função articular<sup>24,32</sup>.

Os sangramentos mais comuns ocorrem nas grandes articulações sinoviais, como ilustra a figura 2. Ocorre predominantemente nas articulações do tornozelo, joelho (mais afetados) e cotovelo (afetado secundariamente), visto que essas são articulações monoplanares, diferente das articulações do quadril e do ombro, que são multiplanares. Além disso, são responsáveis pela carga de suporte de peso e pela transferência de força<sup>24</sup>.



**Figura 3:** Fisiopatologia da artropatia hemofílica.

**Fonte:** Adaptado de Berntorp<sup>52</sup>

Os problemas articulares dos pacientes hemofílicos incluem além das hemartroses recorrentes, sinovite crônica, deformidades em flexão e dano à cartilagem articular, provocando a artropatia hemofílica<sup>43</sup>. A artropatia hemofílica decorre da presença duradoura do sangue dentro da articulação, aspectos bioquímicos dentro do líquido sinovial, alteram a matriz cartilaginosa e, alterações nas células cartilaginosas, além da rigidez e o aumento da pressão articular também oportunizam a destruição da cartilagem<sup>44</sup>.

Indivíduos com esses problemas quando sujeitos a pequenas lesões, movimentos bruscos ou mesmo contrações musculares intensas podem sofrer com as hemorragias subcutâneas, musculares ou intramusculares. Portanto, a detecção e o tratamento devem ser o mais precoce possível, pois o tratamento tardio pode provocar complicações à saúde, implicando tanto na realização de tarefas motoras, quanto sobre a qualidade de vida do indivíduo<sup>25</sup>.

## 2.5 Prevalência e Incidência da hemofilia

Dados da Federação Mundial de Hemofilia (do inglês, World Federation of Hemophilia – WFH), apontam que de 1999 a 2020, 393.658 pessoas foram diagnosticadas com distúrbios

hemorrágicos no mundo. Desses, 241.535 são pessoas com hemofilia A, B e de causa desconhecida<sup>42</sup>.

Globalmente, segundo a WFH, a prevalência para hemofilia A é de 24,6/100.000 homens, e de 9,5/100.000 homens para hemofilia A grave. A prevalência para hemofilia B, é de 5,0/100.000 homens, e de 1,5/100.000 homens para hemofilia B grave. A taxa de mortalidade de pessoas com hemofilia é de 17,1/100.000 homens, e de 6,0/100.000 homens com hemofilia A grave. Para hemofilia B, a taxa de mortalidade é de 3,8/100.000 homens e de 1,1/100.000 homens com hemofilia B grave<sup>42</sup>.

Ainda de acordo com a WFH, Índia, Estados Unidos e Brasil, são os países que mais apresentam pessoas com hemofilia e outras desordens hemorrágicas. No Brasil, segundo o Relatório sobre a Pesquisa Global Anual (do inglês, Report On The Annual Global Survey) da WFH e dados da Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia – ABRAPHEM, existem 13.149 pessoas com hemofilia. Desse total, estima-se que há 10.984 pessoas com hemofilia A e 2.165 pessoas com hemofilia B<sup>42, 55</sup>.

No Amazonas, o único centro para tratamento de pessoas com hemofilia é a Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM). Conforme dados cadastrais dos sistemas de prontuários eletrônicos do Sistema Único de Saúde (SUS), foram contabilizadas 282 pessoas com hemofilia A e 35 pessoas com hemofilia B atendidos na Fundação HEMOAM<sup>54</sup>.

## **2.6 Diagnóstico**

Considerando o quadro clínico apresentado pelo paciente, existem três cenários principais que podem levar ao diagnóstico da hemofilia: história familiar positiva da doença, história de sangramento anormal ou achado em testes de coagulação anormal<sup>24</sup>. Diante disso, é necessária uma avaliação minuciosa do histórico pessoal e familiar, com a análise de todos os antecedentes familiares. Além disso, deve ser realizado exame físico cuidadoso e a investigação da presença de quadros clínicos hemorrágicos, geralmente observados após traumas ou produzidos de maneira espontânea, tais como hematomas subcutâneos, sangramento muscular e articular, assim como história de sangramento excessivo após procedimento cirúrgico ou extração dentária, no indivíduo ou em familiares próximos<sup>21,24</sup>.

O diagnóstico laboratorial é baseado em exames geralmente solicitados para a confirmação do diagnóstico clínico de hemofilia<sup>24</sup>. Esse diagnóstico requer idealmente a

existência de unidades laboratoriais de coagulação equipados com técnicos bem treinados e recursos apropriados, incluindo reagentes adequados e facilmente disponíveis e com programas de garantia de qualidade inclusive, com a possibilidade de realização de uma avaliação externa. No entanto, em muitos países os recursos são limitados e os centros e hospitais não dispõem de tecnologias e capacidades pertinentes para o diagnóstico<sup>45</sup>.

Esses exames laboratoriais exprimem o tempo de coagulação e avaliam o intervalo que o sangue leva para coagular<sup>21</sup>. Os testes de triagem de coagulação avaliam o intervalo de tempo que o sangue leva para coagular, sendo constituído pelo tempo de protrombina (TP), tempo de tromboplastina parcial ativado (TTPa), teste de função plaquetária para identificar possíveis causas do sangramento, a dosagem do FVIII e a dosagem do fator IX. O TP detecta a alteração na via extrínseca de coagulação, enquanto o teste de TTPa analisa alterações hemostáticas na via intrínseca e consiste na adição de fosfolipídios e cálcio ao plasma, para medir o tempo em que a coagulação irá ocorrer. Por fim, a dosagem do FVIII permitirá a análise quantitativa de FVIII no sangue e detecção do nível do fator na corrente sanguínea, sendo de grande relevância para determinar a gravidade da hemofilia<sup>21,45</sup>.

Para assegurar ao paciente um tratamento apropriado, torna-se necessário realizar o diagnóstico correto utilizando, por exemplo, o diagnóstico por ensaios de fatores e outras investigações específicas oportunas, levando em conta que resultados normais nos testes de triagem não excluem a possibilidade de presença de um distúrbio hemorrágico clinicamente significativo<sup>21,45</sup>.

## **2.7 Tratamento**

A má compreensão dos mecanismos fisiopatológicos concernentes à hemofilia se torna um grande obstáculo no acesso a um tratamento eficaz<sup>46</sup>. Em 2020 a World Federation of Hemophilia (WFH), publicou a terceira edição das Diretrizes para o Manejo da Hemofilia, baseada em princípios desenvolvidos a partir de fundamentos estabelecidos em conjunto com a Organização Mundial de Saúde (OMS) e a Sociedade Internacional de Trombose e Hemostasia (ISTH). Esses princípios constituem os componentes centrais de cuidados integrados os quais incluem a atenção primária à saúde dos indivíduos, que estão alinhados a modelos de cuidados agudos e crônicos, e que incluem abordagens longitudinais e preventivas<sup>46</sup>.

Os princípios citados acima incluem: coordenação nacional e fornecimento dos cuidados para hemofilia; acesso aos concentrados de fatores de coagulação (CFCs) seguros, outros produtos hemostáticos e tratamentos curativos; serviços laboratoriais e diagnósticos genéticos; educação e treinamento em cuidados para hemofilia; pesquisa clínica e epidemiológica; tratamento agudo e de emergência para sangramentos; cuidados multidisciplinares; terapia de reposição regular (profilaxia); manejo de pacientes com inibidores; manejo de complicações musculoesqueléticas; manejo de condições específicas e comorbidades; e a avaliação da evolução<sup>46</sup>.

Os princípios de cuidados visam orientar a prática clínica no manejo ideal da hemofilia, além de ser base para o conhecimento de pacientes, dos profissionais de saúde, de administradores de serviços de saúde e para o desenvolvimento de políticas públicas. Além disso, visa estimular uma melhor discussão e colaboração sobre decisões relacionadas à alocação de recursos e prioridades necessárias de acordo com a disponibilidade orçamentaria, para que os pacientes tenham acesso a serviços apropriados e cuidados abrangentes<sup>46</sup>.

Com base no conhecimento atual da patogênese e do diagnóstico da hemofilia, que envolve a manifestação clínica, a história familiar, além dos exames laboratoriais, é possível realizar uma avaliação cuidadosa e, assim, assinalar potenciais alvos para um manejo ideal da condição e de suas complicações, interrompendo preferencialmente o círculo vicioso que se instala e envolve a apresentação das manifestações clínicas.<sup>47,48,49,50</sup>

Várias abordagens têm sido usadas no tratamento das hemofilias, entre elas: os tratamentos convencionais, o uso de RICE (repouso, gelo, compressão e elevação), a administração de fator de coagulação e a intervenção fisioterapêutica, o tratamento profilático (infusões profiláticas de concentrados de fator); além dos tratamentos considerados mais avançados como a terapia de genes, bioengenharia de moléculas de fator melhorado, abordagens ao inibidor do fator VIII e a PEGylated FVIII (ligação covalente de polietilenoglicol – PEG com uma proteína, peptídeo ou uma pequena molécula de droga)<sup>47</sup>.

Apesar da gestão da hemofilia ser um processo complexo e envolver o uso de várias abordagens, em nosso estudo vamos tratar da intervenção fisioterapêutica e da administração do fator de coagulação.

### 2.7.1 Terapia de reposição do fator de coagulação

O uso mais aperfeiçoado dos fatores de coagulação FVIII (hemofilia A) e FIX (hemofilia B) no tratamento das hemofilias teve implicações e melhorias consideráveis no prognóstico clínico e na qualidade de vida dos pacientes<sup>51</sup>. O tratamento envolve a correção da deficiência do fator de coagulação e se dá principalmente com o uso da terapia de reposição de um ou dos dois tipos de fatores de coagulação, que se encontram deficientes (fator VIII na hemofilia A ou fator IX na hemofilia B). É realizado através da via intravenosa com o objetivo de atingir níveis adequados a fim de prevenir ou interromper o sangramento através da promoção do controle hemostático<sup>1,21,24,47</sup>. Além disso, esses fatores são derivados do plasma de doadores ou da produção de fator de coagulação recombinante<sup>47</sup>.

O tratamento tem evoluído nos últimos anos, gerando mais segurança para os pacientes e os avanços na terapia de reposição incluem concentrados de fatores de coagulação farmacocinéticos alterados. Esses fornecem proteção adicional contra o sangramento, além de auxiliar na redução da infusão frequente, gerando uma melhor profilaxia e tratamento das hemofilias<sup>21,47</sup>. O Quadro 2, ilustra as diferentes modalidades de tratamento com concentrado de fatores de coagulação de acordo com os episódios de sangramento.

**Quadro 2:** Modalidades de tratamento com concentrado de fatores de coagulação<sup>81</sup>.

<b>Tratamento</b>	<b>Sangramentos articulares</b>
<b>Por demanda ou episódico</b>	Refere-se à infusão do concentrado do fator de coagulação após o episódio hemorrágico;
<b>Profilaxia primária</b>	Contínua e regular iniciada na ausência de doença articular documentada, determinada pelo exame físico ou exames de imagem e antes do segundo sangramento articular clinicamente evidente e dos 3 anos de idade
<b>Profilaxia secundária</b>	Contínua e regular iniciada após dois ou mais sangramentos articulares, mas antes do início da doença articular, em caso de pacientes com 3 ou mais anos de idade
<b>Profilaxia terciária</b>	Contínua e regular iniciada após o início da doença articular documentada, constituindo-se normalmente na profilaxia iniciada na idade adulta.

Duas abordagens são frequentemente mencionadas em diversos estudos para a terapia de reposição para o tratamento das hemofilias: a profilaxia (tratamento preventivo) e a terapia sob demanda (ou episódico). A escolha da modalidade depende, entre outros fatores, do nível de deficiência do fator de coagulação, do fenótipo do sangramento, disponibilidade de recursos e da escolha do paciente<sup>24</sup>. A profilaxia compõe o padrão de cuidado para os indivíduos com hemofilia grave e moderada, consistindo na administração do fator com o objetivo de manter a hemostasia para prevenir sangramentos e principalmente hemorragias articulares, que ocasionam artropatias e incapacidade<sup>46</sup>.

Geralmente são utilizados agentes hemostáticos para prevenção de sangramento, em torno da cirurgia para pacientes que não estão em profilaxia contínua e para alguns pacientes mantendo o nível mais baixo do fator antes da próxima dose (nível mínimo) em >1% dos níveis normais<sup>52,46</sup>. É referida como terapia de reposição regular e caracterizada de acordo com sua intensidade e quando é iniciada<sup>46</sup>.

A terapia sob demanda é usada quando há necessidade de acesso a doses adicionais para o tratamento imediato. A WFH publicou recomendações mínimas para o tratamento de sangramentos comuns, devendo ser adaptado para alcançar resultados individuais adequados, de acordo com o local e extensão do sangramento, resposta individual e resolução. Além disso, o Ministério da Saúde do Brasil, publicou a Portaria Conjunta Nº 6, de 05 de abril de 2022, que aprova o protocolo de uso de fatores de coagulação para a profilaxia primária em caso de hemofilia grave, como ilustrado no Quadro 3<sup>81</sup>. Assim, torna-se indispensável o tratamento imediato de todos os episódios de sangramento, a fim de tratar os sintomas imediatos, incluindo dor e inchaço, e, também limitar as sequelas à longo prazo<sup>24</sup>.

**Quadro 3:** Profilaxia em casos de hemofilias A e B conforme a intensidade de reposição<sup>81</sup>.

<b>Intensidade</b>	<b>Hemofilia A</b>	<b>Hemofilia B</b>
<b>Altas doses</b>	25-40 UI FVIII/kg a cada 2 dias (>4.000 UI/kg por ano)	40-60 UI FIX/kg 2 vezes por semana (>4.000 UI/kg por ano)
<b>Doses intermediárias</b>	15-25 UI FVIII/kg 3 dias por semana (1.500-4.000 UI/kg por ano)	20-40 IU FIX/kg 2 vezes por semana (2.000-4.000 UI/kg por ano)



<b>Baixas doses (com escalonamento de dose se necessário)</b>	10-15 UI FVIII/kg 2-3 dias por semana (1.000-1.500 UI/kg por ano)	10-15 IU FIX/kg 2 dias por semana (1.000-1.500 UI/kg por ano)
---	---	---

### 2.7.2 Intervenção fisioterapêutica

A disponibilidade de tratamento com o uso de fatores de coagulação para pacientes com hemofilia trouxe grandes benefícios na abordagem de reabilitação. Se no passado as atividades motoras e os exercícios terapêuticos eram muitas vezes vetados, atualmente existe uma vasta evidência de que o exercício terapêutico é um pilar no tratamento de problemas musculoesqueléticos e articulares para pacientes com hemofilia<sup>53</sup>.

Devido às implicações causadas pela hemofilia, entre elas, o envolvimento acentuado do sistema musculoesquelético e articular, o tratamento da hemofilia necessita de uma abordagem de uma equipe multidisciplinar, que inclui entre outros profissionais o fisioterapeuta<sup>54</sup>. Esse profissional é parte essencial da equipe, já que a fisioterapia é uma estratégia não farmacológica fundamental na prevenção, no tratamento e na reabilitação tornando-se um componente-chave no cuidado abrangente desses indivíduos<sup>55</sup>.

No tratamento das hemofilias a fisioterapia é indicada para: aliviar a dor; prevenir a atrofia muscular; recuperar a amplitude de movimento; auxiliar na redução de hemorragias intra-articulares; atuar sobre o processo inflamatório; melhorar a força muscular através do fortalecimento muscular auxiliando na proteção das articulações; proporcionar condicionamento físico adequado; contribuir com a melhora da qualidade de vida, reduzindo os períodos de imobilização; prevenir e tratar lesões e sequelas; evitar as incapacidades funcionais mediante a aplicação de métodos fisioterápicos gerais e específicos e utilização de dispositivos ortopédicos<sup>6,24,56</sup>.

Em uma avaliação inicial, torna-se necessário definir as condições basais do paciente, bem como suas expectativas e objetivos com relação ao tratamento fisioterapêutico, deve-se ainda informar sobre a coexistência de quaisquer elementos que possam agravar as lesões articulares, assim como a presença de contraindicações à abordagem fisioterápica aplicada, considerando que, as alterações musculoesqueléticas atingem todos os componentes da função articular e muscular<sup>6,53,57</sup>.

Os protocolos de fisioterapia são componentes eficientes na descontinuação do ciclo vicioso que envolve as alterações musculoesqueléticas e articulares relacionada às hemartroses repetidas e artropatia crônica, nos pacientes com hemofilia<sup>54</sup>. Programas de reabilitação incluem componentes de intervenções baseados na flexibilidade, força, propriocepção, equilíbrio, capacidade aeróbica e função geral<sup>57</sup>.

As modalidades de tratamento aplicadas incluem cinesioterapia, método RICE (Repouso, Gelo, Compressão e Elevação), variedade de técnicas de alongamento, incluindo alongamento estático, alongamento balístico ou dinâmico e técnicas de facilitação neuromuscular proprioceptiva (FNP), eletroterapia (laser de estimulação transcutânea elétrica nervosa, ultrassom, estimulação elétrica neuromuscular, campos eletromagnéticos e cinesiotaping), exercícios de resistência e programas de fortalecimento que seguem o princípio da especificidade, algumas vezes referido como Adaptação Específica às Demandas Impostas, treinamento sensório-motor e exercícios de equilíbrio progressivos<sup>57,58</sup>. Outras modalidades incluem a terapia fascial, que visa remover a restrição do tecido fascial por meio de estímulos mecânicos, mobilizações articulares, além da hidroterapia<sup>59</sup>.

Os estudos demonstram heterogeneidade com relação à duração, intensidade e extensão dos tratamentos, no entanto, quanto aos resultados positivos em relação a eficácia dos mesmos não há consenso<sup>58</sup>. A maioria dos autores relatam benefícios de programas de fisioterapia baseados em recuperação da flexibilidade, força, equilíbrio, propriocepção e capacidade aeróbica, além de melhora em relação à frequência de sangramentos articulares e frequência de hemartroses<sup>54,59</sup>.

Cada paciente tem sua própria manifestação da doença inclusive, com o envolvimento de diferentes locais e graus de gravidades em músculos e articulações. Por isso, é essencial, realizar uma avaliação individual em termos de deficiências e incapacidades e considerar personalizar o programa de reabilitação às necessidades específicas dos pacientes, otimizando o tratamento através de um programa de reabilitação que possa ser planejado com base nas características clínico-funcionais individuais dos pacientes, e não propostos com protocolos padronizados<sup>54</sup>.

Projetar um programa de exercícios eficaz requer a compreensão da causa da lesão, da anatomia funcional, da ciência dos vários elementos do exercício e da cicatrização tecidual e, talvez o mais importante, do paciente envolvido. Para que qualquer grau significativo de

sucesso seja alcançado, o programa deve não apenas se adequar à situação clínica, mas também à pessoa que o realizará diariamente, sendo que a falha neste momento comprometerá o resultado<sup>57</sup>.

## **2.8 Qualidade de Vida e Hemofilia**

A qualidade de vida (QV) é considerada pela Organização Mundial da Saúde (OMS) como a consciência do indivíduo com relação a sua posição na vida, no contexto da cultura e conjunto de valores vivenciados por este indivíduo e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações<sup>37</sup>. Trata-se de um conceito amplo, dinâmico, subjetivo e polissêmico, o qual sugere que a QV compõe várias dimensões, devendo ser determinada de forma individual e subjetiva<sup>59,60,61</sup>.

A ampla dimensão da saúde e sua relação com enfoques positivos e negativos da vida, inclusive levando indivíduos com a mesma morbidade a manifestarem distintos níveis de bem-estar físico e emocional, propiciam distintas formas de avaliação da QV e, baseado nessas demandas, além de se levar em conta a multidimensionalidade que envolvem a QV, surgiu o conceito de Qualidade de Vida Relacionada à Saúde (QVRS)<sup>61</sup>.

A QVRS retrata percepções subjetivas de fatores positivos e negativos inerentes aos sintomas da doença e efeitos do tratamento ou, mais especificamente, a percepção do indivíduo acerca de sua condição de vida diante da doença, de seus sintomas e dos efeitos colaterais, bem como do tratamento atribuído a ela que pode ser influenciada por fatores como a presença de limitações físicas, alterações psicológicas, sociais, cognitivas e do acesso ao cuidado.<sup>62,63</sup>

A mensuração da QVRS baseia-se na necessidade de que a assistência à saúde não se restringe apenas à prevenção da morte, mas se ressalta o valor da saúde<sup>6,51</sup>. Portanto, deve ser realizada de modo multifatorial, envolvendo o domínio físico e psicológico, bem como o nível de independência, as relações sociais, o meio ambiente, a espiritualidade e as crenças pessoais, centrada na avaliação subjetiva e associando o impacto do estado de saúde do indivíduo, além de sua capacidade de viver plenamente<sup>51</sup>.

A hemofilia é uma condição potencialmente incapacitante, que manifesta episódios recorrentes de sangramento, que podem colocar em risco a vida do indivíduo e as artropatias progressivas, os quais podem resultar em deficiências. Esses sintomas e limitações funcionais, associados à carga relativa ao tratamento têm impacto direto na QV dos indivíduos e de suas famílias<sup>51,64</sup>.

Para avaliar a QV do indivíduo com hemofilia, é necessário dar importância não somente à sua condição física, como também considerar a sua própria percepção e avaliação, mesmo diante da evolução e dos avanços do tratamento do indivíduo com hemofilia nas últimas décadas, baseado no controle dos sinais e sintomas, expectativa de vida, exames laboratoriais, morbidade e mortalidade<sup>65,66</sup>. Estudos que abordam a QV têm sido comuns, demonstrando ser esta uma nova dimensão a ser considerada na avaliação da condição de saúde e qualidade de vida, contendo ainda enfoques como o acompanhamento e evolução clínica desses indivíduos, comparação de sua condição de saúde com indivíduos de localidades distintas, além da recomendação de intervenções para a melhoria da atenção à saúde ou mesmo da qualidade de vida desses indivíduos<sup>64</sup>.

A avaliação da QVRS deve ser parte fundamental da avaliação clínica regular de indivíduos com hemofilia, considerando que cada vez mais é usada como parâmetro de resultado para o tratamento<sup>67,68</sup>. De fato, levando em conta que a hemofilia é uma doença crônica sem cura, com inúmeras intercorrências na vida do indivíduo e que necessita de um tratamento terapêutico ao longo da vida, faz-se necessário conhecer quais as dimensões da QVRS são mais afetadas. Esse conhecimento pode contribuir para conhecer o impacto que a doença pode causar na vida do indivíduo, no planejamento de uma assistência adequada e consequentemente favorecer a melhora da sua qualidade de vida.<sup>60,68</sup>

### **3 OBJETIVOS**

#### **3.1 Objetivo Geral**

Avaliar a funcionalidade e a qualidade de vida de pessoas com hemofilia, atendidas na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas.

#### **3.2 Objetivos Específicos**

- Descrever as características socioeconômicas e demográficas da população de estudo;
- Identificar possíveis alterações articulares hemofílicas e musculoesqueléticas em pessoas com hemofilia, atendidas na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas;
- Avaliar a qualidade de vida e habilidade funcional da população de estudo;
- Investigar possível associação entre aspectos da avaliação física, grau de comprometimento articular, grau de artropatia e grau de funcionalidade de pessoas com

hemofilia, atendidas na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas.

## **4 MATERIAL E MÉTODOS**

### **4.1 Aspectos éticos**

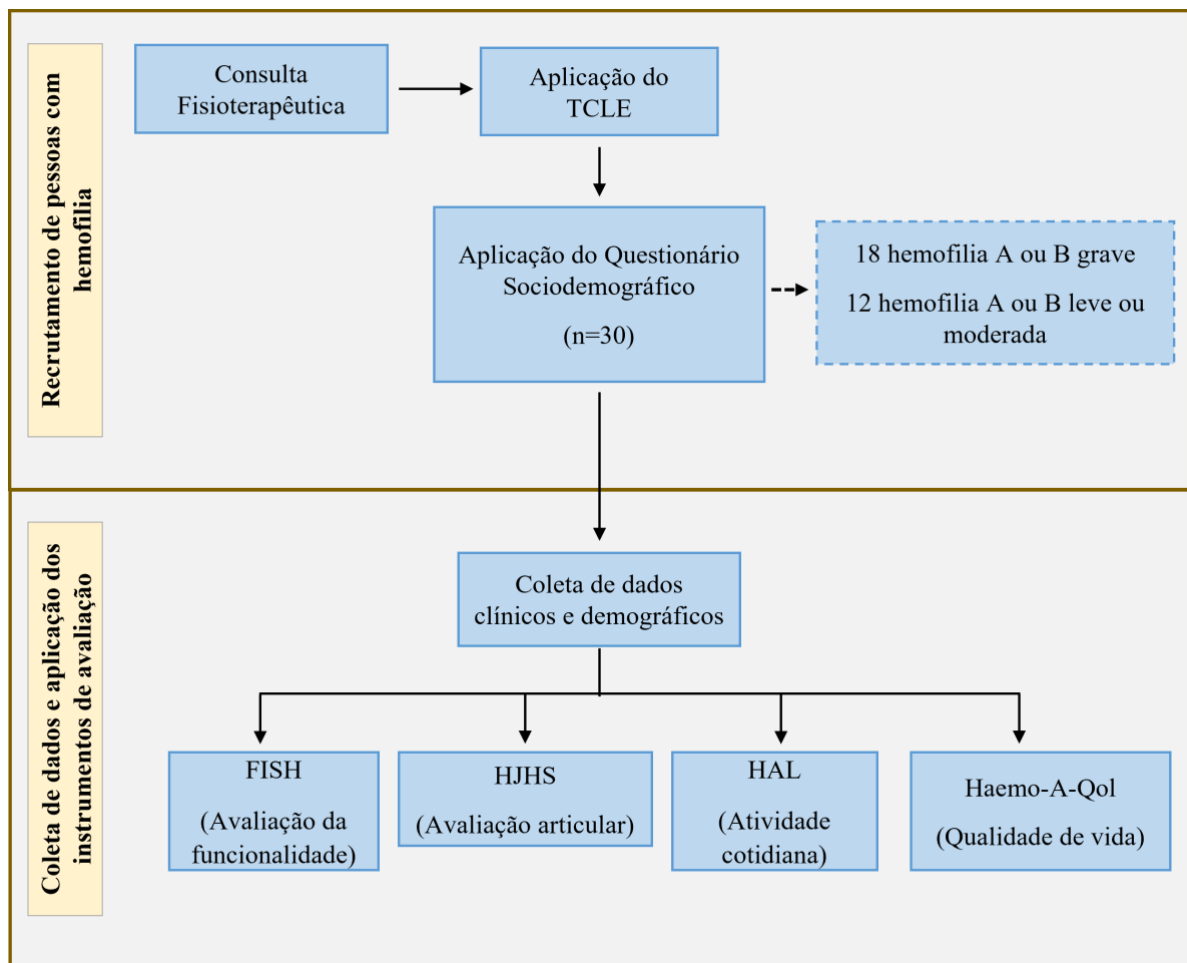
Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa sob respectivo nº de CAAE: 51262221.7.0000.0009 e nº de Parecer: 4.982.400 (Anexo I). Todos os participantes foram informados sobre os objetivos da pesquisa, os que aceitaram participar da pesquisa, receberam o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e foram orientados a assinar o referido documento (Anexo II).

### **4.2 Tipo de estudo**

Trata-se de um estudo observacional, descritivo e analítico, realizado em pessoas com Hemofilia, atendidas na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM).

### 4.3 Fluxograma de atividades

Os passos do estudo seguem esquematizados, conforme Figura 4.



**Figura 4:** Fluxograma ilustrando as etapas do estudo.

### 4.4 População de estudo e amostragem

A população de estudo foi formada a partir de 27 indivíduos com hemofilia A e 3 com hemofilia B, do sexo masculino, com idade a partir de 18 anos, atendidos na Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM). Estes foram recrutados para o estudo no período de janeiro a abril de 2023. A amostragem foi composta com base no tipo de hemofilia e classificação de gravidade da doença, e estratificada em: hemofilia leve, moderada e grave.

### 4.5 Critério de elegibilidade

Foram incluídos no estudo pacientes com hemofilia A e hemofilia B, que no momento de sua inclusão no estudo não estavam em tratamento fisioterapêutico, não apresentavam

hemartrose e nem sangramento muscular, do gênero masculino, acima de 18 anos, que aceitaram participar do estudo e assinaram o TCLE.

#### **4.6 Coleta de dados**

A coleta de dados clínicos como: idade de diagnóstico, tipo de tratamento/profilaxia, consulta médica, doenças pré-existentes/comorbidades, unidade hospitalar de tratamento e acompanhamento terapêutico, foi realizada através de questionário semiestruturado (Anexo III), aplicado no momento do atendimento fisioterapêutico. Os dados sociodemográficos, também foram coletados através do questionário semiestruturado citado acima, contendo informações como: idade, raça, estado civil, escolaridade, atividade laboral, local de nascimento, entre outras informações relevantes ao estudo. Além disso, foi realizado levantamento e avaliação dos prontuários de pacientes hemofílicos atendidos no ambulatório de fisioterapia do HEMOAM, inseridos no sistema iDoctor. Os dados foram tabulados e armazenados por meio de Software Microsoft Excel® (versão 2016 para Windows) e RedCap (Research Electronic Data Capture).

#### **4.7 Local do estudo**

O local do estudo foi a Fundação HEMOAM, que está presente na cidade de Manaus desde 13 de agosto de 1982, quando o Ministério da Saúde criou o Programa Nacional do Sangue e Hemocomponentes – Pró-Sangue. Tem como objetivo garantir a transfusão sanguínea em todos os estados com segurança e qualidade. Inicialmente, eram atendidos doadores de sangue e pacientes com hemofilia e, em 1986, houve uma ampliação das atividades e começou a realizar atendimento hematológico e hemoterápico das demais unidades hospitalares de Manaus. Em 1989, o HEMOAM se tornou uma Fundação Pública pelo Governo do Estado do Amazonas e mudou-se para sua atual sede<sup>70</sup>.

#### **4.8 Avaliação da habilidade funcional dos hemofílicos**

Para esta avaliação, foi aplicado o *Functional Independence Scale for Haemofilia* (FISH), instrumento (Anexo IV) que fornece uma avaliação objetiva da capacidade funcional do paciente. Este protocolo, foi validado para avaliar a função músculo esquelética de pessoas com hemofilia, tem uma excelente confiabilidade e auxilia na escolha do tratamento para evitar e corrigir alterações articulares<sup>22,23</sup>. Aliado a isso, o FISH avalia a independência funcional em três categorias: autocuidado, transferências e mobilidade com a realização de oito atividades: “alimentar-se e arrumar-se”; “tomar banho”; “vestir-se”; “sentar-se e levantar-se”;

“agachamento”; “padrão da marcha”; “subir e descer escadas” de 12 a 14 degraus” e “correr”. A pontuação atribuída a cada atividade pode variar de 1 a 4, e independe de assistência necessária para realizar a tarefa, de modo que, quanto maior a pontuação, melhor a capacidade funcional<sup>7,22,23</sup>. O tempo de aplicação é de 12-15 minutos.

#### **4.9 Avaliação das alterações articulares**

Para avaliação das alterações articulares foi aplicado o *Hemophilia Joint Health Score* (HJHS) 2.1 ou Escore de Saúde Articular em Hemofilia (HJHS) que é um instrumento (Anexo V) de exame físico amplamente utilizado em crianças e adolescentes, no entanto, sua aplicação não se limita somente a esta população<sup>20,25</sup>. Ele consiste em um protocolo que mede o impacto do sangramento nas articulações mais afetadas, como cotovelos, joelhos e tornozelos, através da avaliação dos seguintes parâmetros: presença de edema, duração do edema, atrofia muscular, alinhamento axial, crepitações aos movimentos, perda da flexão, instabilidade, dor articular, força e marcha. É composto por 11 itens que seguem uma escala de 0-1 a 0-4 em cada articulação, onde a pontuação máxima é de 120 pontos para a avaliação das articulações, acrescidos de quatro pontos na marcha global. Quanto maior a pontuação alcançada, pior é o estado de sua saúde articular<sup>7,17,18,19</sup>. A aplicação deste protocolo tem duração de 20 a 30 minutos em pacientes com articulações afetadas. No entanto, em pacientes com articulações não afetadas, a duração da avaliação tem um tempo médio de 15 minutos. Esse instrumento é confiável, validado e muito utilizado em pacientes que seguem o tratamento de profilaxia, por serem sensíveis a alterações articulares<sup>19,20,21</sup>.

#### **4.10 Lista de Atividades para Hemofilia (HAL)**

O *Hemophilia Activities List* (HAL) é um instrumento específico, que foi aplicado na população de estudo para avaliar as atividades cotidianas (Anexo VI), que podem ser difíceis para hemofílicos adultos realizarem. Este, consiste em um questionário que é respondido pelo próprio paciente, e o tempo para responder leva em média de 5 a 10 minutos<sup>3,7,25,28,29</sup>. É um instrumento de avaliação que contém 42 itens, relacionados com 7 planos: deitado, sentado, ajoelhado, em pé, funções das pernas, funções dos braços, uso de transporte, autocuidado, atividades domésticas, atividades de lazer e esportes. Os itens são respondidos conforme a situação que mais representa o hemofílico com: impossível, sempre, geralmente, às vezes, quase nunca, nunca. As respostas são pontuadas em uma escala Likert de 6 pontos, e algumas questões



tem a opção não aplicável para alguns itens. Quanto maior a pontuação melhor as funções, e uma pontuação resumida pode ser calculada das extremidades: extremidade superior, extremidade inferior básica e extremidade inferior complexa<sup>25,28,29</sup>.

#### **4.11 Avaliação da Qualidade de Vida dos Hemofílicos Adultos**

Para avaliação da qualidade de vida da população de estudo, foi utilizado o instrumento *Hemophilia-Specific Quality of Life Index* (Haem-A-Qol). Este instrumento foi desenvolvido especificamente para pacientes hemofílicos adultos e aborda questões sobre as percepções de vida, condições de saúde e tratamento, sendo um instrumento confiável e aprovado para avaliar a qualidade de vida de pessoas com hemofilia (Anexo VII). É composto por 46 itens pertencentes a 10 dimensões: saúde física, sentimentos, autopercepção, esporte e lazer, trabalho e escola, enfrentamento, tratamento, futuro, planejamento familiar, relacionamentos e sexualidade<sup>5,6,15,26</sup>. A faixa de pontuação varia em uma escala de 0 a 100, sendo que as maiores pontuações indicam uma melhor qualidade de vida<sup>26</sup>. A média de tempo de conclusão da aplicação é de 14 minutos<sup>5</sup>.

#### **4.12 Análise de Dados**

As análises descritivas e estatísticas foram realizadas usando o software GraphPad Prism (v.8.0.1). Os dados epidemiológicos e clínicos foram apresentados em formas de tabelas, elaboradas com o programa Microsoft Excel. Os dados obtidos a partir dos instrumentos *Functional Independence Scale for Haemophilia* (FISH), *Hemophilia Joint Health Score* (HJHS), e *Hemophilia Activities List* (HAL) e *Hemophilia-Specific Quality of Life Index* (Haem-A-Qol), estão demonstrados em formato de figuras de distribuição e frequências. O teste de Shapiro-Wilk foi utilizado para verificar a distribuição e a normalidade das variáveis, mostrando uma distribuição paramétrica. A comparação dos dados categóricos foi realizada com o teste  $\chi^2$  ou *exato de Fisher*. A comparação dos dados contínuos entre os grupos foi realizada através do teste *t de Student*, com intervalo de confiança de 95% (IC 95%). Uma matriz de correlação de Pearson, foi utilizado a fim de investigar a relação entre os resultados obtidos com os instrumentos aplicados no estudo. Os níveis de significância estatística em todas as análises foram definidos com o  $p < 0,05$ .

## **5 RESULTADOS**

Foram submetidos a avaliação da capacidade funcional, saúde articular, atividades cotidianas e qualidade de vida um total de 30 indivíduos do sexo masculino. Estes foram

divididos em dois grupos, de acordo com os critérios de gravidade: Grupo 1 (G1) de indivíduos com hemofilia leve e moderada (n=12) e Grupo 2 (G2) de indivíduos com hemofilia grave (n=18). A média de idade para ambos os grupos foi de 34, conforme demonstrado na tabela 1. No que se refere a local de residência, os indivíduos de ambos os grupos (G1 e G2) residiam em sua maioria na cidade de Manaus (50% e 83%, respectivamente).

Quanto ao relato de doença crônica, foi observado que em ambos os grupos havia portadores de hipertensão e diabetes mellitus (25% e 11%, respectivamente). A realização de consultas médicas, pelos pacientes em função da hemofilia, nos últimos 12 meses, foi referida no G1 por 12 (100%) pacientes, e no G2, esse percentual correspondeu a 17 (94%). Já o tratamento fisioterapêutico, realizado exclusivamente em função das consequências da hemofilia, foi relatado por 9 (75%) pacientes do G1, e por 16 (89%) indivíduos do G2. Com relação ao tipo de hemofilia, no G1, 11 (92%) eram pacientes com hemofilia A e 01 (8%) paciente com hemofilia B, e no G2, 16 (89%) eram pacientes com hemofilia A e 02 (11%) pacientes com hemofilia B.

Por fim, podemos observar na Tabela 1 os dados sobre o uso do fator de coagulação. Nota-se que maioria dos indivíduos do G1 (66%) fazem o uso do fator por demanda de emergência, enquanto o G2, faziam uso do fator como profilaxia secundária (56%) e terciária (39%), com diferença estatística significativa entre eles ( $p=0,0016$ ).

**Tabela 1** – Características sociodemográficas e clínicas dos pacientes com hemofilia incluídos no estudo.

Características	Grupo Clínico dos Pacientes		p
	Grupo 1 (n=12)	Grupo 2 (n=18)	
<b>Idade ± DP</b>	34 ±10	34 ±10	>0,999
<b>Local de Residência</b>			
Manaus	06 (50%)	15 (83%)	0,1019
Interior	06 (50%)	03 (17%)	
<b>Outra Doença crônica</b>			
Sim	03 (25%)	02 (11%)	0,3173
Não	09 (75%)	16 (89%)	
<b>Consulta médica por causa da hemofilia nos últimos 12 meses</b>			
Sim	12 (100%)	17 (94%)	0,4063
Não	-	01 (6%)	

<b>Fisioterapia por causa da hemofilia</b>			
Sim	09 (75%)	16 (89%)	0,3173
Não	03 (25%)	02 (11%)	
<b>Tipo de Hemofilia</b>			
A	11 (92%)	16 (89%)	>0,9999
B	01 (8%)	02 (11%)	
<b>Uso do fator</b>			
Demanda	08 (66%)	01 (5%)	<b>0,0016</b>
Profilaxia Secundária	02 (17%)	10 (56%)	
Profilaxia Terciária	02 (17%)	07 (39%)	

**Legenda:** Grupo 1: indivíduos com hemofilia leve e moderada; Grupo 2: indivíduos com hemofilia grave.

Em relação as alterações articulares e presença de próteses avaliados nos pacientes hemofílicos incluídos no estudo, observamos que há a presença de artropatia hemofílica nos ombros e cotovelos somente no grupo grave, tendo uma diferença significativa apenas para a artropatia hemofílica de cotovelo ( $p=0,0455$ ). Em relação a Artropatia hemofílica de joelho e tornozelo, observamos a presença em ambos os grupos, sem diferença significativa. Por fim, avaliamos a presença de próteses de joelho, sendo observado apenas no Grupo 2. Os dados descritos acima estão demonstrados na Tabela 2.

**Tabela 2** – Alterações articulares e presença de próteses nos pacientes com hemofilia incluídos no estudo.

Características	Grupo Clínico dos Pacientes		p
	Grupo 1 (n=12)	Grupo 2 (n=18)	
<b>Artropatia hemofílica de ombro</b>			
Sim	-	01 (6%)	0,4063
Não	12 (100%)	17 (94%)	
<b>Artropatia hemofílica de cotovelo</b>			
Sim	-	05 (28%)	<b>0,0455</b>
Não	12 (100%)	13 (72%)	
<b>Artropatia hemofílica de joelho</b>			
Sim	01 (8%)	07 (39%)	0,0637
Não	11 (92%)	11 (61%)	
<b>Artropatia hemofílica de tornozelo</b>			
Sim	01 (8%)	02 (11%)	0,8038
Não	11 (92%)	16 (89%)	

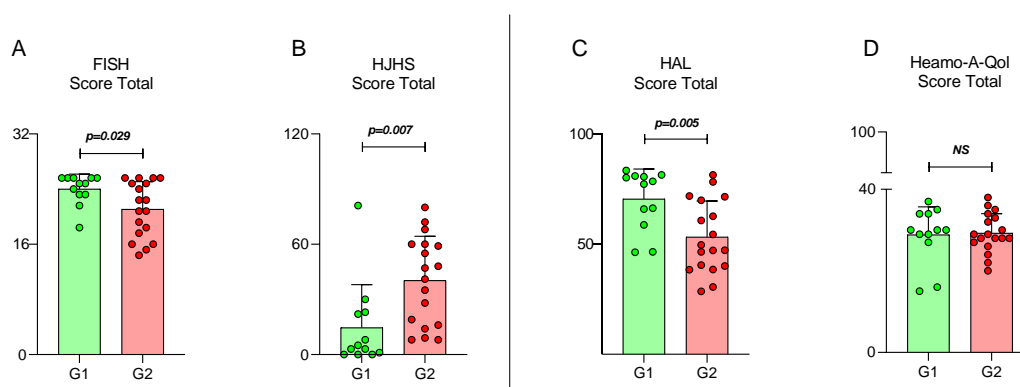
### Próteses de Joelho

Sim	-	04 (22%)	0,0794
Não	12 (100%)	14 (78%)	

**Legenda:** Grupo 1: indivíduos com hemofilia leve e moderada; Grupo 2: indivíduos com hemofilia grave.

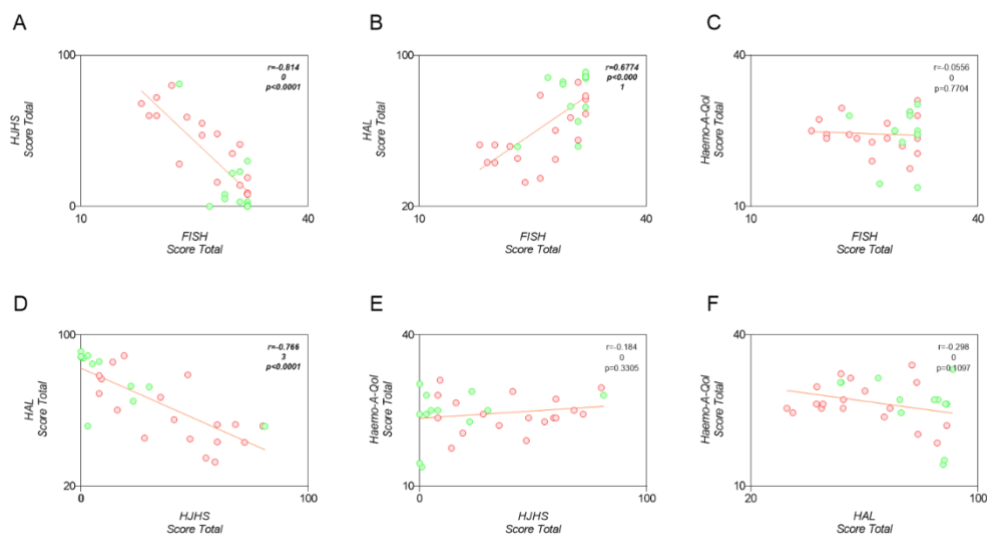
A Figura 5 ilustra a média do score de cada instrumento utilizado na avaliação da capacidade funcional do paciente, saúde articular, atividades cotidianas e qualidade de vida. Observamos que, na avaliação da capacidade funcional desses pacientes, indivíduos do G1 apresentaram maior score ( $30,1 \pm 2,7$ ) na avaliação do instrumento FISH, quando comparados ao G2 ( $26,3 \pm 5,1$ ), com diferença estatisticamente significativa ( $p=0,029$ ). Além disso, avaliamos também, a saúde articular de pacientes com hemofilia, através da comparação entre as médias do score do instrumento HJHS de ambos os grupos, e observamos que o G1 apresentou menor média do score ( $14,7 \pm 23,4$ ) quando comparado ao G2 ( $40,4 \pm 23,9$ ) sendo observado que essa diferença era estatisticamente significativa ( $p=0,007$ ).

Adicionalmente, avaliamos a realização de atividades cotidianas de pacientes com hemofilia, sendo observado que o G1, apresentou maior média ( $84,6 \pm 16,3$ ) no score do instrumento HAL quando comparado ao G2 ( $63,8 \pm 19,6$ ), com diferença estatística significante ( $p=0,005$ ). Em seguida foi avaliado a qualidade de vida, não sendo observado diferença significativa na comparação entre as medias do score do instrumento Haemo-A-Qol (G1=  $28,8 \pm 6,9$  vs G2=  $29,3 \pm 4,8$ ,  $p=0,8357$ ).



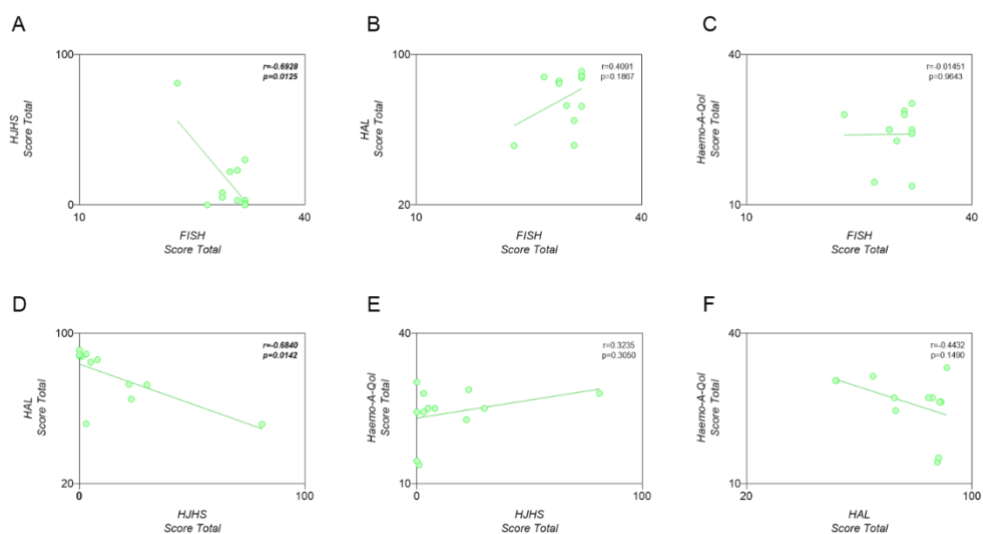
**Figura 5:** Média do Score Total dos instrumentos para avaliação da capacidade funcional do paciente (FISH), saúde articular (HJHJ), atividades cotidianas (HAL) e qualidade de vida (Haemo-A-Qol) nos grupos de pessoas com hemofilia leve e moderada (G1) e grave (G2).

Posteriormente, analisou-se a correlação entre os scores total obtidos na avaliação da capacidade funcional do paciente (FISH), saúde articular (HJHJ), atividades cotidianas (HAL) e qualidade de vida (Haemo-A-Qol) nos grupos de estudo. Os dados estão demonstrados na Figura 6. Inicialmente observa-se que há correlação negativa entre os instrumentos FISH vs HJHS ( $r^2=-0.8140$ ,  $p<0,0001$ ) e HJHS vs HAL ( $r^2=-0.7663$ ,  $p<0,0001$ ). Posteriormente, demonstra-se que há correlação positiva entre os instrumentos FISH vs HAL ( $r^2=0.6774$ ,  $p<0,0001$ ). Em relação ao instrumento Haemo-A-Qol, não se observou correlação entre o score desse instrumento com os demais avaliados (FISH, HJHS e HAL).



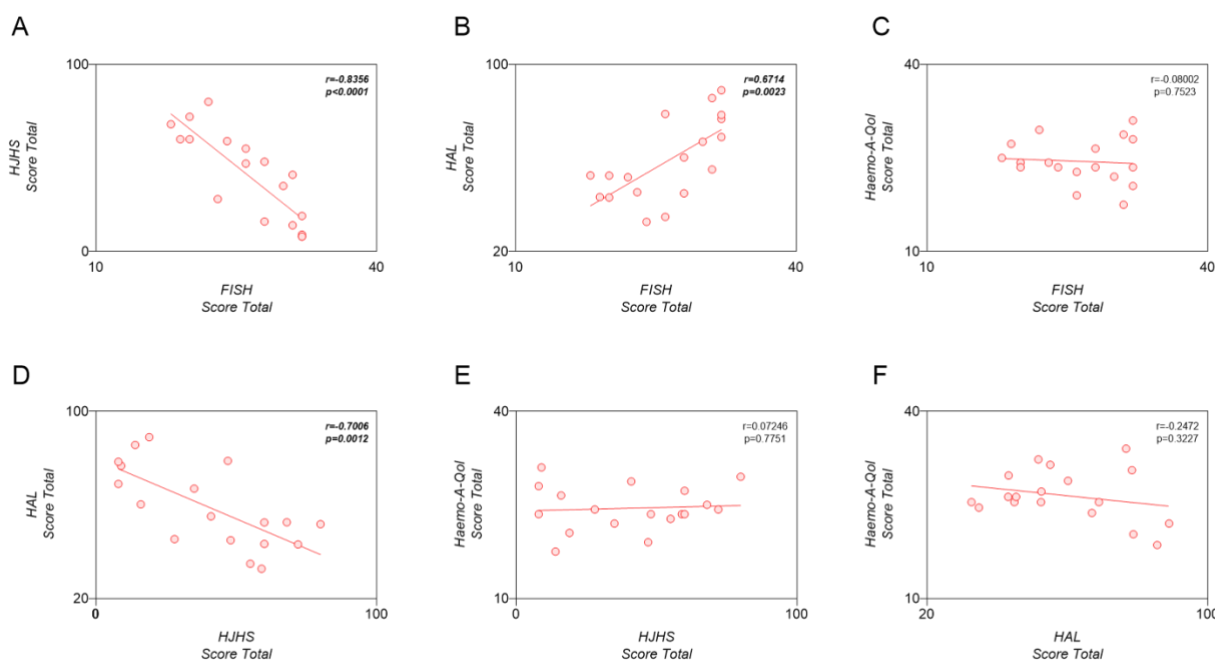
**Figura 6:** Análise de correlação entre os instrumentos para avaliação da capacidade funcional do paciente (FISH), saúde articular (HJHS), atividades cotidianas (HAL) e qualidade de vida (Haemo-A-Qol) nos grupos de pessoas com hemofilia leve e moderada (G1) e grave (G2)

Quando se avaliou as correlações entre os instrumentos utilizados apenas com os indivíduos do G1, observou-se apenas correlações negativas significativas entre os instrumentos FISH vs HJHS ( $r^2=-0.6928$ ,  $p=0.0125$ ) e HJHS vs HAL ( $r^2=-0.6840$ ,  $p=0.0142$ ), conforme demonstrado na Figura 7.



**Figura 7:** Análise de correlação entre os instrumentos para avaliação da capacidade funcional do paciente (FISH), saúde articular (HJHS), atividades cotidianas (HAL) e qualidade de vida (Haemo-A-Qol) no grupo de pessoas com hemofilia leve e moderada (G1).

A Figura 8 resume os resultados das análises de correlação entre os instrumentos utilizados com os indivíduos do G2. Foi observado correlações negativas e positivas significativas entre os instrumentos FISH vs HJHS ( $r^2 = -0.8356$ ,  $p < 0.001$ ), HJHS vs HAL ( $r^2 = -0.7006$ ,  $p = 0.0012$ ) e FISH vs HAL ( $r^2 = 0.6714$ ,  $p = 0.0023$ ), respectivamente. Como observado nas análises combinadas entre os grupos G1 e G2, não há correlação entre o score do instrumento Haemo-A-Qol com os demais scores obtidos com os instrumentos FISH, HJHS e HAL.



**Figura 8:** Análise de correlação entre os instrumentos para avaliação da capacidade funcional do paciente (FISH), saúde articular (HJHS), atividades cotidianas (HAL) e qualidade de vida (Haemo-A-Qol) no grupo de pessoas com hemofilia grave (G2).

## 6 DISCUSSÃO

Embora avanços significativos, que possa auxiliar os pacientes desde a profilaxia até o atendimento multiprofissional ao qual a fisioterapia está incluída, tenham sido observados na conduta terapêutica de pessoas com hemofilia, muitas destas pessoas ainda sofrem com sangramentos recorrentes e alterações osteomusculares. Estas, por sua vez, podem interferir na saúde articular, funcionalidade, atividades de vida diárias e qualidade de vida dessa população. Neste cenário, a Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM) é o único local de referência no Estado para atendimento e tratamento de pessoas com hemofilia. Muitos dos pacientes hemofílicos atendidos no HEMOAM, deslocam-se do interior do estado para a capital Manaus. Essa distribuição geográfica dos pacientes e a distância da capital Manaus pode gerar diversos transtornos aos pacientes, visto que alguns pacientes podem levar mais de 7 dias para chegarem à capital e receberem tratamento especializado.

Em nosso estudo, observamos que 100% dos pacientes com hemofilia leve/moderada e 94% dos hemofílicos graves, relataram consulta médica por causa da hemofilia nos últimos 12 meses, o que demonstra que esses indivíduos fazem acompanhamento médico periódico. Com relação ao local de residência, 50% dos pacientes com hemofilia leve/moderada e 17% dos

pacientes com hemofilia grave, deslocam-se do interior do estado para receberem atendimento médico na capital do estado. Muitos pacientes com hemofilia grave residem na capital, no entanto, alguns anteriormente residiam no interior, mas em virtude da gravidade da doença, acabaram mudando-se para Manaus em busca de melhores condições de tratamento. A presença de outras doenças crônicas, que poderiam influenciar na qualidade de vida de pessoas com hemofilia, foi pouco relatada na população de estudo. Entretanto, no que se refere a acompanhamento fisioterapêutico, observou-se que 89% das pessoas com hemofilia grave, por conta das complicações da doença, ocorrência de constantes sangramentos, hemartroses recorrentes, frequentes alterações osteomioarticulares e principalmente quadros álgicos, necessitam de acompanhamento fisioterapêutico e de manejo terapêutico, seja para prevenção de novas alterações articulares ou retardamento da progressão das artropatias já existentes.<sup>71</sup>

No que se refere ao uso do fator, em nosso estudo observou-se que 66% das pessoas com hemofilia leve/moderada fazem uso do fator por demanda de emergência ou episódico, ou seja, após o episódio hemorrágico. Nesse sentido, a recorrência de sangramentos nesses indivíduos é menor, e quando aliada ao uso do fator, auxilia na preservação da saúde articular e funcionalidade desses indivíduos.<sup>71</sup> Por outro lado, em pessoas com hemofilia grave, a frequência dos episódios de sangramentos recorrentes é maior e a principal manifestação clínica são as hemartroses de repetição, que levam a degeneração da articulação e promovem a artropatia hemofílica.<sup>71,72</sup>

Em nossos achados, 56% das pessoas com hemofilia grave fazem uso do fator por profilaxia secundária, que é iniciada somente após dois ou mais episódios de sangramentos articulares, porém, antes do início da doença articular.<sup>71</sup> Ainda, outros 39% de pacientes com hemofilia grave, fazem o uso do fator por profilaxia terciária, que é iniciada após o início da doença articular documentada, e normalmente isso ocorre na idade adulta.<sup>71</sup> Nesse contexto, o estudo de Collins e colaboradores, e Gupta e colaboradores, demonstrou que o uso do fator como profilaxia secundária diminuiu o número de episódios de hemartroses, em comparação com a terapia sob demanda, o que reforça a necessidade do tratamento profilático contínuo nesse grupo.<sup>72</sup>

Em nosso estudo, observamos que as articulações mais comprometidas em pessoas com hemofilia grave foram: joelho (39%), cotovelo (28%) e tornozelo (11%), e esses achados estão em conformidade com o que foi demonstrado por Paval e colaboradores, e Karim e



colaboradores, que também encontraram um comprometimento articular maior no joelho em seus respectivos estudos.<sup>65,66</sup> Também observou-se que, 22% dos indivíduos do grupo G2, relataram o uso de prótese de joelho, o que indica que estes indivíduos podem apresentar padrão de marcha alterado, e concomitantemente, apresentar grau de acometimento grave também no tornozelo, apesar de que, em ordem de frequência, a articulação mais comprometida depois do joelho, seja o cotovelo nessa população. Entretanto, nos indivíduos do G1, não se observou alterações articulares no cotovelo, o que indica que, ao contrário dos pacientes com hemofilia grave, estes indivíduos mantêm as funções articulares do cotovelo sem artropatia. Apesar disso, não se deve descartar a hipótese de que, esses indivíduos não tenham hemartrose nessa articulação.

O tratamentos adjuvantes são necessários nesses pacientes, além das medidas profiláticas, tendo a fisioterapia um papel de destaque como parte integrante do tratamento da coagulopatia, uma vez que, esta dispõe de ferramentas e instrumentos capazes de avaliar, tratar e/ou retardar a progressão das alterações osteomioarticulares nesses indivíduos.<sup>71,72</sup> O FISH é uma ferramenta de avaliação da capacidade funcional do paciente, baseada em seu desempenho na execução dos aspectos ligados ao autocuidado, transferências e locomoção. As pontuações variam de 1 a 4 pontos para cada atividade, totalizando 32 pontos, que indicam um melhor grau de independência funcional, de modo que, cada ponto deve ser atribuído de acordo com a capacidade de execução da ação realizada pelos pacientes, e não baseado na subjetividade do aplicador.

Nosso estudo demonstrou que pessoas com hemofilia leve e moderada (G1), apresentaram maior média nos scores dos instrumentos FISH e HAL, o que indica que nesses indivíduos a funcionalidade e as atividades do cotidiano estão preservadas, ou seja, sem alterações que interfiram na realização delas. No entanto, quando observamos as pessoas com hemofilia grave (G2), verificamos que esses indivíduos apresentam menor escore de FISH e HAL, o que indica que esses indivíduos têm maior comprometimento na funcionalidade e nas atividades do cotidiano. Nossos achados referentes a média do score FISH em pessoas com hemofilia leve e moderada, estão em conformidade com o que foi demonstrado em estudos anteriores.<sup>62</sup> Em contrapartida, nossos achados também contrastam com o que foi demonstrado por Ferreira e colaboradores, em que não foram observadas diferenças estatisticamente significativas no score FISH de pessoas com hemofilia moderada e grave.<sup>63,71</sup>

O HJHS é uma ferramenta que mede o impacto do sangramento nas articulações mais afetadas em pessoas com hemofilia, como cotovelos, joelhos e tornozelos, através dos seguintes parâmetros de avaliação: edema, duração do edema, atrofia muscular, crepitações no movimento articular, alterações da amplitude de movimento de flexão e extensão, dor nas articulações e força.<sup>61,69</sup> Também é possível avaliar através do HJHS, as habilidades de marcha, com score que vai de 0 (melhor saúde articular) a 124 (pior saúde articular). Muitos estudos, têm comentado a respeito do tempo de aplicação do HJHS em crianças e adultos, e opções mais curtas do instrumento têm sido propostas.<sup>61,69</sup>

Em nosso estudo, observou-se que pessoas com hemofilia grave apresentaram média do score HJHS consideravelmente maior quando comparado as pessoas com hemofilia leve e moderada, o que aponta para um severo comprometimento da saúde articular nesse grupo. Nossos achados, referentes a média do score HJHS em pessoas com hemofilia grave, estão em conformidades com estudos anteriores que demonstraram escore HJHS mais alto nesses pacientes.<sup>61,70</sup>

O HAL consiste em uma ferramenta capaz de mensurar o impacto da hemofilia nas habilidades funcionais do cotidiano em adultos, através da autopercepção do indivíduo. O desempenho é classificado em uma pontuação que varia de 0 (pior desempenho) a 100 (melhor desempenho). Em nossos achados, foi observado que pacientes com hemofilia leve/moderada têm um desempenho favorável quando comparados a pessoas com hemofilia grave, o que reforça a afirmação de que a gravidade da doença em nossa avaliação, contribuiu significativamente para um pior desempenho na execução das atividades do cotidiano. Nossos dados são consistentes com o que foi demonstrado por Kuijlaars e colaboradores, que demonstraram média do score HAL elevada em pessoas com hemofilia leve/moderada quando comparadas a pessoas com hemofilia grave, o que indica que pacientes com hemofilia leve/moderada relatam menos limitações, como mencionado anteriormente.<sup>69</sup>

Aliado a isso, o estudo de Brodin e colaboradores, demonstrou que pessoas com hemofilia que iniciaram o tratamento profilático de forma precoce, relataram uma desempenho funcional significativamente melhor em todas as atividades do cotidiano, quando comparados a pessoas com hemofilia que fazem tratamento tardio.<sup>74</sup> Este aspecto também reforça a necessidade do início do tratamento profilático de forma precoce, se possível ainda na infância,

e consolida a imprescindibilidade do acompanhamento fisioterapêutico como parte do tratamento da coagulopatia, ainda nos primeiros anos de vida.

Nesse sentido, avaliar as consequências da hemofilia para o paciente, assim como, os efeitos do tratamento profilático sob o ponto de vista da pessoa com hemofilia, é significante para consolidar o custo elevado do tratamento desta condição crônica e consideravelmente debilitante. Nesse contexto, a Organização Mundial da Saúde (OMS) define qualidade de vida como: “a consciência do indivíduo de sua posição na vida no contexto da cultura e sistema de valores em que vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”. Desse modo, ferramentas como o Haemo-A-Qol, capazes de avaliar a qualidade de vida em pessoas com hemofilia, poderiam amparar a tomada de decisões clínicas, além de consolidar o estabelecimento da equipe multiprofissional no tratamento da hemofilia, considerando a gravidade das manifestações sintomatológicas, as possíveis complicações inerentes ao tratamento e a relação desses sintomas com o cotidiano do paciente.<sup>75-78</sup>

Neste cenário, nossos achados apontam que a percepção da qualidade de vida entre pessoas com hemofilia leve/moderada e grave, não foi diferente, o que revela que mesmo com as alterações osteomioarticulares, especialmente em pacientes graves, pela concepção individual de cada participante do estudo, observou-se uma adaptação as limitações existentes. Apesar disso, Baek e colaboradores demonstraram que a média do score Haemo-A-Qol em pessoas com hemofilia moderada foi maior quando comparada a média de pessoas com hemofilia grave, em um estudo realizado na Coreia.<sup>80</sup>

Entretanto, nossos dados mostram que as limitações apresentadas em nossa população, por sua vez, não estariam influenciando a qualidade de vida de pessoas com hemofilia em nosso estudo. Embora houvesse a expectativa de um pior score do Haemo-A-Qol em pessoas com hemofilia grave, destaca-se que a percepção em nossa população, possa não ter sido evidenciada em virtude do pequeno tamanho amostral.

Há poucos estudos que correlacionam a avaliação da capacidade funcional, saúde articular, atividades cotidianas e qualidade de vida em pessoas com hemofilia. O estudo de Soares e colaboradores, realizado em pessoas com hemofilia atendidos na Fundação Hemocentro de Brasília, demonstrou uma correlação negativa forte entre os scores FISH vs HJHS, o que corroboram nossos achados. Outro estudo, descrito por Ribeiro e colaboradores, também demonstrou correlação negativa forte entre FISH vs HJHS, confirmando os achados

em nosso estudo. Isso aponta que, quanto maior o FISH, melhor o escore, ao passo que, quanto menor o HJHS, melhor o escore.<sup>64,78</sup>

Em continuidade, ao observarmos a correlação entre o score HJHS vs HAL, observou-se uma correlação negativa em nosso estudo, e esses achados estão em conformidade com o que foi demonstrado por St-Louis e colaboradores.<sup>61</sup> Nesse contexto, quanto maior o HJHS, pior o score, ao passo que, quanto maior o HAL, melhor o score. Nossos achados referentes a correlação positiva encontrada em nossa população entre o score FISH vs HAL, contrastam com o estudo de Poonoose e colaboradores, onde estes, por sua vez, demonstraram correlação negativa entre FISH vs HAL, em uma coorte com hemofilia na Índia.<sup>61</sup>

A falta de estudos correlacionando do score Haemo-A-Qol com os scores FISH, HJHS, e HAL, pode explicar a adaptação física e psicológica das pessoas com hemofilia às limitações decorrentes da saúde articular e funcionalidade comprometida, encontrada em estudos anteriores.<sup>64</sup> Além disso, vale a pena ressaltar que em nossa avaliação, todos os pacientes receberam o fator, seja por demanda ou profilaxia secundária ou terciária, o que aponta para o uso do fator estar relacionado a uma melhor qualidade de vida na população de estudo.<sup>64,67,68</sup>

O presente estudo apresentou algumas limitações, tais como o número de participantes do estudo ser relativamente menor, quando comparado a outros estudos prospectivos e a ausência de algumas informações em prontuários dos pacientes, tais como: níveis séricos de inibidor do fator, avaliação ortopédica, exames de imagem como o raio-x ou ressonância magnética das articulações. Assim como, o auxílio de um ultrassom, equipamento altamente sensível para detecção precoce da artropatia hemofílica, poderiam ter nos auxiliado em uma avaliação da saúde articular mais apurada na população de estudo. Embora o presente estudo forneça dados relevantes acerca da saúde articular, funcionalidade, atividade de vida diária e qualidade de vida de pessoas com hemofilia, se fazem necessários outros estudos que busquem contribuir com dados clínicos e laboratoriais sobre a influência das alterações osteomioarticulares em pessoas com distúrbios da coagulação.

## **7 CONCLUSÃO**

Em conjunto, nossos dados mostram que a hemofilia A grave foi o tipo de hemofilia mais frequente entre os indivíduos. Ainda, metade dos pacientes com hemofilia leve/moderada são oriundos do interior do estado e, portanto, eventualmente necessitam de deslocamento para a capital para receberem atendimento médico. Aliado a isso, alguns pacientes com hemofilia

grave que residiam no interior do estado, acabaram mudando-se para a capital em virtude da gravidade da doença, e em busca de melhores condições de tratamento.

O presente estudo, identificou que os instrumentos de avaliação da capacidade funcional, saúde articular, atividades cotidianas e qualidade de vida foram capazes de identificar alterações articulares e musculoesqueléticas em pessoas com hemofilia. Além disso, pacientes com hemofilia grave apresentaram mais alterações osteomioarticulares com elevado grau de comprometimento articular e funcional que pessoas com hemofilia leve/moderada. Em continuidade, demonstramos que, apesar de pessoas com hemofilia realizarem acompanhamento médico periódico e efetuarem profilaxia com o uso do fator, muitas apresentam alterações osteomioarticulares com alto grau de comprometimento articular, especialmente os graves. Estes, por sua vez, necessitam de acompanhamento fisioterapêutico constante, para que se possa prevenir ou retardar a progressão do acometimento articular e o surgimento de novas artropatias. Entretanto, também observamos que apesar das muitas limitações decorrentes dessas alterações, houve uma adaptação funcional as limitações existentes, que foram relatadas sob o ponto de vista do próprio paciente, e estas não impactaram na percepção da qualidade de vida do indivíduo.

Para o nosso conhecimento, este é o primeiro estudo a avaliar capacidade funcional do paciente, saúde articular, atividades cotidianas e qualidade de vida em pessoas com hemofilia atendidas na Fundação HEMOAM, no entanto, mais estudos são necessários para que se possa elaborar um plano de tratamento fisioterapêutico personalizado, de acordo com as limitações de cada indivíduo.

## 8 REFERÊNCIAS

1. Ministério da Saúde (Br), Secretaria de Atenção à Saúde. Manual de Hemofilia. Brasília (DF); 2015. [citado em: 22 de outubro 2020]. Disponível [http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_hemofilia\\_2ed.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_hemofilia_2ed.pdf).
2. Sayago, Mariana e Lorenzo, Cláudio. O acesso global e nacional ao tratamento da hemofilia: reflexões da bioética crítica sobre exclusão em saúde. Interface - Comunicação, Saúde, Educação [online]. v. 24 [Acessado 26 outubro 2021], e180722. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/Interface.180722>>. ISSN 1807-5762.
3. Ministério da Saúde (Br), Secretaria de Atenção à Saúde. Manual de Reabilitação na Hemofilia. Brasília (DF); 2011. [acessado em: 22 de outubro 2020]. Disponível em: [https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_reabilitacao\\_hemofilia.pdf](https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_reabilitacao_hemofilia.pdf).
4. Silva TPS. Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes com hemofilias A e B atendidos na fundação HEMOMINAS - Minas Gerais, Brasil. Dissertação [Mestrado em Saúde Coletiva, Área de concentração: Epidemiologia] - Centro de Pesquisas René Rachou, Belo Horizonte, 2015. [acessado em: 21 de outubro 2020]. Disponível em: <https://www.arca.fiocruz.br/handle/icict/12287>
5. Ferreira AA. Qualidade de Vida Relacionada à Saúde em Portadores de Hemofilia. Minas Gerais, Brasil. Dissertação [Mestrado em Saúde Coletiva] – Faculdade Medicina da Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, 2012. [acessado em: 21 de outubro 2020]. Disponível em: <https://repositorio.ufjf.br/jspui/bitstream/ufjf/1977/1/adrianaaparecidaferreira.pdf>.
6. Ferreira, Adriana Aparecida 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. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia [online]. 2013, v. 35, n. 5 [Accessed 21 October 2020], pp. 314-318. Available from: <<https://doi.org/10.5581/1516-8484.20130108>>. ISSN 1806-0870.
7. Pôncio, Thiara Guimarães Heleno de Oliveira. Avaliação da qualidade de vida do portador de hemofilia e implementação do diário de infusão [dissertação]. Ribeirão Preto: Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto; 2018 [citado 2020-10-21]. doi:10.11606/D.17.2018.tde-19072018-102650.

8. Santos EG dos, Portes LL, Santana AG, Santos Neto ET dos. Deformidades e incapacidades dos hemofílicos do Centro de Hemoterapia e Hematologia do Espírito Santo, Brasil. Rev. Ter. Ocup. Univ. São Paulo (Online) [Internet]. 1 de agosto de 2007 [citado 23 de julho de 2021];18(2):86-94. Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/rto/article/view/14010>
9. Colombo RT, Zanusso Júnior G. Hemofilias: fisiopatologia, Diagnóstico e Tratamento. Infarma - Ciências Farmacêuticas [Internet]. 2013 Sep 30; [Citado em 2021 julho 23]; 25(3): 155-162. Disponível em: <http://revistas.cff.org.br/?journal=infarma&page=article&op=view&path%5B%5D=494>
10. Nunes, Altacílio A. et al. Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatório de hematologia. Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia [online]. 2009, v. 31, n. 6 [Acessado 23 julho 2021], pp. 437-443. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/S1516-84842009005000085>>. Epub 27 Nov 2009. ISSN 1806-0870.
11. Sartorelo, DRH. Investigação do bem-estar e qualidade de vida Relacionada à saúde de hemofílicos do estado de Goiás e distrito federal, Brasil [Tese]. Campo Grande MS: Universidade Federal de Mato Grosso do Sul; 2016. [acessado em: 23 de julho 2021]. Disponível em: <https://repositorio.ufms.br/handle/123456789/2991>
12. Cuesta-Barriuso et al. Manual and educational therapy in the treatment of hemophilic arthropathy of the elbow: a randomized pilot study. Orphanet Journal of Rare Diseases [internet]. (2018) 13:151 [acessado em: 23 de julho 2021]. Disponível em: <https://doi.org/10.1186/s13023-018-0884-5>
13. Marques, TF. Princípio da autonomia e a atividade física: influência dos profissionais de saúde nas práticas físicas de pessoas com hemofilia [dissertação]. Brasília DF: Programa de Pós-graduação em Bioética da Universidade de Brasília; 2018. [acessado em: 23 de julho 2021]. Disponível em: <https://repositorio.unb.br/handle/10482/35137>
14. Feijó, Aline Machado et al. Adapting to (co)exist: experience of men with hemophilia in southern Brazil. Revista Gaúcha de Enfermagem [online]. 2021, v. 42 [Accessed 26 July 2021], e20200097. Available from: <<https://doi.org/10.1590/1983-1447.2021.20200097>>. Epub 21 May 2021. ISSN 1983-1447. <https://doi.org/10.1590/1983-1447.2021.20200097>.

15. Trindade, Gustavo Cambraia et al. Evaluation of quality of life in hemophilia patients using the WHOQOL-bref and Haemo-A-Qol questionnaires. *Hematology, Transfusion and Cell Therapy* [online]. 2019, v. 41, n. 4 [Accessed 26 July 2021] , pp. 335-341. Available from: <<https://doi.org/10.1016/j.htct.2019.03.010>>. Epub 25 Nov 2019. ISSN 2531-1387. <https://doi.org/10.1016/j.htct.2019.03.010>.
16. Chen CM, Huang KC, Chen CC, et al. The impact of joint range of motion limitations on health-related quality of life in patients with haemophilia A: a prospective study. *Haemophilia*. 2015;21(3):e176-e184. doi:10.1111/hae.12644
17. Hilliard P, Funk S, Zourikian N, et al. Hemophilia joint health score reliability study. *Haemophilia*. 2006;12(5):518-525. doi:10.1111/j.1365-2516.2006.01312.x
18. Saulyte Trakymiene S, Ingerslev J, Rageliene L. Utility of the Haemophilia Joint Health Score in study of episodically treated boys with severe haemophilia A and B in Lithuania. *Haemophilia*. 2010;16(3):479-486. doi:10.1111/j.1365-2516.2009.02178.x
19. Feldman BM, Funk SM, Bergstrom BM, et al. Validation of a new pediatric joint scoring system from the International Hemophilia Prophylaxis Study Group: validity of the hemophilia joint health score. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011;63(2):223-230. doi:10.1002/acr.20353
20. Ribeiro T, Abad A, Feldman BM. Developing a new scoring scheme for the Hemophilia Joint Health Score 2.1. *Res Pract Thromb Haemost*. 2019;3(3):405-411. Published 2019 May 20. doi:10.1002/rth2.12212
21. Kuijlaars IAR, van der Net J, Feldman BM, et al. Evaluating international Haemophilia Joint Health Score (HJHS) results combined with expert opinion: Options for a shorter HJHS. *Haemophilia*. 2020;26(6):1072-1080. doi:10.1111/hae.14180
22. Poonnoose, PM., Manigandan, C., Thomas, R., Shyamkumar, NK, Kavitha, ML, Bhattacharji, S. e Srivastava, A. (2005), Functional Independence Score in Haemophilia: a new performance-based instrument to measure disability. *Haemophilia*, 11: 598-602. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2516.2005.01142.x>
23. HASSAN, TH, BADR, MA e EL-GERBY, KM (2011), Correlation between musculoskeletal function and radiological joint scores in hemophilia A teens. *Haemophilia*, 17: 920-925. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2516.2011.02496.x>



24. Saulyte Trakymiene S, Clausen N, Poulsen LH, Ingerslev J, Rageliene L. Progression of haemophilic arthropathy in children: a Lithuanian--Danish comparative study. *Haemophilia*. 2013;19(2):212-218. doi:10.1111/hae.12058.
25. Srivastava, A , Santagostino, E , Dougall, A , et al. Diretrizes da WFH para o Manejo da Hemofilia, 3ª edição . *Hemofilia* . 2020 : 26 (Suplemento 6): 1 - 158 . <https://doi.org/10.1111/hae.14046>
26. Rentz A, Flood E, Altisent C, et al. Cross-cultural development and psychometric evaluation of a patient-reported health-related quality of life questionnaire for adults with haemophilia. *Haemophilia*. 2008;14(5):1023-1034. doi:10.1111/j.1365-2516.2008.01812.x
27. Beeton, Karen Comment on: "Clinical and functional evaluation of the joint status of hemophiliac adults at a Brazilian blood center". *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia* [online]. 2013, v. 35, n. 1 [Accessed 27 July 2021] , pp. 5-6. Available from: <<https://doi.org/10.5581/1516-8484.20130003>>. Epub 05 Apr 2013. ISSN 1806-0870. <https://doi.org/10.5581/1516-8484.20130003>.
28. Van Genderen FR, Westers P, Heijnen L, De Kleijn P, Van den Berg HM, Helders PJM, Van Meeteren NLU. Medindo as percepções dos pacientes sobre suas habilidades funcionais: validação da hemofilia lista de atividades (HAL). *Haemophilia* 2006; 36-46.
29. Van Genderen FR, Van Meeteren NLU, Van der Bom JG, Heijnen L, De Kleijn P, Van den Berg HM, Helders PJM. Consequências funcionais da hemofilia em adultos: o desenvolvimento da hemofilia Lista de atividades. *Haemophilia* 2004; 10: 565 – 71.
30. Windyga J, Baran B, Odnoczko E, Buczman A, Drews K, Laudanski P, et al. Treatment guidelines for acquired hemophilia A. *Ginekologia Polska* [Internet]. 2019; [acesso em: 06 de jun 2022]. 90 (6). Disponível em: [https://journals.viamedica.pl/ginekologia\\_polska/article/view/64473](https://journals.viamedica.pl/ginekologia_polska/article/view/64473).
31. Módolo NSP, Azevedo VLFde, Santos PSS, Rosa ML, Corvino DR, Alves LJSC. Estratégia Anestesiológica para Cesariana em Paciente Portadora de Deficiência de Fator XI. Relato de Caso. *Revista Brasileira de Anestesiologia* [Internet]. 2010; [acesso em: 04 de jun 2022]; 60 (2). Disponível em: <https://repositorio.unesp.br/handle/11449/10898>.

32. Sidonio Jr RF, Malec L. Hemophilia B (Factor IX Deficiency). *Hematol Oncol Clin N Am* [Internet]. 2021; [acesso em: 04 de jun 2022]. 35 : 1143–1155. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34607716/>.
33. Jayakrishnan T, Shah D, Mewawalla P. Hemophilia C: A Case Report With Updates on Diagnosis and Management of a Rare Bleeding Disorder. *J Hematol* [ Internet]. 2019; [ acesso em: 04 de jun 2022]. 8 (3) :144-147. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7153668/pdf/jh-08-144.pdf>.
34. WHO (World Health Organization). WHOQOL: Measuring quality of life. World Health Organization, 1997. [acesso em: 04 de jun 2022]. Disponível em: <https://www.who.int/tools/whoqol>.
35. Stonebraker JS, Bolton-Maggs PHB, Soucie JM, Walker I, Brooker M. A study of variations in the reported haemophilia A prevalence around the world. *Haemophilia* [Internet]. 2010; [acesso em: 06 de jun 2022]. 16 : 20–32. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1365-2516.2009.02127.x>.
36. Souza CRdaS, Bentes MdoN, Oliveira VMAd, Crispim EMA, Bentes RL. Perfil epidemiológico de pacientes com Hemofilia A e doenças associadas ao uso do fator VIII/recombinante. *Rev. Ciênc. Méd. Biol* [Internet]. 2021; [acesso em: 04 de jun 2022]. 20 (4) : 568-574. Disponível em: <https://periodicos.ufba.br/index.php/cmbio/article/view/43969/26015>.
37. Lewandowska MD, Connors JM. Factor XI Deficiency. *Hematol Oncol Clin N Am* [Internet]. 2021; [acesso em: 04 de jun 2022]. 35 : 1157–1169. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34535287/>.
38. Holsbach DR, Bento AP, Jardim JVL, Silva MAR, Pereira LC. Perfil dos hemofílicos provenientes de uma associação de pacientes. *REVISA* [Internet]. 2021; [acesso em: 04 de jun 2022]. 10 (1) : 139-47. Disponível em: <http://revistafacesa.senaaires.com.br/index.php/revisa/article/view/690/598>.
39. Ferreira DB, Souza LC, Soares MdaL, Sartorelo DRH, Pereira LC, Garcia KR. Perfil dos hemofílicos de uma associação de pacientes de Brasília – DF, Brasil. *REVISA* [Internet]. 2021; [acesso em: 04 de jun 2022]. 10 (1) : 73-82. Disponível em: <http://revistafacesa.senaaires.com.br/index.php/revisa/article/view/681/586>.
40. Silva IL, Santos AR, Sartorelo DH, Pereira LC. Avaliação da Força Muscular em Adultos com Hemofilia de uma Associação de Pacientes em Brasília. *REVISA*

- [Internet]. 2021; [acesso em: 06 de jun 2022]. 10 (4) : 768-73. Disponível em: <http://revistafacesa.senaaires.com.br/index.php/revisa/article/view/817/735>.
41. WFH (World Federation Hemophilia). Diretrizes da WFH para Manejo da Hemofilia. Haemophilia. [Internet]. 2020; [acesso em: 04 de jun 2022]. 00 :1–158. Disponível em: <https://www.hemofiliabrasil.org.br/2020/cms/assets/uploads/files/5d410-3-edicao-diretrizes-da-wfh-para-manejo-da-hemofilia-traduzido-1-.pdf>.
  42. Mehta P, Reddivari AKR. Hemophilia. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island FL: StatPearls Publishing; 2022. [acesso em: 04 de jun 2022]. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK551607/>.
  43. Pulles , AE, Mastbergen SC, Schutgens REG, Lafeber FPJG, Vulpen LFD. Pathophysiology of hemophilic arthropathy and potential targets for therapy. [Internet]. Pharmacological Research. 2017; [acesso em: 06 de jun 2022]. 115 : 192–199. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27890816/>.
  44. 1. Zelada F, Almeida AM de, Pailo AF, Bolliger Neto R, Okazaki E, Rezende MU de. Viscosuplementação em pacientes com artropatia hemofílica. Acta ortop bras [Internet]. 2013Jan;21(1):12–7. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S1413-78522013000100002>.
  45. Peters R, Harris T. Advances and innovations in haemophilia treatment. Nature Reviews Drug Discovery [Internet]. 2018; [acesso em: 04 de jun 2022] ; 17 (7) : 493–508. Disponível em: <https://www.nature.com/articles/nrd.2018.70#citeas>.
  46. McLaughlin P, Hurley M, Chowdary P, Khair K, Stephensen D. Physiotherapy interventions for pain management in haemophilia: A systematic review. Haemophilia [Internet]. 2020; [acesso em: 04 de jun 2022]; 00 : 1–18. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/hae.14030>.
  47. Scaturro D, Benedetti MG, Lomonaco G, Tomasello S, Farella MGG, Passantino G, et al. Effectiveness of rehabilitation on pain and function in people affected by hemofilia. Medicine (Baltimore) [Internet]. 2021; [acesso em: 04 de jun de 2022]; 100 (50) : e27863. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8677972/>.
  48. Lobet S, Timmer M, Königs C, Stephensen D, McLaughlin P, Duport G, et al. The Role of Physiotherapy in the New Treatment Landscape for Haemophilia. J. Clin. Med [Internet]. 2021; [acesso em: 04 de jun de 2022]; 10 (2822). Disponível em: <https://www.mdpi.com/2077-0383/10/13/2822/htm>.

49. Torres LGS, Lima JKdosS, Carvalho LdaS, Souza ICN, Alves MO, Couto LBG, et al. Atuação da fisioterapia na força muscular em pacientes com hemofilia. *Fisioterapia Brasil* [Internet]. 2022; [acesso em: 04 de jun 2022]; 23 (2) :332-341. Disponível em: <https://portalatlanticaeditora.com.br/index.php/fisioterapiabrasil/article/view/4935/7968>.
50. Blamey G, Forsyth A, Zourikian N, Short L, Jankovic N, Kleijn Pde, et al. Comprehensive elements of a physiotherapy exercise programme in haemophilia – a global perspective. *Haemophilia* [Internt]. 2010; [ acesso em: 04 de jun 2022] 16 (Suppl. 5) : 136–145. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20590873/>.
51. Cuesta-Barriuso R, Gómez-Conesa A, López-Pina JA. Physiotherapy Treatment in Patients with Hemophilia and Chronic Ankle Arthropathy: A Systematic Review. *Rehabil Res Pract* [Internet]. 2013
52. Berntorp, E., Fischer, K., Hart, DP et ai. Hemofilia. *Nat Rev Dis Primers* 7 , 45 (2021). <https://doi.org/10.1038/s41572-021-00278-x>
53. BRASIL. Ministério da Saúde. Manual de hemofilia.2ed.Brasília.2015
54. BRASIL. Ministério da Saúde. Web COAGULOPATIAS. [acesso em: 25 de outubro de 2022] Disponível em: <https://www.coagulopatiasweb.datasus.gov.br>
55. Associação de Pessoas Com Hemofilia – ABRAPHEM. [acesso em 25 de outubro de 2022] Disponível em : <https://abraphem.org.br/>
56. Shen G, Gao M, Cao Q, Li W. The Molecular Basis of FIX Deficiency in Hemophilia B. *International Journal of Molecular Sciences*. 2022; 23(5):2762. <https://doi.org/10.3390/ijms23052762>
57. Santoro, Cristina, et al. Inhibitors in Hemophilia B. *Revista Semin Thromb Hemost* [on line]. 2018, v. 44, n. 06. [Acesso em: 13 de nov de 2022]. Disponível em: <https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/abstract/10.1055/s-0038- 660817>
58. Santagostino, Elena, Fasulo, Maria Rosaria. Hemophilia a and hemophilia B: different types of diseases? [on line]. 2013, v. 39, n. 07. [Acesso em: 13 de nov de 2022]. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24014073/>.
59. Pio, SF; Oliveira, GC; Rezende, SM. As bases moleculares da hemofilia A. *Revista da Associação Médica Brasileira*. 2009. <https://doi.org/10.1590/S0104-42302009000200029>.

60. HEMOAM - Fundação Hospitalar de Hematologia do Amazonas. Disponível em: [https://www.hemoam.am.gov.br/?secao=fundacao#anc\\_fun](https://www.hemoam.am.gov.br/?secao=fundacao#anc_fun).
61. St-Louis J, Abad A, Funk S, et al. The Hemophilia Joint Health Score version 2.1 Validation in Adult Patients Study: A multicenter international study [published correction appears in *Res Pract Thromb Haemost*. 2022 Apr 25;6(3):e12713] [published correction appears in *Res Pract Thromb Haemost*. 2023 Apr 27;7(3):100157]. *Res Pract Thromb Haemost*. 2022;6(2):e12690. Published 2022 Mar 25. doi:10.1002/rth2.12690
62. Hassan TH, Badr MA, El-Gerby KM. Correlation between musculoskeletal function and radiological joint scores in haemophilia A adolescents. *Haemophilia*. 2011;17(6):920-925. doi:10.1111/j.1365-2516.2011.02496.x
63. Ferreira AA, Bustamante-Teixeira MT, Leite IC, Corrêa CS, Rodrigues Dde O, da Cruz DT. Clinical and functional evaluation of the joint status of hemophiliac adults at a Brazilian blood center. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2013;35(1):23-28. doi:10.5581/1516-8484.20130010
64. Soares BMD, Imoto AM, Ribeiro AJT, et al. Evaluation of Functional and Joint Health and Associated Factors in Adults With Hemophilia From a Developing Country With Government-Backed Efforts to Improve Hemophilia Care [published online ahead of print, 2023 Jul 7]. *Perm J*. 2023;1-11. doi:10.7812/TPP/23.009
65. Payal V, Sharma P, Chhangani NP, Janu Y, Singh Y, Sharma A. Joint Health Status of Hemophilia Patients in Jodhpur Region. *Indian J Hematol Blood Transfus*. 2015;31(3):362-366. doi:10.1007/s12288-014-0465-2
66. Karim MA, Siddique R, Jamal CY, Islam A. Clinical profile of haemophilia in children in a tertiary care hospital. *Bangladesh J Child Health*. 2013;37(2):90–96.
67. Varaklioti A, Kontodimopoulos N, Niakas D, Kouramba A, Katsarou O. Health-related quality of life and association with arthropathy in Greek patients with hemophilia. *Clin Appl Thromb Hemost*. 2018;24(5):815–821.
68. Oladapo AO, Epstein JD, Williams E, Ito D, Gringeri A, Valentino LA. Health-related quality of life assessment in haemophilia patients on prophylaxis therapy: a systematic review of results from prospective clinical trials. *Haemophilia*. 2015;21(5):e344–e358.
69. Kuijlaars IAR, van der Net J, van Vulpen LFD, et al. Validation of the pedHALshort and HALshort in Dutch children and adults with haemophilia. *Haemophilia*. 2022;28(6):1007-1015. doi:10.1111/hae.14628

70. George C, Parikh S, Carter T, et al. Haemophilia joint health score (HJHS) usage, patterns and outcome data in patients with haemophilia A and haemophilia B in Australia: A descriptive study using the Australian Bleeding Disorders Registry (ABDR). *Haemophilia*. 2023;29(4):1135-1141. doi:10.1111/hae.14812
71. Kachooei AR, Badiei Z, Zandinezhad ME, et al. Influencing factors on the functional level of haemophilic patients assessed by FISH. *Haemophilia*. 2014;20(2):185-189. doi:10.1111/hae.12273
72. Collins P, Faradji A, Morfini M, Enriquez MM, Schwartz L. Efficacy and safety of secondary prophylactic vs. on-demand sucrose-formulated recombinant factor VIII treatment in adults with severe hemophilia A: results from a 13-month crossover study. *J Thromb Haemost*. 2010;8(1):83-89. doi:10.1111/j.1538-7836.2009.03650.x
73. Gupta S, Siddiqi AE, Soucie JM, et al. The effect of secondary prophylaxis versus episodic treatment on the range of motion of target joints in patients with haemophilia. *Br J Haematol*. 2013;161(3):424-433. doi:10.1111/bjh.12267
74. Brodin E, Hadzibajramovic E, Baghaei F, Sunnerhagen KS, Nilsson Åsa. Atividade auto-relatada de pessoas suecas com hemofilia: Mudança ao longo de 2,5 anos. *JRM [Internet]*. 4 de junho de 2018 [citado em 7 de agosto de 2023];50(7):643-51. Disponível em: <https://medicaljournalssweden.se/jrm/article/view/12563>
75. Aledort L, Bullinger M, von Mackensen S, et al. Why should we care about quality of life in persons with haemophilia?. *Haemophilia*. 2012;18(3):e154-e157. doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02771.x
76. Trindade GC, Viggiano LGL, Brant ER, et al. Evaluation of quality of life in hemophilia patients using the WHOQOL-bref and Haemo-A-Qol questionnaires. *Hematol Transfus Cell Ther*. 2019;41(4):335-341. doi:10.1016/j.htct.2019.03.010
77. Ferreira AA, Leite IC, Bustamante-Teixeira MT, 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*. 2013;35(5):314-318. doi:10.5581/1516-8484.20130108
78. Ribeiro AJT, Amorim FF, Soares BMD, Santana LA, Imoto AM. Functional and joint evaluation in a prospective cohort of patients with severe haemophilia. *Haemophilia*. 2021;27(2):314-320. doi:10.1111/hae.14243

79. Poonnoose PM, Thomas R, Keshava SN, et al. Psychometric analysis of the Functional Independence Score in Haemophilia (FISH). *Haemophilia*. 2007;13(5):620-626. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01508.x
80. Baek HJ, Park YS, Yoo KY, Cha JH, Kim YJ, Lee KS. Health-related quality of life of moderate and severe haemophilia patients: Results of the haemophilia-specific quality of life index in Korea. *PLoS One*. 2020;15(9):e0238686. Published 2020 Sep 3. doi:10.1371/journal.pone.0238686
81. MINISTÉRIO DA SAÚDE SECRETARIA DE ATENÇÃO ESPECIALIZADA À SAÚDE SECRETARIA DE CIÊNCIA, TECNOLOGIA, INOVAÇÃO E INSUMOS ESTRATÉGICOS EM SAÚDE PORTARIA CONJUNTA No A SECRETÁRIA DE ATENÇÃO ESPECIALIZADA À SAÚDE e a SECRETÁRIA DE CIÊNCIA, TECNOLOGIA, INOVAÇÃO E INSUMOS ESTRATÉGICOS EM SAÚDE, no uso de suas atribuições. . [s.l: s.n.]. Disponível em: <<https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/protocolos-clinicos-e-diretrizes-terapeuticas-pcdt>>.

## 9 ANEXOS E APÊNDICES

### ANEXO I

FUNDAÇÃO DE  
HEMATOLOGIA E  
HEMOTERAPIA DO



#### PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

##### DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

**Título da Pesquisa:** AVALIAÇÃO DA FUNCIONALIDADE DE PACIENTES HEMOFÍLICOS DO ESTADO DO AMAZONAS E AS IMPLICAÇÕES NA SUA QUALIDADE DE VIDA

**Pesquisador:** Naamy Keely da Silva Simão

**Área Temática:**

**Versão:** 1

**CAAE:** 51262221.7.0000.0009

**Instituição Proponente:** Fundação de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas - HEMOAM

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

##### DADOS DO PARECER

**Número do Parecer:** 4.982.400



## ANEXO II

### TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO – TCLE

**Centro de Pesquisa:** Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM)

***Projeto:** Avaliação da funcionalidade de pacientes hemofílicos do estado do Amazonas e as implicações na sua qualidade de vida*

**Pesquisador Principal:** Naamy Keely da Silva Simão

**Telefone de contato:** (92) 99243-7177

Convidamos o Sr. ou o seu filho a participar da presente pesquisa sobre a avaliação das funções dos pacientes com hemofilia (doença que prejudica o estancamento/coagulação do sangue em casos de lesões) e como essas funções afetam o dia a dia dos pacientes. O objetivo desta pesquisa é avaliar a funcionalidade e a qualidade de vida de pessoas portadoras de hemofilia do estado do Amazonas.

Deixamos claro que sua participação é totalmente voluntária e se não concordar em participar ou mudar de decisão e retirar o consentimento a qualquer momento do estudo, o seu tratamento na instituição não será prejudicado. Você pode fazer toda pergunta que quiser em qualquer momento do estudo. Lembro-lhe também que você tem todo o tempo que quiser para decidir e discutir a situação com seus parentes, filhos, amigos, pais ou qualquer pessoa de sua confiança.

Para que participe da pesquisa é necessário que você seja homem, diagnosticados com hemofilia tipo “A” ou “B”, tenha entre 06 a 60 anos de idade e que seja atendido no centro de fisioterapia do HEMOAM.

Caso opte pela participação, a fisioterapeuta pesquisadora fará uma lista de perguntas (questionário), onde será perguntada a sua idade, raça, estado civil, escolaridade, profissão/função, número de filhos, local de nascimento, cidade onde reside, bairro, renda familiar, tipo de habitação, idade de diagnóstico, local de diagnóstico, tipo de hemofilia, dentre outras perguntas mais específicas. Essas perguntas serão feitas em local adequado, visando preservar a confidencialidade dos seus dados bem como lhe deixar confortável para tirar todas as dúvidas que possam surgir.

Em seguida, será feita uma avaliação das suas articulações do joelho, cotovelo, tornozelo e quadril. Para isto, será utilizada uma fita métrica e um goniômetro (tipo de régua que mede o quanto você consegue esticar (estender) e dobrar (flexionar) a sua articulação), se ela tem edema (se está inchada), hematoma (se a região está roxa), se há hemartrose (articulação inchada, roxa, inflamada, dificuldade para fazer os movimentos) ou contratura (não movimenta articulação). Esse procedimento tem como finalidade avaliar a qualidade dos seus movimentos nessas regiões e tem duração de 20 a 30 minutos.

Depois será avaliada a sua funcionalidade em algumas tarefas como sentar/levantar, subir escadas, correr. Essa etapa tem duração de 10 minutos.

Após lhes daremos um questionário sobre qualidade de vida onde você responderá perguntas como relação a sua saúde física, maneira como você se vê, esporte e lazer, trabalho, tratamento, futuro, planejamento familiar, relacionamentos e sexualidade, essas perguntas levam em média 15 a 20 minutos para responde-las.

Se em algum momento você sofrer algum dano decorrente da avaliação física ou outra etapa do projeto, poderá entrar em contato com a pesquisadora Naamy Keely da Silva Simão, fisioterapeuta e responsável pelo projeto, através do telefone (92) 99243-7177. Será dada toda a assistência necessária com a finalidade de lhe proporcionar o bem-estar necessário. A pesquisadora garante que

você terá acesso à assistência mais rápida possível caso venha a ser acometido por quaisquer tipos de danos, sejam eles diretos ou indiretos, imediatos ou tardios, causados pela sua participação nesta pesquisa.

Os riscos estão relacionados a possíveis constringimentos em algumas perguntas de caráter pessoal, mas a confidencialidade das respostas disponibilizadas é garantida já que no processamento dos dados o seu nome permanecerá em sigilo e será consultado somente pela pesquisadora responsável. Há também o risco de sentir dor ao esticar, dobrar ou levantar o braço e a perna, pode acontecer o aparecimento de manchas roxas (hematomas) e pequenos inchaços (edema). Acontecendo algum desses riscos, você será atendido imediatamente no ambulatório de fisioterapia do HEMOAM para diminuir tanto as dores e desconforto quanto o inchaço da região.

Os benefícios estão relacionados a obtenção e processamento dos seus dados, que auxiliarão no entendimento de como esta doença afeta a sua vida no campo físico, emocional, familiar, social, profissional. Os resultados possibilitarão os estabelecimentos de protocolos/tratamentos fisioterapêuticos melhores e específicos, o que poderá auxiliar na melhora da sua qualidade de vida e dos próximos pacientes atendidos. Além disso, esses dados vão auxiliar no estabelecimento de medidas sobre como evitar essas lesões e desconfortos, melhorando assim a sua qualidade de vida em diversas ações do seu dia a dia.

Você não terá custos relacionados ao projeto e haverá acompanhamento da pesquisadora. Caso seja necessário, você receberá o ressarcimento aos possíveis gastos relacionados à participação no estudo. O projeto não prevê compensação financeira, entretanto, a assinatura deste termo não lhe tira os direitos legais que possui, incluindo o de solicitação de indenização.

Você pode ser excluído do estudo em razões estabelecidas pela pesquisadora ou se você solicitar esta exclusão pelos motivos que você achar pertinentes, sejam eles relacionados a possíveis desconfortos ou outras questões pessoais. Caso seja excluído, você receberá uma explicação totalmente adequada e detalhada do motivo que levou a sua retirada. Deixa-se claro também que o estudo pode ser cancelado por razões administrativas. Ao assinar este Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, você se compromete a cumprir com os procedimentos do estudo que foram explicados.

Para obter mais informações sobre este estudo ou para qualquer outra informação sobre os seus direitos como participante, ou se você quiser fazer uma reclamação, entre em contato com a pesquisador responsável do estudo: mestranda Naamy Keely da Silva Simão, no endereço Av. Constantino Nery, 4397 – Chapada, Manaus - AM; telefone (92) 99243-7177; e-mail naamykeely@hotmail.com.

Em caso de dúvidas, denúncias ou reclamações sobre a sua participação e sobre questões éticas do estudo, você pode entrar em contato com o Comitê de Ética em Pesquisas (CEP) da Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM); e-mail: cephemoam@gmail.com; endereço: na Av. Constantino Nery, 4397- Chapada, Bloco A, 2º andar, Sala 13 (CEP-HEMOAM), Chapada, Manaus - AM; telefone: (92) 3655-0114. O horário de funcionamento do CEP é de 8 às 14 horas, de segunda à sexta-feira.

Eu (nome completo) \_\_\_\_\_, atesto que li este documento ou ele foi lido para mim e fico ciente e concordo em participar da pesquisa.

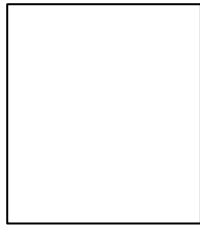
**Ao final, assumo que:**

1. Tive a oportunidade de tirar dúvidas sobre o estudo;
2. Recebi informações suficientes sobre o estudo;
3. Serei informado regularmente sobre qualquer informação que possa afetar a minha disponibilidade em continuar a minha participação no estudo;
4. Autorizo o acesso às minhas informações confidenciais;
5. Autorizo o processamento de minhas informações;
6. Entendo que receberei uma via deste termo;

7. Entendo que a minha participação é totalmente voluntária;
8. Entendo que posso retirar o meu consentimento e concluir a minha participação:
  - Em qualquer momento;
  - Sem dar qualquer explicação;
  - Sem que prejudique meu tratamento posterior.

Ofereço livremente o meu acordo para participar deste estudo e dou o meu consentimento para acessar e usar os meus dados nas condições descritas neste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

( ) SIM ( ) NÃO



\_\_\_\_\_  
Impressão digital ou Assinatura do Participante

\_\_\_/\_\_\_/\_\_\_  
Local e data

\_\_\_\_\_  
Assinatura da Testemunha

\_\_\_/\_\_\_/\_\_\_  
Local e data

\_\_\_\_\_  
Assinatura do Pesquisador

\_\_\_/\_\_\_/\_\_\_  
Local e data

### ANEXO III

#### Questionário sociodemográfico referente ao projeto:

*“Avaliação da funcionalidade de pacientes hemofílicos do estado do Amazonas e as implicações na sua qualidade de vida”*

Nome completo: \_\_\_\_\_

Idade: \_\_\_\_\_ Raça: \_\_\_\_\_

Profissão/função: \_\_\_\_\_

Cidade de nascimento: \_\_\_\_\_ Cidade onde reside: \_\_\_\_\_

Bairro: \_\_\_\_\_

Estado civil: ( ) solteiro ( ) casado ( ) noivo ( ) divorciado ( ) viúvo ( ) separado  
( ) outro: \_\_\_\_\_

Tem filhos? ( ) SIM ( ) NÃO Se sim, quantos? \_\_\_\_\_

Possui plano de saúde? ( ) SIM ( ) NÃO

Procurou ajuda médica nos últimos 12 meses, por causa da hemofilia?

( ) SIM ( ) NÃO

#### 1. Acerca de informações relacionadas a sua escolaridade, responda:

- a) Você possui ensino fundamental completo? ( ) SIM ( ) NÃO
- b) Você possui ensino médio completo? ( ) SIM ( ) NÃO
- c) Você possui ensino superior completo? ( ) SIM ( ) NÃO

#### 2. Sobre os aspectos relacionados à renda, responda:

##### a) Qual a sua renda mensal?

- ( ) Não possui renda
- ( ) Entre R\$ 500,00 e R\$ 1.100,00
- ( ) Entre R\$ 1.100,00 e R\$ 1.600,00
- ( ) Entre R\$ 1.600,00 e R\$ 2.400,00
- ( ) Entre R\$ 2.400,00 e R\$ 3.000,00
- ( ) Entre R\$ 3.000,00 e R\$ 4.500,00
- ( ) Acima de R\$ 4.00,00

b) Possui auxílio ou aposentadoria por doença? ( ) SIM ( ) NÃO

**3. Sobre a sua residência, responda:**

a) De que material é feita sua moradia?

- ( ) Alvenaria  
 ( ) Madeira  
 ( ) Taipa  
 ( ) outro: \_\_\_\_\_

b) Essa moradia é:

- ( ) Alugada  
 ( ) Própria  
 ( ) Cedida

**4) Sobre a hemofilia, responda:**

- a) Com quantos anos foi diagnosticado? \_\_\_\_\_
- b) Em que instituição de saúde? \_\_\_\_\_
- c) Qual o tipo de hemofilia? \_\_\_\_\_
- d) Passou por consulta médica nos últimos 12 meses, por causa da hemofilia? ( ) SIM  
 ( ) NÃO
- e) Qual tipo de tratamento? ( ) demanda ( ) profilaxia primária ( ) profilaxia secundária ( ) profilaxia terciária
- f) Possui outra doença crônica? ( ) SIM ( ) NÃO Se sim, qual?  
 \_\_\_\_\_
- g) Procurou atendimento médico nos últimos 12 meses, por outra causa que não a hemofilia? ( ) SIM ( ) NÃO
- h) Faz ou já fez acompanhamento fisioterapêutico no HEMOAM? ( ) SIM ( ) NÃO  
 Se não, qual o motivo? Não foi indicado ( ) não conseguiu agendar ( ) tem medo de piorar com as sessões ( ) não tenho interesse ( ) não sabia que havia fisioterapia para hemofílicos ( )

*Reitera-se que todos os dados obtidos serão mantidos sob confidencialidade pela pesquisadora responsável e qualquer dúvida ou questionamento pode ser feito durante a aplicação deste documento.*

## ANEXO IV

## Escore de Independência Funcional em Hemofilia (FISH)

LISTA DAS ATIVIDADES TESTADAS					
CUIDADOS PESSOAIS					
	1-Alimentar-se e arrumar-se	1	2	3	4
	2- Tomar Banho	1	2	3	4
	3- Vestir-se	1	2	3	4
TRANSFERÊNCIAS					
	4- Sentar-se e levantar-se	1	2	3	4
	5- Agachamento	1	2	3	4
LOCOMOÇÃO					
	6- Padrão de Marcha	1	2	3	4
	7- Subir e descer escadas (12 a 14 degraus)	1	2	3	4
	8- Correr	1	2	3	4

Observações: As pontuações variam de 1 a 4 para cada atividade, dependendo do grau de independência. 1: incapaz de realizar; 2: requer ajuda de um assistente/auxílio; 3: capaz de realizar a atividade sem auxílio, mas não como um indivíduo saudável; 4: capaz de realizar a atividade como outros indivíduos saudáveis.

Nº Avaliação: \_\_\_\_\_

Nome do Fisioterapeuta: \_\_\_\_\_

## Escore de Saúde Articular na Hemofilia 2.1 - Planilha de trabalho

Número de ID do indivíduo: \_\_\_\_\_

Data: \_\_\_\_\_  
dd / mm / aaaa

EDEMA	Cotovelo Esquerdo		Cotovelo Direito		Joelho Esquerdo		Joelho Direito		Tornozelo Esquerdo		Tornozelo Direito	
	N	I	DE	DT	N	I	DE	DT	N	I	DE	DT
Nenhum(N), Inchado(I), Esponjoso(E), Tenso(T) Pontos de referência óssea: Visíveis (V); Parcialmente visíveis(PV); Não Visíveis(NV) Palpável (P); Não palpável (NP)	<input type="checkbox"/> N	<input type="checkbox"/> I	<input type="checkbox"/> DE	<input type="checkbox"/> DT	<input type="checkbox"/> N	<input type="checkbox"/> I	<input type="checkbox"/> DE	<input type="checkbox"/> DT	<input type="checkbox"/> N	<input type="checkbox"/> I	<input type="checkbox"/> DE	<input type="checkbox"/> DT
	<input type="checkbox"/> V	<input type="checkbox"/> PV	<input type="checkbox"/> V	<input type="checkbox"/> V	<input type="checkbox"/> V	<input type="checkbox"/> PV	<input type="checkbox"/> V	<input type="checkbox"/> V	<input type="checkbox"/> V	<input type="checkbox"/> PV	<input type="checkbox"/> V	<input type="checkbox"/> V
	<input type="checkbox"/> P	<input type="checkbox"/> NP	<input type="checkbox"/> P	<input type="checkbox"/> NP	<input type="checkbox"/> P	<input type="checkbox"/> NP	<input type="checkbox"/> P	<input type="checkbox"/> NP	<input type="checkbox"/> P	<input type="checkbox"/> NP	<input type="checkbox"/> P	<input type="checkbox"/> NP
<b>PONTUAÇÃO</b>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	
<b>0 =</b> Nenhum edema <b>1 = Leve</b> - parece ligeiramente edemaciado: pontos de referência ósseos visíveis <b>2 = Moderado</b> - parece edemaciado, sensação esponjosa: pontos de referência ósseos parcialmente visíveis <b>3 = Grave</b> - parece muito edemaciado: está tenso: pontos de referência ósseos totalmente encobertos.												
<b>Comentários:</b> Por favor, faça quaisquer comentários no espaço fornecido (se necessário, anote a circunferência em cm)												
<b>DURAÇÃO DO EDEMA</b>	Cotovelo Esquerdo		Cotovelo Direito		Joelho Esquerdo		Joelho Direito		Tornozelo Esquerdo		Tornozelo Direito	
Por favor, selecione um: <input type="checkbox"/> Relato do paciente <input type="checkbox"/> Relato dos pais <input type="checkbox"/> Obtido do prontuário <input type="checkbox"/> Outro: _____	Anote número de meses _____ meses		_____ meses		_____ meses		_____ meses		_____ meses		_____ meses	
<b>PONTUAÇÃO</b>	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	
<b>0 =</b> Nenhum edema ou < 6 meses <b>1 =</b> 2 6 meses												

2013-08-29

Hemophilia Joint Health Score 2.1, © The Hospital for Sick Children, Centre Hospitalier Universitaire Sainte Justine, the Regents of the University of Colorado, Karolinska Hospital, University Medical Center Utrecht, 2009. Used under license by The Hospital for Sick Children

Page 1

Nº Avaliação: \_\_\_\_\_

Nome do Fisioterapeuta: \_\_\_\_\_

### Escore de Saúde Articular na Hemofilia 2.1 - Planilha de trabalho

Número de ID do indivíduo: \_\_\_\_\_

Data: \_\_\_\_\_

dd / mm / aaaa

ATROFIA MUSCULAR	Cotovelo Esquerdo		Cotovelo Direito		Joelho Esquerdo		Joelho Direito		Tornozelo Esquerdo		Tornozelo Direito	
	PONTUAÇÃO		PONTUAÇÃO		PONTUAÇÃO		PONTUAÇÃO		PONTUAÇÃO		PONTUAÇÃO	
<b>Comentários:</b> Por favor, anote diminuição do contorno, aplanamento muscular (atrofia), perda acentuada	0 = Nenhuma - nenhuma atrofia 1 = Leve - o músculo apresenta discreta perda do contorno ou observa-se leve aplanamento do ventre muscular 2 = Grave - observa-se moderada ou grave perda e depressão ou aplanamento do ventre muscular											
	<b>CREPITAÇÃO NO MOVIMENTO</b> Note: Auditável (A) Leve (L) Palpável (P) Grave (G) Se não se aplica: Nenhuma (N)											
<b>PONTUAÇÃO</b> 0= Nenhuma - Nenhuma crepitação 1= Leve - A crepitação é ligeiramente audível e/ou palpável 2= Grave - som de crepitação audível e/ou palpável consistentemente, moderadamente ou muito pronunciadamente												

2013-08-29

Hemophilia Joint Health Score 2.1. © The Hospital for Sick Children, Centre Hospitalier Universitaire Sainte Justine, the Regents of the University of Colorado, Karolinska Hospital, University Medical Center Utrecht, 2009. Used under license by The Hospital for Sick Children

Page 2



Nº Avaliação: \_\_\_\_\_

Nome do Fisioterapeuta: \_\_\_\_\_

## Escore de Saúde Articular na Hemofilia 2.1 - Planilha de trabalho

Número de ID do indivíduo: \_\_\_\_\_

Data: \_\_\_\_\_

dd/ mm / aaaa

PERDA DE FLEXÃO	Cotovelo Esquerdo		Cotovelo Direito		Joelho Esquerdo		Joelho Direito		Tornozelo Esquerdo		Tornozelo Direito	
	Flexão:	Flexão:	Flexão:	Flexão:	Flexão:	Flexão:	Flexão:	Flexão:	Flexão plantar:	Flexão plantar:	Flexão plantar:	Flexão plantar:
Anotar a amplitude de movimento (registro do tornozelo a partir do ponto de partida em 90° )	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:
	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>
	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>
A recomendação é pontuar usando ambos os métodos (lado contralateral normal e tabelas normativas) e, então, registrar a pior pontuação.												
PONTUAÇÃO	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
PERDA DE EXTENSÃO	Lado Contralateral: 0 = < 5°		Lado Contralateral: 1 = Perda de 5° - 10°		2 = Perda de 11° - 20°		3 = Perda > 20°		Tabelas Normativas: 0 = Dentro dos intervalos		1 = Perda de 1 to 4°	
	Cotovelo Esquerdo		Cotovelo Direito		Joelho Esquerdo		Joelho Direito		Tornozelo Esquerdo		Tornozelo Direito	
Anotar a amplitude de movimento (registro de tornozelo a partir do ponto de partida em 90° )	Extensão:	Extensão:	Extensão:	Extensão:	Extensão:	Extensão:	Extensão:	Extensão:	Dorsiflexão:	Dorsiflexão:	Dorsiflexão:	Dorsiflexão:
	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:	Medida em posição:
1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>	1) Supina <input type="checkbox"/>
Hiperextensão: registrar como "mais" (+) _____ graus	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>	2) Sentado <input type="checkbox"/>
Perda da extensão registrar como "menos" (-) _____ graus	A recomendação é pontuar usando ambos os métodos (lado contralateral normal e tabelas normativas) e, então, registrar a pior pontuação.											
PONTUAÇÃO	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	Lado Contralateral: 0 = < 5°		Lado Contralateral: 1 = Perda de 5° - 10°		2 = Perda de 11° - 20°		3 = Perda > 20°		Tabelas Normativas: 0 = Dentro dos intervalos		1 = Perda de 1 to 4°	
	2 = Perda de 5° - 10°		3 = Perda > 10°									

2013-08-29

Page 3

Assessment #:

Evaluator Name: \_\_\_\_\_

### Escore de Saúde Articular na Hemofilia 2.1 - Planilha de trabalho

Número de ID do indivíduo: \_\_\_\_\_

Data: \_\_\_\_\_

dd / mm / aaaa

DOR ARTICULAR Movimento articular ativo realizado no arco de movimento completo, com leve pressão (ao final do movimento)	Cotovelo Esquerdo	Cotovelo Direito	Joelho Esquerdo	Joelho Direito	Tomozelo Esquerdo	Tomozelo Direito
	Comentários:	Comentários:	Comentários:	Comentários:	Comentários:	Comentários:
PONTUAÇÃO	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
FORÇA Usar a escala de Daniels & Worthingham Anotar a graduação, dentro da ADM disponível	Cotovelo Esquerdo	Cotovelo Direito	Joelho Esquerdo	Joelho Direito	Tomozelo Esquerdo	Tomozelo Direito
	Flexão: Extensão:	Flexão: Extensão:	Flexão: Extensão:	Flexão: Extensão:	Flexão plantar: Dorsiflexão:	Flexão plantar: Dorsiflexão:
PONTUAÇÃO	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
<p>0 = Sustenta a posição de teste contra a gravidade com resistência máxima (grau 5)            1 = Sustenta a posição de teste contra a gravidade com resistência moderada (mas falha com a resistência máxima) (grau 4)            2 = Sustenta a posição de teste contra a gravidade, com resistência mínima (grau 3+) ou sustenta a posição de teste contra a gravidade (grau 3)            3= Completa parcialmente a ADM contra a gravidade (grau 3 -/ 2+), ou completa a ADM sem gravidade (grau 2) ou completa parcialmente a ADM sem gravidade (grau 2-)            4 = Traço (grau 1) ou nenhuma contração muscular (grau 0)            NA = Não avaliável</p> <p><b>Número de elevações do calcanhar:</b>            (a ser usado somente para graduação da flexão plantar)            Pontuação 0 = 4 a 5 elevações do calcanhar            Pontuação 1 = 2 a 3 elevações do calcanhar            Pontuação 2 = Flexão plantar suficiente para levantar o calcanhar            Pontuação 3 = Flexão plantar no arco de movimento (sem gravidade)            Pontuação 4 = Traço ou nenhuma contração muscular</p>						

2013-08-29

Page 4

Nº Avaliação: \_\_\_\_\_

Nome do Fisioterapeuta: \_\_\_\_\_

### Escore de Saúde Articular na Hemofilia 2.1 - Planilha de trabalho

Número de ID do indivíduo: \_\_\_\_\_

Data: \_\_\_\_\_  
dd / mm / aaaa

MARCHA (Habilidades)	Joelho Esquerdo	Joelho Direto	Tomozelo Esquerdo	Tomozelo Direto
Caminhar				
Subir/Descer degraus				
Correr				
Pular em 1 perna				
<p>* <b>Articulações individuais a serem observadas mas não graduadas*</b></p> <p>Anotar: N (normal), C (claudicação), CPP (caminhar na ponta do pé), CBP (caminhar com a borda do pé), PD (Passadas desiguais), SP (sem propulsão), TPA (transferência de peso anormal), PRE (pe rodado externamente), SOC (sem choque de calcâneo), RPC (retirada precoce do calcâneo) OU RFA (redução da fase de apoio), LEU (limitação na extensão de joelho), HU (hiperextensão de joelho)</p> <p>0 = Todas as habilidades estão dentro dos limites normais            1 = Uma habilidade não está dentro dos limites normais            2 = Duas habilidades não estão dentro dos limites normais            3 = Três habilidades não estão dentro dos limites normais            4 = nenhuma das habilidades está dentro dos limites normais            NA = Não avalível</p>				
				Pontuação Global <input type="checkbox"/>

\* **Alinhamento axial a ser observado, mas não graduado\***

ALINHAMENTO AXIAL	Joelho Esquerdo	Joelho Direto	Tomozelo Esquerdo	Tomozelo Direto
Avaliadas em posição de descarga de peso	_____ graus	_____ graus	_____ graus	_____ graus
Por favor, indique a medida do ângulo no espaço fornecido	Por favor, marque um: <input type="checkbox"/> valgo or <input type="checkbox"/> varo	Por favor, marque um: <input type="checkbox"/> valgo or <input type="checkbox"/> varo	Por favor, marque um: <input type="checkbox"/> valgo or <input type="checkbox"/> varo	Por favor, marque um: <input type="checkbox"/> valgo or <input type="checkbox"/> varo

2013-08-28

Hemophilia Joint Health Score 2.1. © The Hospital for Sick Children, Centre Hospitalier Universitaire Sainte-Justine, the Regents of the University of Colorado, Karolinska Hospital, University Medical Center Utrecht, 2009. Used under license by The Hospital for Sick Children

Page 5

## ANEXO VI

## LISTA DE ATIVIDADE EM HEMOFILIA (HAL)

Deitado/sentando/ Ajoelhado/em pé	N/D	Impossível	sempre	Usualmente	As vezes	Quase Nunca/raramente	Nunca
1.Sentado (por exemplo, em uma cadeira ou sofá)							
2.Levantar-se de uma cadeira com braços.							
3. Levantar-se de uma cadeira sem braços.							
4. Ajoelhado/de cócoras							
5. Inclinando-se para a frente.							
6. Ajoelhar-se por mais tempo.							
7. Agachamento por um longo período de tempo.							
8. Em pé por um longo período de tempo.							

Funções das pernas	N/D	Impossível	sempre	Usualmente	As vezes	Quase Nunca/raramente	Nunca
9.Caminhar distâncias curtas (menos de 1 quilometro/15 minutos).							
10. Caminhar longas distâncias (menos de 1 quilometro/15 minutos).							
11. Andar em uma superfície macia (por exemplo, na praia ou floresta).							

12. Andar em uma superfície irregular (por exemplo, paralelepípedos, calçadas altas).							
13. Passeando/ (vitrine) compras.							
14. Subindo as escadas							
15. Descendo as escadas.							
16. Correr (por exemplo, para pegar o ônibus).							
17. Salto							

<b>Funções dos braços</b>	<b>N/D</b>	<b>Impossível</b>	<b>sempre</b>	<b>Usualmente</b>	<b>As vezes</b>	<b>Quase Nunca/raramente</b>	<b>Nunca</b>
18. Levantar Objetos pesados.							
19. Carregar objetos pesados nos braços							
20. Movimentos finos das mãos (por exemplo, botões de fechamento).							
21. Alcançar em cima de sua cabeça ( para pegar algo de uma prateleira alta).							

<b>Uso de transporte</b>	<b>N/D</b>	<b>Impossível</b>	<b>sempre</b>	<b>Usualmente</b>	<b>As vezes</b>	<b>Quase Nunca/raramente</b>	<b>Nunca</b>
22. Andar de bicicleta.							
23. Entrando e saindo de um carro							

24. Usando transporte público (ônibus, trem, metrô)							
---	--	--	--	--	--	--	--

<b>Autocuidados</b>	<b>N/D</b>	<b>Impossível</b>	<b>sempre</b>	<b>Usualmente</b>	<b>As vezes</b>	<b>Quase Nunca/raramente</b>	<b>Nunca</b>
25. Secar todo o corpo.							
26. Colocar uma camisa, suéter etc.							
27. Colocar meia e sapatos.							
28. Colocar uma gravata ou fechar o botão superior de uma camisa.							
29. Indo ao banheiro.							

<b>Tarefas domésticas</b>	<b>N/D</b>	<b>Impossível</b>	<b>sempre</b>	<b>Usualmente</b>	<b>As vezes</b>	<b>Quase Nunca/raramente</b>	<b>Nunca</b>
30. Sair para fazer compras (comida, bebida, etc.)							
31. Lavar a louça, limpar a pia.							
32. Limpando a casa.							
33. Outras tarefas domésticas (passar a ferro, arrumar as camas).							
34. Fazendo biscates (dentro e ao redor de casa).							
35. Jardinagem.							

<b>Lazer e esportes</b>	<b>N/D</b>	<b>Impossível</b>	<b>sempre</b>	<b>Usualmente</b>	<b>As vezes</b>	<b>Quase Nunca/raramente</b>	<b>Nunca</b>
-------------------------	------------	-------------------	---------------	-------------------	-----------------	------------------------------	--------------

36. Brincar (ao ar livre, por exemplo, com seus filhos)							
37. Esportes							
38. Sair ( teatro/ museu/cinema/bar).							
39. Passatempos							
40. Dança							
41. Sair de férias (ativo)							
42. Sair de férias (passivo; férias na praia/hotel).							

	CRU	TOTAL
<b>Atividades das extremidades superiores:</b>	<b>0</b>	<b>100</b>
<b>Atividades básicas das extremidades inferiores:</b>	<b>0</b>	<b>100</b>
<b>Atividades complexas das extremidades inferiores</b>	<b>0</b>	<b>100</b>
<b>Pontuação da soma</b>	<b>0</b>	<b>100</b>

### Adaptações e ajudas

**Você possui um carro com adaptações?**

- ( ) Não, eu não tenho carro  
 ( ) Não, não tenho adaptações no meu carro  
 ( ) Sim, eu possuo um carro com (múltiplas respostas são permitidas):

---

**Você usa auxílios ao realizar determinadas atividades?**

- ( ) Não, eu não uso nenhum auxílio  
 ( ) Sim, eu uso ( várias respostas são permitidas):

---

## ANEXO VI

<b>QUESTIONÁRIO HAEM-A-QOL-PARA ADULTOS</b>
---

**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)



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

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

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

No último mês...	Nunca	Quase nunca	Às vezes	Muitas vezes	sempre
1. ...a hemofilia foi um peso para mim	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ...fiquei com raiva por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ...fiquei preocupada por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ...eu me senti excluído	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**3 – Como a hemofilia afeta a MANEIRA COMO VOCÊ SE VÊ?**

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

**4 – Estas perguntas são sobre ESPORTES E LAZER.**

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

**5 – As próximas perguntas são sobre TRABALHO E ESCOLA.**

No último mês...	Nunca	Quase nunca	Às vezes	Muitas vezes	sempre
1. ...consegui ir para o trabalho e para a escola regularmente, apesar da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2....consegui trabalhar/estudar como meus colegas saudáveis	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ...minhas atividades do dia a dia no trabalho/na escola foram afetadas pela hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ...tive dificuldade de prestar atenção no trabalho/nas aulas porque estava com dor	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<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"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ...consegui diferenciar se estava tendo um sangramento ou não	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ...consegui controlar meus sangramentos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**7 – E o seu TRATAMENTO?**

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

**8 – O que você pensa sobre o FUTURO?**

Recentemente...	Nunca	Quase nunca	Às vezes	Muitas vezes	sempre
1. ...tenho achado que vou ter dificuldade de levar uma vida normal	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ...tenho tido esperança de que as coisas fiquem melhores no futuro	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ...tenho me preocupado com a possibilidade de que a minha doença esteja piorando	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ...os meus planos de vida são influenciados pela hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5. ...tenho medo de precisar de uma cadeira de rodas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

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

Recentemente...	Nunca	Quase nunca	Às vezes	Muitas vezes	sempre
1. ...tenho enfrentado problemas para ter filhos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ...tenho tido medo de não poder ter filhos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ...tenho tido medo de não conseguir cuidar dos meus filhos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ...tenho tido medo de não conseguir construir uma família	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**10 – E no que diz respeito a RELACIONAMENTOS E SEXUALIDADE?**

Recentemente...	Nunca	Quase nunca	Às vezes	Muitas vezes	sempre
1. ...tenho tido dificuldade de sair com mulheres por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ...tenho me sentido inseguro nos meus relacionamentos com as mulheres por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ...não posso ter um relacionamento normal por causa da hemofilia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

**OBRIGADO POR SUA COLABORAÇÃO!**