

## Calidad de vida relacionada con la salud de personas con hemofilia en el noreste de Brasil

Quality of life related to the health of people with hemophilia in Northeast *Brazil*

Stefane Vieira Nobre<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0003-4354-2494>

Antonio Germane Alves Pinto<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-4897-1178>

José Adelmo da Silva Filho<sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0002-0261-2014>

Thiáskara Ramile Caldas Leite<sup>4</sup> <https://orcid.org/0000-0002-6592-0233>

Marcelo Gurgel Carlos da Silva<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-4030-1206>

<sup>1</sup>Universidade Estadual do Ceará. Brasil.

<sup>2</sup>Universidade Regional do Cariri. Brasil.

<sup>3</sup>Universidade de São Paulo. Brasil.

<sup>4</sup>Hospital Regional do Sertão Central. Brasil.

\* Autor para la correspondencia: [stefanevn@gmail.com](mailto:stefanevn@gmail.com)

### RESUMEN

**Introducción:** La hemofilia se caracteriza por la ocurrencia de hemorragias frecuentes y afecciones del aparato locomotor graves en los pacientes que causan daños físicos, sociales y psicológicos y afecta directamente su calidad de vida relacionada con la salud.

**Objetivo:** Evaluar la calidad de vida de personas con hemofilia en el noreste de Brasil.

**Métodos:** Estudio epidemiológico transversal cuantitativo realizado con 13 personas con hemofilia de un Banco de Sangre en el noreste de Brasil. La recolección de datos se realizó mediante la aplicación de un cuestionario sociodemográfico y clínico y de Haem-A-Qol, utilizado para evaluar la calidad de vida de las personas con hemofilia. Los valores brutos y medios se calcularon en general para todos los dominios y luego para cada dominio para que pudieran mostrarse.

**Resultados:** Se obtuvo un promedio total de 30,94 en relación a los diez dominios evaluados. Los dominios con los promedios más altos fueron “salud física” con 49,23 y “enfrentamiento” con 35,89 y con el promedio más bajo fue “planificación familiar”.

**Conclusiones:** Los participantes de la investigación tienen una calidad de vida insatisfactoria en relación con la salud física y el afrontamiento y, satisfactoria en relación con las relaciones y la sexualidad.

**Palabras clave:** hemofilia A; hemofilia B; calidad de vida; servicio de hemoterapia; cuestionario.

## ABSTRACT

**Introduction:** Hemophilia is characterized by the occurrence of frequent bleeding and serious musculoskeletal conditions in patients that cause physical, social and psychological damage and directly affect their health-related quality of life.

**Objective:** To evaluate the quality of life of people with hemophilia in the northeast of Brazil.

**Methods:** Quantitative cross-sectional epidemiological study conducted with 13 people with hemophilia from a Blood Bank in northeastern Brazil. Data collection was performed by applying a sociodemographic and clinical questionnaire and Haem-A-QoL, used to assess the quality of life of people with hemophilia. Raw and mean values were calculated overall for all domains and then for each domain so that they could be displayed.

**Results:** A total average of 30,94 was obtained in relation to the ten domains evaluated. The domains with the highest averages were "physical health" with 49,23 and "coping" with 35,89 and with the lowest average was "family planning".

**Conclusions:** The research participants have an unsatisfactory quality of life in relation to physical health and coping, and satisfactory in relation to relationships and sexuality.

**Keywords:** hemophilia A; hemophilia B; quality of life; hemotherapy service; questionnaires.

Recibido: 02/10/2021

Aceptado: 07/04/2022

## Introducción

La hemofilia es una coagulopatía hereditaria causada por la deficiencia de los factores de coagulación VIII y IX. Esta proviene de la mutación en los genes de los factores VIII y IX y resulta en la hemofilia A y B, respectivamente.<sup>(1,2)</sup> A nivel mundial, la enfermedad corresponde a aproximadamente un caso por cada 5 000 a 10 000 personas con hemofilia de tipo A, y un caso por cada 30000 a 40000 personas con hemofilia de tipo B. Brasil es el cuarto país con la mayor población de personas con hemofilia, 12 960 las personas con hemofilia y tiene 4,81 % (521)

casos de hemofilia tipo A y 2,52 % (54) casos de hemofilia tipo B.<sup>(2,3)</sup>

El cuadro clínico que predomina son las hemorragias, que se presentan a través de hemorragias en articulaciones y músculos, provocando hemartrosis y hematomas.<sup>(4)</sup>

Las limitaciones ocasionadas por la enfermedad y su tratamiento, puede afectar la salud mental de las personas con hemofilia, lo que provoca cambios psicológicos como depresión, angustia, ansiedad y miedo. Estos sentimientos dificultan el afrontamiento de la enfermedad y en consecuencia su calidad de vida,<sup>(5)</sup> que se determina por la percepción que tiene el individuo de la posición que ocupa en su vida, de acuerdo al contexto cultural al que pertenece y los valores que lo influyen, sus objetivos, expectativas y preocupaciones.<sup>(6)</sup>

La calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) se refiere a la evaluación del impacto de una enfermedad en la vida del individuo, además de abordar aspectos relacionados con la salud, así como síntomas y funciones físicas, emocionales, sexuales, cognitivas y del estado funcional junto con la interacción de estos factores.<sup>(7)</sup>

El uso de instrumentos para evaluar la CVRS de las personas con hemofilia es todavía un aspecto nuevo pues los primeros estudios fueron publicados en la década del 90, cuando aún se utilizaban instrumentos genéricos.<sup>(8)</sup> Desde entonces se ha demostrado que algunos pacientes con hemofilia tienen peor calidad de vida en comparación con aquellos que no tienen la enfermedad.<sup>(7,9)</sup>

En este sentido, se justifica la necesidad de establecer un mejor abordaje terapéutico y asistencial de las personas con hemofilia y la consiguiente mejora de su calidad de vida. Permitirá detectar los dominios en que hay que hacer más énfasis y fundamentará las bases para futuros abordajes de cuidado, mejor orientados para atender los “dominios” deficientes. Así, el estudio buscó evaluar la calidad de vida relacionada con la salud de personas con hemofilia en el Noreste de Brasil.

## Métodos

Estudio epidemiológico transversal con abordaje cuantitativo realizado en un Banco de Sangre en el Noreste de Brasil. El Banco de Sangre cuenta con 34 hospitales, seis agencias de transfusión y una unidad de recolección y transfusión. Actualmente, abarca una población de 683 607 habitantes, distribuidos en 25 municipios que corresponden al 7,44 % del total de habitantes del estado.<sup>(10,11)</sup> De esta población atendida por el Banco de Sangre, en 2020 se atendieron 31 personas con hemofilia, 21 adultos y 10 niños y adolescentes.

La muestra de la investigación estuvo constituida por 13 pacientes acompañados en el servicio. Para componer la muestra se enumeraron los siguientes criterios de inclusión: adultos y pacientes de sexo masculino y femenino. Se excluyeron los pacientes que no tuvieron al menos

una consulta con el hematólogo y pacientes que abandonaron el tratamiento.

Debido al escenario de la pandemia, los pacientes fueron previamente contactados por teléfono para programar la aplicación de cuestionarios a través de video llamadas por *WhatsApp*. Si bien el cuestionario es una técnica de recolección en la que el participante puede completarlo sin la presencia del investigador, se optó por llenar el mismo junto a cada participante por dificultades de algunos probablemente por el nivel escolar. Se les solicitó su participación en la investigación y fue enviado el término de consentimiento libre y aclarado (TCLA) por correo electrónico a través de *Google Forms*, para poder registrarlo para realizar la investigación.

La recolección de datos se realizó mediante la aplicación de dos cuestionarios en el período de julio a agosto de 2020. Primero un cuestionario semiestructurado con preguntas sobre información sociodemográfica y clínica, a saber: género, edad, municipio de residencia, educación, trabajo, renta mensual individual y planificación familiar. Los datos clínicos correspondieron al tipo de hemofilia, gravedad, edad al diagnóstico de la enfermedad, familiares con hemofilia, hemartrosis, comprensión de la enfermedad, considerada saludable. El segundo fue el cuestionario Haem-A-Qol (versión para adultos), creado en 2005, para evaluar la calidad de vida de personas adultas con hemofilia. Previo al inicio de la investigación, se solicitó la autorización del autor y la versión portuguesa del instrumento vía correo electrónico.<sup>(12,13)</sup>

El Haem-A-Qol ha sido validado en Italia y traducido a 21 idiomas, incluyendo el portugués, a través de traducción / retrotraducción, también validado transculturalmente. Consta de 46 ítems que se distribuyen en diez dominios: salud física; sentimientos; autopercepción; deportes y ocio; trabajo y escuela; confrontación; tratamiento; futuro; planificación familiar y relaciones/sexualidad.<sup>(12,13,14)</sup>

En cada dominio, se registran puntuaciones que van de 0 a 100. Los valores más cercanos al máximo son indicadores de una calidad de vida deteriorada. Los dominios tienen un conjunto de preguntas con puntuaciones en escala Likert, de 1 a 5, correspondientes a las respuestas “nunca”, “casi nunca”, “a veces”, “muchas veces” y “siempre”. La puntuación es inversa para las preguntas positivas. Para los dominios “Deporte y Ocio”, “Trabajo y Escuela” y “Planificación familiar”, agregándose la opción de respuesta “no aplica”.<sup>(12,13)</sup>

En cuanto al tratamiento de los datos, inicialmente se tabularon en el programa Microsoft Excel 2016®, para crear la base de datos, y luego se realizó la inferencia estadística mediante el “Paquete Estadístico para Ciencias Sociales” (SPSS) versión 23.0.

Los datos se agruparon en las categorías: datos sociodemográficos y clínicos y datos referentes a Haem-A-Qol. Los datos sociodemográficos y clínicos fueron sometidos a un análisis descriptivo y ordenados en frecuencia relativa y absoluta. Las variables de Haem-A-Qol se calcularon con la aplicación de una sintaxis propia y poco después se consiguió la cantidad total del cuestionario y de

cada dominio. Poco después, se sometieron a la aplicación de medidas de tendencia central y dispersión, obteniendo el promedio, valores mínimos, máximos y desviación estándar.

La autorización institucional para realizar la investigación fue emitida por el Comité de Ética e Investigación del Banco de Sangre de Ceará. La investigación cumplió con los principios éticos y legales establecidos por el Consejo Nacional de Salud y la Declaración de Helsinki, obteniendo la aprobación del Comité de Ética e Investigación de la Universidad Regional de Cariri (CEP/URCA), a través del número: 4 321633.<sup>(15)</sup>

## Resultados

De los 21 pacientes elegibles para la investigación, 13 participaron en la aplicación de los cuestionarios, lo que corresponde al 62 % del total. Los restantes no formaron parte de la investigación porque no fue posible establecer contacto telefónico.

Al rastrear el perfil demográfico de las personas con hemofilia, se determinó que: rango de edad predominante fue 18 a 33 años (46,2 %; n=6), sexo masculino (92,3 %; n=12), residentes en el Municipio de Iguatu-CE (30,8 %; n=4), educación primaria incompleta (53,8 %; n=7) (tabla 1).

**Tabla 1** - Características demográficas de personas con hemofilia atendidas en Banco de Sangre al Noreste de Brasil. Iguatu, CE. Brasil, 2020

Variables	n	%
Edad		
18 - 33	6	46,2
33 - 48	2	15,4
48 - 63	2	15,4
63 - 78	3	23,0
Sexo		
Masculino	12	92,3
Femenino	1	7,7
Municipio de residencia		
Municipio sede	4	30,8
Otros municipios de la región	9	69,2
Grado de Instrucción		
Analfabeto	2	15,4
Educación Básica Incompleta	7	53,8
Educación Media Incompleta	1	7,7
Educación Universitaria Completa	2	15,4
Posgrado	1	7,7
Total	13	100

Al rastrear el perfil social: dejaron de estudiar (69,2 %; n=9), no trabaja (62,2 %; n=9), siendo la hemofilia la principal causa de no poder trabajar (77,8 %; n=7). En cuanto al ingreso mensual individual, el 53,8 % (n=7) percibe un sueldo mínimo, igual número recibe sus ingresos a través de ayuda asistencial o jubilación por enfermedad. Siete (53,8 %) tienen hijos. En cuanto a la presencia de familiares con hemofilia, el 84,6 % (n=11) afirmó tener (tabla 2).

**Tabla 2** - Características sociales de personas con hemofilia

<b>Variables</b>	<b>n</b>	<b>%</b>
<b>Dejó de estudiar</b>		
Sí	9	69,2
No	3	23,1
Nunca estudió	1	7,7
<b>Motivo por el cual dejó los estudios</b>		
Hemofilia	1	11,1
Otras razones	8	88,9
<b>Trabaja</b>		
Sí	4	30,8
No	9	69,2
<b>Motivo por el cual no trabaja</b>		
Hemofilia	7	77,8
Otras razones	2	22,2
<b>Ingreso familiar mensual</b>		
Menos de 1 sueldo mínimo	3	23,1
1 sueldo mínimo	7	53,8
Más de un sueldo mínimo	3	23,1
<b>Recibe ayuda asistencial o jubilación por enfermedad</b>		
Sí	7	53,8
No	6	46,2
<b>Tiene hijos</b>		
Sí	7	53,8
No	6	46,2
Total	13	100

En cuanto a los datos clínicos, 53,8 % (n=7) son personas con hemofilia de tipo A, graves (69,2 %, n = 9), con diagnóstico de la enfermedad antes de los 3 años de edad 7,7 % (n=1) de los pacientes.

En cuanto a la existencia de hemartrosis, 84,6 % (n=11) afirmaron haber presentado síntomas previamente. En cuanto a la percepción de salud, 92,3 % (n=12) comprenden la enfermedad y 76,9 % (n=10) se consideran saludables (tabla 3).

**Tabla 3 - Variables clínicas de personas con hemofilia**

Variables	n*	%**
<b>Tipo de Hemofilia</b>		
Hemofilia A	7	53,8
Hemofilia B	6	46,2
<b>Gravedad</b>		
Leve	1	7,7
Moderada	3	23,1
Grave	9	69,2
<b>Edad en que descubrió la enfermedad</b>		
Menor de 3 años	1	7,7
Mayor de 3 años	12	92,3
<b>Familiares con hemofilia</b>		
Sí	11	84,6
No	2	15,4
<b>Hemartrosis</b>		
Sí	11	84,6
No	1	7,7
No Sabe	1	7,7
<b>Comprende la enfermedad</b>		
Sí	12	92,3
No	1	7,7
<b>Se considera saludable</b>		
Sí	10	76,9
No	1	7,7
No sabe	2	15,4
Total	13	100

Nota: \* = frecuencia absoluta \*\* = porcentaje

Al aplicar el cuestionario Haem-A-Qol se obtuvo un promedio total de 30,94 con una desviación estándar de 12,23; lo que indica un promedio bajo que corresponde a un deterioro general bajo de la calidad de vida; pues cuanto más cerca de 100, más calidad de vida es peor.

El valor mínimo alcanzado fue de 16,85 y el valor máximo de 53,72. El dominio con peor desempeño correspondió a la “salud física”, con una puntuación promedio de 49,23 y “enfrentamiento” con una puntuación de 35,89.

El mejor promedio obtenido fue el correspondiente al dominio “relación y sexualidad”, con una puntuación de 2,56 (tabla 4).

**Tabla 4** - Puntuaciones por dominios mediante la aplicación de Haem-A-Qol a personas con hemofilia

Dominios	n	Valor Mínimo	Valor Máximo	Promedio	Desviación estándar	Varianza
Salud Física	13	00,00	80,00	49,23	24,05	578,53
Sentimiento	13	12,50	75,00	29,33	18,47	341,05
Autopercepción	13	00,00	70,00	30,00	22,64	512,50
Deportes y ocio	1	30,00	30,00	30,00	-	-
Trabajo y escuela	5	00,00	31,25	13,75	14,25	203,12
Afrontamiento	13	00,00	83,33	35,89	32,34	1046,12
Tratamiento	13	9,38	75,00	30,77	18,12	328,53
Futuro	13	00,00	75,00	32,69	22,69	515,06
Planificación familiar	7	00,00	50,00	20,54	15,61	243,68
Relación y sexualidad	13	00,00	25,00	2,56	7,12	50,75
<b>Total</b>	<b>13</b>	<b>16,85</b>	<b>52,72</b>	<b>30,94</b>	<b>12,23</b>	<b>149,58</b>

## Discusión

La atención a las personas con hemofilia va más allá de la aplicación puntual de los factores de coagulación, lo que implica una cadena de cuidados continuos. Este cuidado comprende un equipo multidisciplinario, que estimula la participación familiar y comunitaria, educación para la salud, el autocuidado y las pautas que pueden mejorar la calidad de vida.<sup>(3)</sup>

Con respecto a la prevalencia de la enfermedad en los intervalos de edad, estudios revelan: 19-55 años<sup>(16)</sup>, 30-39 años<sup>(17)</sup>. Otro estudio indica el rango de edad de 20 a 29 años para ambos tipos de hemofilia. Los hallazgos anteriores apuntan a un cambio en el perfil de edad joven. Parece que este cambio corresponde a una mejora en la perspectiva de vida de las personas con hemofilia, considerando el advenimiento de terapias más avanzadas y seguras.<sup>(2)</sup>

La mayoría de las personas con hemofilia no viven en el municipio donde se encuentra el Banco de Sangre, lo que constituye una barrera geográfica que puede dificultar la continuidad y asiduidad del tratamiento ya que ocasiona riesgos y gastos para las personas con hemofilia, además del posible miedo que experimentan pacientes y familiares por la necesidad urgente de poder contar con el factor de coagulación por hemorragia inesperada.<sup>(16,17)</sup>

Estudios que buscaron rastrear el perfil clínico de los pacientes con hemofilia encontraron que la hemofilia A ocurre con más frecuencia que la hemofilia B, lo que corresponde al 80 % de los casos.<sup>(19,12,16,18)</sup> Así como en la presente investigación, otros estudios también mostraron como predominante la hemofilia grave.<sup>(12,18)</sup>

El descubrimiento precoz de la enfermedad, es decir, desde el nacimiento hasta los tres años de vida, contribuye directamente a una mejor calidad y perspectiva de vida de estas personas ya que a esta edad ya se implementa la profilaxis para los casos graves, antes de las primeras hemartrosis.<sup>(21)</sup> Este descubrimiento precoz previene daños graves e irreversibles en las articulaciones, sin comprometer la salud física de las personas con hemofilia.<sup>(20,21)</sup>

Las manifestaciones clínicas más frecuentes en la muestra fueron la hemartrosis, que se cataloga como la complicación más frecuente e importante de la hemofilia.<sup>(21,16)</sup>

En cuanto a la calidad de vida relacionada con la salud, un estudio realizado con 17 personas con hemofilia de un Centro Regional de Hematología en Divinópolis (MG), tuvo como dominio total 36,15. Los dominios más afectados fueron la salud física (47,94) y deporte y ocio (66,35), siendo la planificación familiar la menos afectada (10,00) seguida de las relaciones y la sexualidad (14,70).<sup>(12)</sup> Otros estudios obtuvieron como peores dominios deporte y ocio, sentimiento y salud física<sup>(22)</sup> y deporte y ocio y sexualidad como peores y mejores dominios, respectivamente.<sup>(23)</sup> Los dominios salud física y deporte y ocio también fueron los peores en otros estudios.<sup>(24)</sup>

La salud física de las personas con hemofilia suele ser el dominio más afectado por las sucesivas hemorragias que afectan al aparato locomotor y causando secuelas que perjudican la movilidad del paciente por la reducción del rango de movimiento, además del dolor.<sup>(6)</sup>

En el presente estudio, el dominio "deporte y ocio" fue aplicable solo para un paciente debido a que la mayoría tienen limitaciones físicas derivadas de la enfermedad. La realización de actividad física adecuada y bien realizada mejora las condiciones psicosociales de la persona con hemofilia, así como aumenta o mantiene la fuerza y la atrofia muscular, la movilidad y la estabilidad articular, la flexibilidad, el equilibrio y la funcionalidad. Todos estos beneficios tienden a mejorar el desempeño de las actividades de la vida diaria de las personas con hemofilia.<sup>(25)</sup>

El Centro de Hematología y Hemoterapia del Centro de investigación, no cuenta ni con equipo multidisciplinario ni con fisioterapeuta para el seguimiento del aparato locomotor. Dicho seguimiento se realiza únicamente en la ciudad donde se ubica el Centro de referencia para tales cuidados.

El dominio de "afrentamiento" incluye cuestiones relacionadas con el cuidado corporal, la identificación de hemorragias y su manejo. Estos temas abordados en el dominio están relacionados con la capacidad de la persona con hemofilia para asumir su autocuidado y controlar su tratamiento. Otros estudios que evaluaron la CVRS de personas con hemofilia obtuvieron el "afrentamiento" como el dominio con mejor puntuación.<sup>(24,29)</sup>

El dominio “trabajo y escuela” obtuvo una buena media en relación a los demás dominios, sin embargo, solo 5 de los 13 pacientes respondieron las preguntas de este dominio, pues la mayoría no trabajaban y no estudian. Hay que señalar la corta temporalidad de las preguntas del dominio, pues solo se refieren al último mes lo que compromete la aprehensión de otras personas con hemofilia.

Otros autores encontraron que la baja educación y calificación laboral constituyeron una gran parte de la muestra estudiada.<sup>(26)</sup> La formación educativa incompleta y deficiente desencadenó una desmejora de las condiciones de salud de personas con hemofilia, al ser sometidos a desarrollar actividades que requerían de gran esfuerzo físico lo que incidió en que la relación laboral fuera corta e inestable en muchas ocasiones debido a bajas constantes.<sup>(26)</sup>

Muchas personas con hemofilia se disponen a trabajar en empleos no adecuados a las restricciones causadas por la enfermedad, mientras tanto se esfuerzan por obtener el seguro de salud. Sin embargo, incluso con la obtención del seguro, muchos enfrentan costos crecientes de copago y restricciones vitalicias de éste, además de la incertidumbre sobre su continuidad en el empleo.<sup>(27)</sup>

En cuanto al dominio “tratamiento,” es posible que presente siempre los mejores promedios debido a la implementación de alternativas de tratamiento más seguras y a la infusión de factores de coagulación por parte de las personas con hemofilia. Un estudio que buscó evaluar la calidad de vida de personas con hemofilia luego de la disposición de factores de coagulación, encontró que mejoró exponencialmente ya que los pacientes pudieron hacer uso profiláctico del factor, además de beneficiar a quienes vivían lejos del Banco de Sangre.<sup>(28)</sup>

Sobre el dominio “relación y sexualidad” se percibió un promedio muy bajo, esto puede deberse a que el deterioro físico no afecta al sexual. La mayoría de los pacientes tienen hijos y no informaron tener dificultades con respecto a las relaciones. Los estudios que intentaron evaluar la CVRS de las personas con hemofilia en Irán y Grecia también encontraron “relaciones y sexualidad” como el dominio menos afectado.<sup>(24,29)</sup>

Debido a la cronicidad y complejidad del curso de la enfermedad, es importante que todos los aspectos que involucran la salud y el bienestar de las personas con hemofilia sean estimados a través de instrumentos que evalúen la CVRS. Se sugiere implementar un seguimiento multiprofesional frecuente a los pacientes atendidos por el Banco de Sangre para prevenir y tratar las discapacidades causadas por la enfermedad; así como realizar futuros estudios que aborden los diferentes escenarios y perfiles poblacionales para que el instrumento pueda ser aplicado y analizado en diferentes situaciones.

Se concluye que las personas con hemofilia tienen salud física y afrontamientos no satisfactorios; sin embargo, las relaciones y sexualidad son satisfactorias para una buena calidad de vida, según la evaluación realizada. Los hallazgos que hacen que la CVRS sea insatisfactoria incluyen dolor frecuente, restricciones de movimiento y dificultad para identificar y controlar signos y síntomas de la enfermedad desde el inicio.

## Referencias bibliográficas

1. Bernal YAA. Significados de ser portadoras de hemofilia. Rev. Cienc. Cuidad. 2018;15(1):18-33. DOI: <https://doi.org/10.22463/17949831.1223>
2. Ministério da Saúde (MS). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2018. Brasília: Ministério da Saúde; 2019 [acceso 06/07/2021]; Disponible en: <https://www.hemofiliabrasil.org.br/noticias/detalhe/perfil-das-coagulopatias-hereditarias-no-brasil-2019>
3. Sayago M, Lorenzo C. O acesso global e nacional ao tratamento da hemofilia: reflexões da bioética crítica sobre exclusão em saúde. Interface (Botucatu, Online). 2020; 24:e180722. DOI: <https://doi.org/10.1590/Interface.180722>
4. World Federation of Hemophilia (WFH). Symptoms and diagnosis. Montréal, Québec. 2012 Online [acceso 07/05/2020]. Disponible en: <https://wfh.org/en/page.aspx?pid=640>
5. Álzate JDV, Sánchez LMM, Jaramillo LIJ. Calidad de vida: un aspecto olvidado En el paciente con hemofilia. Arch Med. 2018;18(1):172-80. DOI: <https://doi.org/10.30554/archmed.18.1.2584.2018>
6. 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. DOI: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0238686>
7. Sánchez LMM, Cardona VJ, Ramírez PS, Gázquez MLAR. Perfil clínico y epidemiológico de pacientes con hemofilia registrados en la Liga de Hemofílicos de Antioquia (Colombia). Rev Med Risaralda. 2017;23(1):34-7. DOI: <https://10.22517/25395203.9384>
8. Rezende SM. Avaliação de qualidade de vida em hemofilia. Rev Bras Hematol Hemoter. 2009; 31(6):406-407. DOI: <https://doi.org/10.1590/S1516-84842009000600005>
9. Bimanis J, Medina T. Calidad de vida del paciente hemofílico desde la mirada del Pensamiento Complejo de Edgar Morín. Salus. 2015 [acceso 07/03/2021];19(Suppl):11-5. Disponible en:

[http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1316-71382015000400003](http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1316-71382015000400003)

10. Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). Cidades. 2017[acceso 07/03/2021].

Disponible en: <https://cidades.ibge.gov.br/brasil/ce/iguatu/panorama>

11. Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (HEMOCE). Banco de Sangre de Iguatu.

Online [acceso 17/04/2021]. Disponible en: <https://www.hemoce.ce.gov.br/index.php/Bancode>

[Sangreregionaliguatu](#)

12. Trindade GC, Viggiano LGL, Brant ER, Lopes CAO, Faria ML, Ribeiro PHNS, *et al.* Evaluation of quality of life in hemophilia patients using the WHOQOL-bref and Haemo-A-Qol questionnaires. Rev Bras Hematol Hemoter. 2019;41(4):335–41. DOI:

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2019.03.010>

13. Von Mackensen S, Gringeri A. Development and pilot testing of a disease-specific quality of life questionnaire for adult patients with haemophilia (Haem-A-QoL). Blood. 2004;104(11):2214. DOI: <https://doi.org/10.1182/blood.V104.11.2214.2214>

14. Von Mackensen S, Campos IG, Acquadro C, Strandberg-Larsen M. Cross-cultural adaptation and linguistic validation of age group-specific haemophilia patient-reported outcome (PRO) instruments for patients and parents. Haemophilia. 2013;19:e73-83. DOI:

<https://10.1111/hae.12054>

15. Conselho Nacional de Saúde (CNS). Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova normas regulamentadoras envolvendo pesquisas com seres humanos. Brasília: Diário Oficial da União, 2013 [acceso 07/07/2021]; Disponible en:

[https://conselho.saude.gov.br/ultimas\\_noticias/2013/06\\_jun\\_14\\_publicada\\_resolucao.html](https://conselho.saude.gov.br/ultimas_noticias/2013/06_jun_14_publicada_resolucao.html)

16. Feijó AM, Schwartz E, Lise F, Santos BP, Spagnolo LML. Características sociodemográficas de homens com hemofilia no sul do Brasil. Ciênc. Cuid. Saúde. 2018;17(4):2-8. DOI:

<https://10.4025/ciencucuidsaude.v17i4.45048>

17. Ferreira DB, Souza LC, Soares ML, Sartorelo DRH, Pereira LC, Garcia KR. Perfil dos hemofílicos de uma associação de pacientes de Brasília – DF, Brasil. Revisa. 2021;10(1):73-82. DOI:

<https://doi.org/10.36239/revisa.v10.n1.p73a82>

18. Santos R, Figueirôa G, Machado B, Mamede C, Gois L, Silva Junior M. Frequência de alterações posturais em hemofílicos. Rev. Pesqui. Fisioter. 2018;8(1):24-36. DOI:

<https://doi.org/10.17267/2238-2704rpf.v8i1.1601>

19. Ferreira D, Silva ELL, Borges DDL, Noueira TA, Silva HJN, Oliveira KBV. Prevalência das coagulopatias hereditárias nos portadores atendidos no centro de Hematologia e hemoterapia do Piauí - HEMOPI. Braz. J Surg Clin Res. 2018;24(1):56-60. Disponible en:

[https://www.mastereditora.com.br/periodico/20180902\\_011313.pdf](https://www.mastereditora.com.br/periodico/20180902_011313.pdf)

20. Ministério da Saúde (MS). Portaria nº 364, de 6 de maio de 2014. Aprova o Protocolo de Uso de Profilaxia Primária para Hemofilia Grave. Online [acceso 23/08/2020]. Disponible en: <http://fehosp.com.br/files/circulares/bb44c370c9e101012225b2881ed10197.pdf>
21. Ministério da Saúde (MS). Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. Manual de Hemofilia. Brasília: Ministério da Saúde, 2015 [acceso 26/08/2020]; Disponible en: [https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_hemofilia\\_2ed.pdf](https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_hemofilia_2ed.pdf)
22. Mercan A, Sarper N, İnanır M, Mercan HI, Zengin E, Kılıç EÇ. *et al.* Hemophilia-specific quality of life index (Haemo-qol AND Haem-A-qol questionnaires) of children and adults: Result of a Single Center from Turkey. *Pediatr Hematol Oncol.* 2010;27:(6):449-61. DOI: <https://10.3109/08880018.2010.489933>
23. Varaklioti A, Kontodimopoulos N, Katsarou O, Niakas D. Psychometric properties of the Greek Haem-A-QoL for measuring quality of life in Greek haemophilia patients. *Biomed Res Int.* 2014;968081. DOI: <https://10.1155/2014/968081>
24. 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):815-21. DOI: <https://10.1177/1076029617733041>
25. Gomes Jorge MS, Schreiner Moreira I, Felimberti G, Wibelinger LM. Abordagem fisioterápica nadorena qualidade de vida de um indivíduo com artrite hemofílica. Relato de caso. *Rev Dor.* 2016 [acceso 07/03/2021];17(1):65-8. DOI: <https://10.5935/1806-0013.20160016>
26. Araújo MB, Albuquerque IMN, Pires EVM, Ribeiro MA, Silva MAM. Implicações nas atividades laborais de pessoas com hemofilia acompanhadas em um Banco de Sangre regional do Ceará. *Essentia(Sobral).* 2019; 20(1):35-40. DOI: <https://doi.org/10.36977/ercct.v20i1.219>
27. Okide CC, Eseadi C, Koledoye UL, Mbagwu F, Ekwealor NE, Okeke NM, *et al.* Challenges facing community-dwelling adults with hemophilia: Implications for community-based adult education and nursing. *J Int Med Res.* 2020;48(1):300060519862101. DOI: <https://10.1177/0300060519862101>
28. Silva JCL, Dos Santos GL, De Sousa MNA. Qualidade de vida dos hemofílicos: análise pósimplantação do hemonúcleo e distribuição de fatores de coagulação. *C&D-Rev Eletrônica da Fainor.* 2020;13(1):124-39. DOI: <https://10.11602/1984-4271.2020.13.1.8>
29. Rambod M, Sharif F, Molazem Z, Khair K, Von Mackensen S. Health-related quality of life and psychological aspects of adults with hemophilia in Iran. *Clin Appl Thromb Hemost.* 2018;24(7):1073-81. DOI: <https://10.1177/1076029618758954>

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflicto de intereses.

### Contribuciones de los autores

*Conceptualización:* Stefane Vieira Nobre, Antonio Germane Alves Pinto.

*Curación de contenido:* Stefane Vieira Nobre.

*Análisis formal:* Stefane Vieira Nobre.

*Investigación:* Stefane Vieira Nobre.

*Metodología:* Stefane Vieira Nobre, Antonio Germane Alves Pinto.

*Administración de proyectos:* Stefane Vieira Nobre, Antonio Germane Alves Pinto.

*Recursos:* Stefane Vieira Nobre, Antonio Germane Alves Pinto, José Adelmo da Silva Filho, Thiáskara Ramile Caldas Leite e Marcelo Gurgel Carlos da Silva.

*Supervisión:* Stefane Vieira Nobre, Antonio Germane Alves Pinto.

*Visualización:* Stefane Vieira Nobre.

*Redacción – borrador original:* Stefane Vieira Nobre, Antonio Germane Alves Pinto, José Adelmo da Silva Filho, Thiáskara Ramile Caldas Leite e Marcelo Gurgel Carlos da Silva.

*Redacción – revisión y edición:* Stefane Vieira Nobre, Antonio Germane Alves Pinto, José Adelmo da Silva Filho, Marcelo Gurgel Carlos da Silva, Thiáskara Ramile Caldas Leite.