

Aspectos clínicos e psicossociais na perspectiva de portadores da hemofilia: uma análise sobre o processo saúde-doença e qualidade de vida

Clinical and psychosocial aspects from the perspective of carriers of hemophilia: an analysis of the health-disease process and quality of life

Aspectos clínicos y psicossociales desde la perspectiva de los portadores de hemofilia: un análisis del proceso salud-enfermedad y de la calidad de vida

Recebido: 21/09/2021 | Revisado: 27/09/2021 | Aceito: 28/09/2021 | Publicado: 01/10/2021

Isabella Bueno dos Santos¹

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6064-6706>
Universidade do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil
E-mail: isabellasantos@alu.uern.br

Natania Macson da Silva^{1,2}

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1044-7319>
Universidade do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil
E-mail: nataniassilva@alu.uern.br

Tassio Danilo Rego de Queiroz¹

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8221-6352>
Universidade do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil
E-mail: tassioqueiroz@alu.uern.br

Bruna Baioni do Nascimento^{1,3}

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4607-7076>
Universidade do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil
E-mail: brunanascimento@alu.uern.br

Larysy Raquelly Vidal de Souza^{1,4}

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6089-2731>
Universidade do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil
E-mail: larysysouza@alu.uern.br

Gabriela Zanotto Della Giustina¹

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1818-0081>
Universidade do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil
E-mail: gabrielagiustina@alu.uern.br

Letícia Amanda Elsenbach¹

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2320-2847>
Universidade do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil
E-mail: leticiaelsenbach@alu.uern.br

Jaqueline Pegoraro¹

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3628-9585>
Universidade do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil
E-mail: jaquelinepegoraro@alu.uern.br

Bianca Valente de Medeiros⁵

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0236-8426>
Universidade do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil
E-mail: biancavalentemedeiros@gmail.com

Cristianny Cardoso de Souza^{6,7}

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6698-0748>
Universidade do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil
E-mail: cristiannysouza@hotmail.com

Allyssandra Maria Lima Rodrigues Maia^{6,8}

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6590-5095>
Universidade do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil
E-mail: allyssandrarodrigues@uern.br

¹Acadêmico(a) do Curso de Graduação em Medicina pela Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró/RN.

²Biomédico pela Universidade Federal de Pernambuco (UFPE). Mestrando do Programa de Pós-Graduação em Saúde e Sociedade (PPGSS) da Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró/RN.

³Graduada em Letras-Japoneses pela Universidade Estadual Paulista (UNESP), São Paulo/SP.

⁴Geógrafa pela Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró/RN.

⁵Psicóloga pela Faculdade Frassinetti do Recife (FAFIRE). Especialista em Psicologia Hospitalar pelo Hospital do Câncer de Recife, Recife/PE.

⁶Docente Adjunta da Faculdade de Ciências da Saúde (FACS) da Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Mossoró/RN.

⁷Médica e especialista em Obstetrícia e Ginecologia pela Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal/RN.

⁸Bióloga pela Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN). Doutora em Ciência Animal pela Universidade Federal do Semi-Árido (UFERSA), Mossoró/RN.

Resumo

Buscou-se analisar os aspectos psicossociais e clínicos atrelados à hemofilia e seus impactos na qualidade de vida de pacientes hemofílicos, atendidos em um serviço especializado do município de Mossoró do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil. Trata-se de um estudo qualitativo, do tipo exploratório e de corte transversal, realizado com 11 portadores de hemofilia submetidos a entrevistas guiadas por questionário semiestruturado, gravadas mediante autorização e transcritas na íntegra. Os dados coletados foram submetidos à análise temática de conteúdo proposta por Bardin e resultaram em três categorias: (1) Autoconhecimento das pessoas que vivem com a hemofilia, (2) Assistência Integral em Saúde aos Portadores de Hemofilia, (3) Relação entre a sociabilidade, saúde mental e desnudamento de preconceitos e estigmatizações vivenciada pelos hemofílicos. Os dados ainda permitiram uma síntese sobre dados sociodemográficos e uma análise sobre estratégias para manutenção da qualidade de vida dos hemofílicos. Conclui-se que é de fundamental o investimento nos serviços de assistência em saúde, incluindo a capacitação da equipe multiprofissional, o financiamento de pesquisa e tecnologia para avanços terapêuticos, o incentivo ao acompanhamento psicológico e a inclusão de Práticas Integrativas e Complementares em Saúde (PICS), além da disseminação de conhecimento sobre essa disfunção hematológica na sociedade, como ferramentas para manutenção e melhoria da qualidade de vida dos portadores de hemofilia.

Palavras-chave: Equipe de assistência ao paciente; Qualidade de vida; Transtornos de coagulação sanguínea; Hemofilia A; Hemofilia B.

Abstract

The aim was to analyse the psychosocial and clinical aspects related to hemophilia and its impact on the quality of life of patients with hemophilia treated in a specialised service in the municipality of Mossoró, Rio Grande do Norte, Brazil. This is a qualitative, exploratory and cross-sectional study, carried out with 11 patients of hemophilia submitted to interviews guided by a semi-structured questionnaire, recorded with permission and transcribed in full. The data collected were subjected to thematic content analysis proposed by Bardin and resulted in three categories: (1) Self-knowledge of people living with hemophilia, (2) Comprehensive Health Care for Hemophilia patients, (3) Relationship between sociability, mental health and denouement of prejudice and stigmatisation experienced by hemophiliacs. The data also allowed a synthesis on socio-demographic data and an analysis on strategies for maintaining the quality of life of hemophiliacs. It is concluded that it is of fundamental importance to invest in health care services, including the training of the multiprofessional team, the financing of research and technology for therapeutic advances, the encouragement of psychological follow-up and the inclusion of Complementary and Integrative Health Practices (CIHP), as well as the dissemination of knowledge about this hematological dysfunction in society, as tools for maintaining and improving the quality of life of hemophilia patients.

Keywords: Patient care team; Quality of life; Blood coagulation disorders; Hemophilia A; Hemophilia B.

Resumen

Se buscó analizar los aspectos psicossociales y clínicos relacionados con la hemofilia y sus impactos en la calidad de vida de los pacientes hemofílicos, atendidos en un servicio especializado del municipio de Mossoró del Estado de Río Grande del Norte, Brasil. Se trata de un estudio cualitativo, exploratorio y transversal, realizado con 11 pacientes con hemofilia que se sometieron a entrevistas guiadas por un cuestionario semiestructurado, grabadas con permiso y transcritas en su totalidad. Los datos recogidos se sometieron al análisis temático de contenido propuesto por Bardin y dieron lugar a tres categorías: (1) Autoconocimiento de las personas que viven con hemofilia, (2) Atención sanitaria integral a las personas con hemofilia, (3) Relación entre la sociabilidad, la salud mental y la denudación de los prejuicios y la estigmatización que sufren los hemofílicos. Los datos también permiten una síntesis sobre los datos sociodemográficos y un análisis sobre las estrategias para el mantenimiento de la calidad de vida de los hemofílicos. Se concluye que es fundamental la inversión en los servicios de asistencia en salud, incluyendo la capacitación del equipo multiprofesional, la financiación de la investigación y la tecnología para los avances terapéuticos, el incentivo al acompañamiento psicológico y la inclusión de Prácticas de Salud Integradas y Complementarias (PSIC), además de la difusión del conocimiento sobre esta disfuncción hematológica en la sociedad, como herramientas para el mantenimiento y la mejora de la calidad de vida de los portadores de hemofilia.

Palabras clave: Grupo de atención al paciente; Calidad de vida; Trastornos de la coagulación sanguínea; Hemofilia A; Hemofilia B.

1. Introdução

A hemofilia é considerada uma patologia que afeta, predominantemente, os indivíduos do sexo masculino, isso porque trata-se de uma doença genética rara de caráter recessivo, ligada ao cromossomo X (Castellone & Adcock, 2017). Em linhas gerais, a fisiopatologia da hemofilia envolve um distúrbio da coagulação secundária ocasionado pelas deficiências dos fatores

VIII ou IX da coagulação, configurando os subtipos A e B, respectivamente (Castellone & Adcock, 2017; Sokołowska et al., 2017).

A gravidade da hemofilia é categorizada como leve, moderada ou grave a depender da concentração de fatores VIII ou IX no sangue periférico de pacientes hemofílicos, a qual é determinada de acordo com a mutação genética associada à doença (Carroll et al., 2019). Em razão disso, o quadro clínico pode cursar com pequenos sangramentos ou hemorragias de maior magnitude, principalmente após a ocorrência de lesões traumáticas (Soucie, 2019), como é o caso de hematomas intracranianos e hemorragias em órgãos internos, os quais conferem alto risco de mortalidade, sobretudo quando o evento hemorrágico não é tratado eficientemente com reposição dos fatores de coagulação (Stoffman et al., 2019).

Além de diferentes níveis de gravidade, os eventos hemorrágicos podem acometer diferentes localizações, sendo a mais comum a intra-articular (hemartrose), que representa cerca de 80% dos casos de sangramento (Stephensen et al., 2009). Inclusive, a recorrência desses eventos configura alto potencial em causar artropatias crônicas e, por consequência, perda da capacidade física e potenciais desfechos sociais negativos ao portador da doença (Prasetyo, Moniqa, Tulaar, Prihartono & Setiawan, 2021).

A assistência em saúde do portador de hemofilia deve ser realizada com auxílio de uma equipe multidisciplinar, a qual deve incorporar médicos, enfermeiros, fisioterapeutas, psicólogos, assistentes sociais, dentre outros (Vrabic, Ribeiro, Ohara & Borba, 2012). A partir disso, a integralidade no cuidado potencializa o sucesso terapêutico e a manutenção da qualidade de vida (Vrabic et al., 2012; Stoffman et al., 2019); do contrário, há um maior comprometimento da saúde física e mental dos indivíduos hemofílicos (Vilela, 2019). Paralelo a isso, existem várias adversidades inerentes ao financiamento do cuidado integral das pessoas que vivem com a hemofilia. De acordo com Stoffman e colaboradores (2019), o financiamento pode ser prejudicado por entraves políticos e administrativos, tornando o cuidado em saúde injusto, incompleto ou ausente.

Segundo Ritterman, (1982), três componentes podem afetar os hemofílicos. O primeiro diz respeito a atitude do indivíduo frente à sua enfermidade e ao seu sentimento de impotência quando diante dos eventos hemorrágicos. O segundo refere-se ao contexto familiar, visto que hemofilia pode interferir na relação entre os pais e os irmãos, por existir uma tendência de superproteção por parte das mães. Por fim, em terceira instância, encontra-se a sociedade em geral que, possivelmente, por sua falta de orientação e conhecimento sobre a doença, pode interferir de forma negativa na adaptação do hemofílico em ambientes de estudo, trabalho e lazer. Aliado a isso, vale ressaltar que os pacientes hemofílicos ainda podem enfrentar dificuldades que se estendem aos relacionamentos amorosos, devido à transmissão genética da hemofilia (Eksterman et al., 1992).

Logo, indivíduos que vivem com hemofilia tendem a ter problemas de qualidade de vida que afetam não só seu bem-estar físico, mas também psicológico, social e econômico, podendo interferir na autonomia e independência para realizar as atividades do cotidiano (Carroll et al., 2019). Portanto, avaliar a qualidade de vida de pessoas com hemofilia é extremamente pertinente e relevante para que ocorra melhores tomadas de decisões relacionadas ao tratamento desses pacientes, além de proporcionar discussões pautadas no desenvolvimento de novas terapias, aprimorar o planejamento da assistência multidisciplinar e, conseqüentemente, melhorar a qualidade da promoção em saúde (Poncio, 2018).

Um recente estudo brasileiro, realizado por Sartorelo (2016), investigou o bem-estar e a qualidade de vida relacionada à saúde de hemofílicos do estado de Goiás (GO) e Distrito Federal (DF). O estudo revelou que alguns fatores influenciam a qualidade de vida desses pacientes, como a atividade física, a qual mostrou-se positiva em potencializar a capacidade física, vitalidade e a sociabilidade dos indivíduos. Por outro lado, o aumento da idade, o desenvolvimento de inibidores dos fatores de coagulação e a presença de infecções virais, mostraram-se fatores que influenciam negativamente a qualidade de vida dos hemofílicos, afetando domínios como o estado geral de saúde e os aspectos psicossociais (Sartorelo, 2016).

Partindo do pressuposto de que o avanço da idade não pode ser evitado, fator que por si só contribui com a diminuição

da qualidade de vida dos pacientes (Sartorelo, 2016), torna-se necessário converter o modelo biomédico mecanicista (focado no tratamento sintomático) em uma assistência multidisciplinar, a fim de garantir maior atenção aos aspectos psicossociais dos hemofílicos, induzir maior aceitabilidade em relação ao diagnóstico e melhorar as práticas de autocuidado pelos portadores (Shikasho, Barros & Ribeiro, 2009).

A complexidade do manejo de indivíduos que vivem com a hemofilia também envolve questões de saúde mental. Prova disso, um estudo realizado no Irã mostrou que quase 50% dos participantes diagnosticados com hemofilia referiram alto estresse nas atividades do cotidiano, depressão e transtorno de ansiedade generalizada, cenário que demonstra a importância da inclusão de serviços de psicologia na equipe multidisciplinar de centros de cuidados aos portadores de hemofilia na tentativa de diminuir estes impactos psicológicos (Rambod et al., 2018).

Novos métodos diagnósticos foram desenvolvidos e, atualmente, estão sendo integrados nos serviços assistenciais, possibilitando conclusões diagnósticas precisas e condutas terapêuticas adequadas, implicando em melhor seguimento médico e prevenção dos impactos relacionados à evolução da doença (Rodrigues, Lobo, Rodrigues-Antunes & Feio, 2018). Apesar destes recentes esforços, o tratamento profilático ainda segue como um grande desafio na vida dos hemofílicos, visto que a não adesão à profilaxia é um fator limitante que interfere diretamente no sucesso do tratamento e, conseqüentemente, gera impacto na qualidade de vida dos pacientes (Guedes et al., 2016).

Diante desse pressuposto, o presente estudo buscou analisar os aspectos psicossociais e clínicos atrelados à hemofilia e seus impactos na qualidade de vida de pacientes hemofílicos, atendidos em um serviço especializado do município de Mossoró do Estado do Rio Grande do Norte, Brasil.

2. Metodologia

Trata-se de um estudo qualitativo, do tipo exploratório e de corte transversal, realizado com pessoas que vivem com a hemofilia. O recrutamento dos indivíduos ocorreu no Hemocentro de Mossoró (HCM), município situado no Estado do Rio Grande do Norte, em razão dos portadores de hemofilia receberem acompanhamento clínico neste serviço. Esta fase do estudo seguiu os preceitos da Resolução nº 466/2012 (Ministério da Saúde, 2013) e iniciou após a aprovação desta pesquisa pelo Comitê de Ética e Pesquisa (CEP) da Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), sob o parecer de número 3.101.687 e CAAE: 99545318.6.0000.5294, no dia 23 de dezembro de 2018.

É válido ressaltar que este delineamento metodológico proporciona maior familiaridade com o fenômeno investigado e, desse modo, torna-o explícito (Gil, 2017). Consoante a isso, a natureza qualitativa se atém ao universo de significados, aspirações, motivos, crenças, atitudes e valores. E isso permite adentrar em dimensões profundas das relações, bem como dos processos e fenômenos em investigação, que não podem ser reduzidos à operacionalização de variáveis (Minayo, 2014).

A população de hemofílicos acompanhados no HCM é formada por 45 indivíduos, os quais foram convidados a participarem da pesquisa, no período de 12 meses. Essa fase de recrutamento ocorreu de maneira longitudinal ao longo de um ano, de acordo com os seguintes critérios de inclusão: (1) diagnóstico confirmado de Hemofilia (A ou B), (2) acompanhamento clínico no Hemocentro de Mossoró-RN, (3) ausência de comprometimento cognitivo severo e, por fim, (4) idade entre 10 e 60 anos. Foram excluídos os indivíduos que não aceitaram participar da pesquisa e, portanto, não assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) ou o Termo de Assentimento Livre e Esclarecido (TALE).

A fase de recrutamento resultou em 11 indivíduos que aceitaram participar de uma entrevista previamente agendada e guiada por um questionário semiestruturado, de acordo com o Quadro 1. O instrumento foi composto por 23 perguntas, divididas nos seguintes eixos temáticos: (1) Identificação e Dados Sociodemográficos, (2) Histórico da Hemofilia, (3) Rotina e Saúde e (4) Aspectos Psicossociais.

Quadro 1. Questionário semiestruturado como guia para a entrevista com pacientes hemofílicos. Mossoró/RN, 2021.

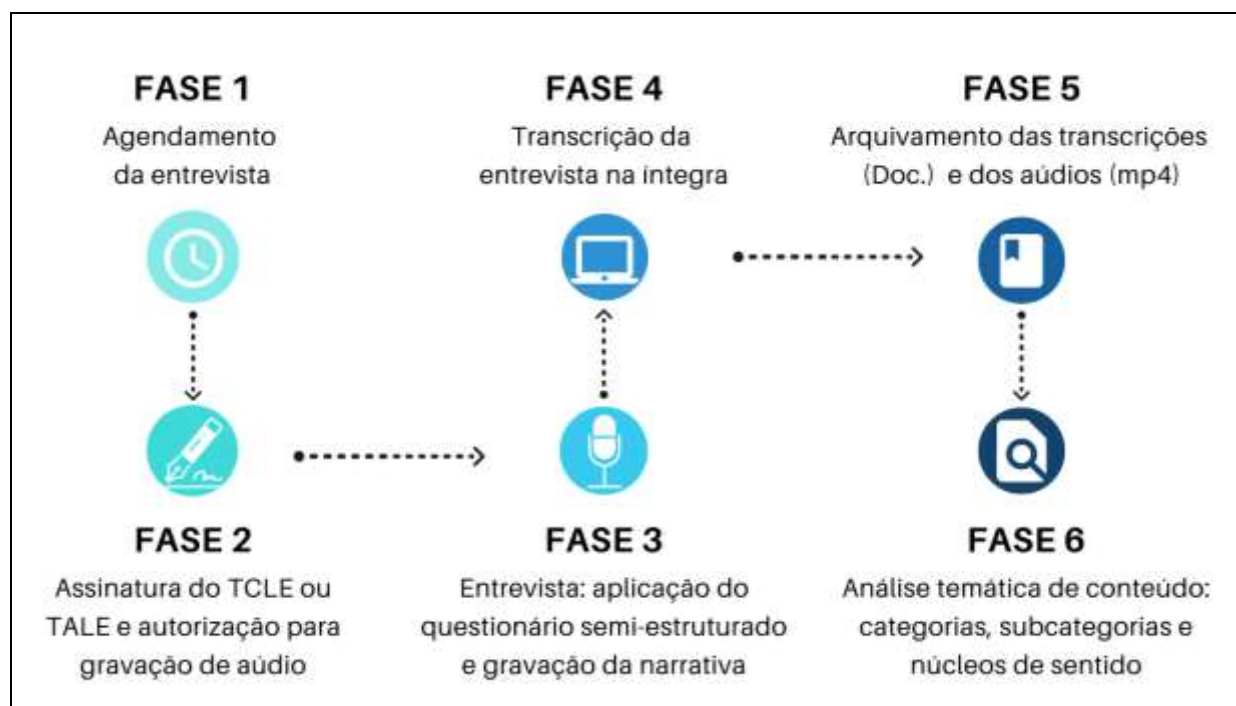
<p>1. IDENTIFICAÇÃO E DADOS SOCIODEMOGRÁFICOS</p> <p>1.1 Qual a sua idade? ____ anos</p> <p>1.2 Qual o seu Estado Civil? () Solteiro () Casado () Divorciado () Viúvo () Outro _____</p> <p>1.3 Qual a sua escolaridade? () Analfabeto () Ensino fundamental incompleto () Ensino fundamental completo () Ensino Médio Incompleto () Ensino Médio Completo () Ensino Superior Incompleto () Ensino Superior Completo () Pós-Graduação</p> <p>1.4 Você trabalha e/ou estuda, atualmente? () Não () Sim, apenas trabalho () Sim, apenas estudo () Sim, ambos</p> <p>1.5 Com quem você mora?</p> <p>1.6 Além do Hemocentro, em quais outros serviços de saúde você faz acompanhamento?</p> <p>2. HISTÓRICO DA HEMOFILIA</p> <p>2.1 Quais foram os sintomas que te levaram a procurar ajuda médica?</p> <p>2.2 Como foi receber o diagnóstico de hemofilia</p> <p>2.3 (...) Quantos anos você tinha?</p> <p>2.4 Você aderiu ao tratamento, logo após receber o diagnóstico?</p> <p>2.5 De 0 a 10, quanto você avalia os seus conhecimentos sobre a Hemofilia?</p> <p>3. ROTINA E SAÚDE</p> <p>3.1 Você acredita que a hemofilia afeta as suas tarefas diárias?</p> <p>3.2 Como é a sua rotina de cuidados em relação à doença?</p> <p>3.3 Você tem alguma dificuldade com o tratamento?</p> <p>3.4 Como você deve proceder em casos de emergência, como hemorragias?</p> <p>3.5 Você pratica exercícios físicos?</p> <p>3.6 (...) Qual tipo e com qual frequência?</p> <p>4. ASPECTOS PSICOSSOCIAIS</p> <p>4.1 Você acredita que a hemofilia afeta as suas tarefas diárias?</p> <p>4.2 Você já deixou de fazer algo por conta da doença?</p> <p>4.3 Você já sofreu preconceito por ser hemofílico?</p> <p>4.4 Você faz ou já fez acompanhamento psicológico?</p> <p>4.5 Em sua opinião, quais as principais dificuldades e desafios enfrentados por quem convive com a Hemofilia?</p> <p>4.6 (...) E por seus familiares?</p>
--

Legenda: “(...)” indica que é pergunta derivada do questionamento anterior. Fonte: Autores (2021).

De acordo com a Figura 1, a coleta de dados ocorreu por meio de uma entrevista semiestruturada, a qual foi gravada com a permissão do participante. Imediatamente após o término da entrevista, as narrativas dos indivíduos hemofílicos foram transcritas na íntegra, obedecendo rigorosamente o que foi relatado pelos entrevistados. Os dados coletados foram organizados no documento Word (Versão 2019) e armazenados, junto às gravações (no formato MP4), no Google Drive dos pesquisadores responsáveis pelo estudo.

A análise qualitativa dos dados coletados deu-se por meio do método de Análise Temática de Conteúdo, preconizado por Bardin (2011), o qual cursa com a leitura exaustiva de todo o material produzido, com a finalidade de obter uma noção geral do conteúdo e possíveis categorias. Em segunda instância, ocorre um processo de extração das categorias temáticas (iniciais, emergentes e significativas), que segue para a codificação das categorias em subcategorias e exposição da quantidade de núcleos de sentido (número de repetições de fragmentos de falas) (Bardin, 2011). Posteriormente, as falas passaram por análise interpretativa, mediante pressupostos teóricos e inferências. Para a preservação do anonimato, as identidades dos participantes foram substituídas por nomes de estrelas.

Figura 1. Fluxograma das fases de coleta, armazenamento de dados e análise temática de conteúdo (Bardin, 2011). Mossoró/RN, 2021.



Fonte: Autores (2021).

3. Resultados e Discussão

Após a coleta e análise dos relatos, foi desenvolvida uma síntese sobre os dados sociodemográficos. Através da Análise Temática de Conteúdo foram encontradas três categorias e suas respectivas subcategorias, de acordo com o Quadro 2. Os dados ainda permitiram uma análise sobre estratégias para manutenção da qualidade de vida dos hemofílicos (Quadro 6).

Quadro 2. Categorias e subcategorias sobre aspectos clínicos e psicossociais dos hemofílicos. Mossoró/RN, 2021.

CATEGORIAS	SUBCATEGORIAS	UNIDADES DE ANÁLISE
Autoconhecimento das pessoas que vivem com a hemofilia	Histórico clínico e o transcurso diagnóstico	22
	O saber sobre o transcurso terapêutico	11
Assistência Integral em Saúde aos Portadores de Hemofilia	Recursos assistenciais empregados ao portador de hemofilia	10
	Limitações e desafios assistenciais	19
Relação entre a sociabilidade, saúde mental e desnudamento de preconceitos e estigmatizações vivenciada pelos hemofílicos	Processo de sociabilidade no cotidiano do hemofílico	17
	Desafios inerentes à manutenção da Saúde Mental	20
	Desnudamento de preconceitos e estigmatizações	12

Fonte: Autores (2021).

3.1 Dados sociodemográficos e breve análise situacional

Após a avaliação dos dados sociodemográficos, os sujeitos entrevistados apresentaram o seguinte perfil: todos referiram possuir sexo masculino (n=11), com faixa etária entre 13 a 53 anos, predominando idade igual ou superior a 31 anos

(n=08). A maioria relatou possuir filhos (n=06) e um estado civil “solteiro” (n=06). Por fim, em relação à formação acadêmica, oito indivíduos relataram possuir o ensino médio incompleto/completo ou ensino superior.

A epidemiologia encontrada em relação à totalidade dos entrevistados serem do sexo masculino reforça o caráter genético recessivo da doença, no qual os homens possuem maior potencial de manifestação em decorrência da presença de apenas um cromossomo X, diferente das mulheres (Pio, Oliveira & Rezende, 2009; Da silveira et al., 2021).

Encontra eco literário o predomínio de faixas etárias mais avançadas e o estado civil solteiro dos entrevistados (Gupta et al., 2019; Nobre et al., 2020), o que pode representar dificuldades na manutenção de relacionamentos em razão da possível transmissão genética da mutação para os filhos. Em relação à escolaridade, embora vários estudos mostrem que há um predomínio de grau de escolaridade mais baixo ou mesmo analfabetismo, os portadores hemofílicos entrevistados apresentaram maior grau instrucional (Feijó, 2015; Nobre et al., 2020).

3.2 Autoconhecimento das pessoas que vivem com a hemofilia

Essa categoria surgiu diante da importância de se auto conhecer enquanto portador da doença hemofílica, compreendendo desde os impactos que a condição gera no dia a dia, a partir dos sinais e sintomas característicos dessa patologia, assim como dos encadeamentos no processo saúde-doença. Para tanto, o conhecimento do indivíduo portador da hemofilia diante do diagnóstico, dos aspectos clínicos e terapêuticos são de extrema relevância para a saúde e a qualidade de vida. Diante disso, a categoria foi estratificada em duas subcategorias (Quadro 3): (1) Histórico clínico e o transcurso diagnóstico; (2) O saber sobre o transcurso terapêutico.

Quadro 3. Autoconhecimento das pessoas que vivem com a hemofilia. Mossoró/RN, 2021.

HISTÓRICO CLÍNICO E O TRANSCURSO DIAGNÓSTICO
<ul style="list-style-type: none">• Constituem majoritariamente diagnósticos pediátricos;• Impacto pessoal e familiar da descoberta em dois contextos: perante novo diagnóstico dentro do mesmo núcleo parental ou desconhecimento total sobre a patologia;• As mudanças nas propostas terapêuticas até o modelo preconizado atualmente.
O SABER SOBRE O TRANSCURSO TERAPÊUTICO
<ul style="list-style-type: none">• O domínio básico sobre o tratamento de uso crônico para a doença;• Orientação bem fixada do indivíduo sobre como proceder diante de emergências médicas;• Compreensão da importância da profilaxia e cuidados adequados para repercussão positiva e preventiva no decurso de suas vidas.

Fonte: Autores (2021).

3.2.1 Histórico clínico e o transcurso diagnóstico

As análises das falas dos entrevistados relevam a predominância de impactos na saúde e qualidade de vida no que diz respeito a(s) /aos: (1) início dos sinais e sintomas da doença hemofílica ainda na infância, (2) dificuldades diante da demora do diagnóstico, (3) diagnóstico e início do tratamento diante dos episódios de crise da doença, (4) impactos e impedimentos no desenvolvimento do indivíduo e das atividades do cotidiano, e (5) apropriação de conhecimentos da sua coagulopatia e veiculação informativa de si para o entorno social e situações de assistência. Observa-se que os eventos clínicos e a perspectiva

diagnóstica são, na realidade, heterogêneas e dinâmicas, moldando-se à órbita dos sujeitos sociais, às próprias experiências de vida e aos indivíduos acompanhantes do trajeto.

“Quais foram os sintomas (...) Sofri uma queda, cortei a boca e fui levado até a médica, eu tinha 10 meses, o sintoma foi o sangramento na boca. Foi um impacto muito grande, que ninguém sabia qual era essa doença, então toda família ficou surpreendida.” (GACRUX)

“(...) aqui em casa fomos cinco hemofílicos, tá certo? Eu e mais quatro, desses cinco faleceram dois, tá, que eram os mais velhos, então assim, para mim já foi mais ameno, porque já foi sendo descoberta “a cura”, vamos dizer assim, o plasma, o fator VIII, e aí fomos sendo logo medicados, certo? E assim, para aceitar a situação, ou aceitava ou morria, que nem outros morreram né, então, assim, é foi, com quase dezessete anos e logo que foi descoberto, já fomos se tratando viu.” (VEGA)

“(...) no meu tempo, os médicos não sabiam o que era hemofilia, essas coisas. Então, a gente tomava uma medicação lá qualquer, não lembro mais qual era e depois, bastante anos depois (...), que apareceu o “crio” [crioconcentrado] né, antes desse fator oito que tomamos hoje.” (SAIPH)

“(...) às vezes tem algumas coisas que a gente na tarefa doméstica de casa, a gente deixa de fazer, tem vontade, mas deixa de fazer, porque é para evitar que venha acarretar alguma hemorragia ou hemartrose, por exemplo, subir escadas, fazer exercícios que sejam em longa altura.” (CANOPUX)

“(...) o básico a gente procura compreender, só o básico, porque quando, se necessário for, a gente poder explicar em algum momento para alguém (...), alguma ocasião de uma entrada em um hospital, entendeu? uma UBS, para gente saber explicar, dizer qual a situação, quais sintomas que a gente sente (...).” (VEGA)

Quanto ao período de diagnóstico da patologia, Villela (2019) refere que hemofilia raramente é diagnosticada no início da vida, sendo raro, acontecer episódios de sangramentos em recém-nascidos, a não ser que sejam submetidos a uma intervenção cirúrgica. Na maioria das vezes, a hemofilia é diagnosticada na primeira infância, a partir do momento que a criança se torna ativa e começa a engatinhar ou andar. No diagnóstico de hemofilia deve ser observado sempre a sintomatologia do paciente, se após pequenos traumas há presença de sangramentos ou até mesmo, sangramentos excessivos após procedimentos cirúrgicos (Alcântara, 2019).

Para Góis, et al. (2020) a jornada do adoecimento estabelece, a seus andarilhos, linguajar e condutas próprios; gera expectativas sobre as formas de vida de quem é diagnosticado; prescreve comportamentos; estabelece seus códigos e jurisdição específicos; cria comunidades de iguais que buscam, na troca de seu sentir-pensar e de suas experiências, um bem viver. Nessa perspectiva, uma abordagem senti-pensante pode proporcionar condições para que a pessoa consiga dar significado aos processos que reconfiguram seu corpo, produzem experiências e memórias, modificam comportamentos e transformam dinâmicas sociais (Góis, 2020).

3.2.2 O saber sobre o transcurso terapêutico

No que diz respeito ao autoconhecimento dos indivíduos portadores da hemofilia quanto aos transcurso terapêuticos, das análises das falas dos entrevistados ressalta-se: (1) o conhecimento básico do tratamento de uso crônico para a doença, (2) o conhecimento do indivíduo enquanto portador da patologia de como proceder diante de emergências médicas, (3) o entendimento acerca do tratamento adequado e devidamente acompanhado e seus resultados no decurso de uma vida normal.

“(...) é assim, como a gente tem o medicamento em casa, alguns né, os mais cuidadosos têm o fator VIII em casa, então nós temos o cuidado de, que é chamado profilaxia, temos o cuidado de “se” medicar três vezes na semana, supomos que seja segunda, quinta e sábado, três vezes por semana e assim, com esse cuidado de “se” medicar três vezes por semana “a gente podemos” levar a nossa vida normal (...).” (VEGA)

“Geralmente é lá no hemocentro, eu vou dizer o que o hemocentro passou: quando a gente não tá com fator, a gente deve correr lá pro Hemocentro para tomar o fator e pra depois ir para a UPA ou (...) para algum outro hospital sabe? Igual eu, eu sofri um acidente, né, aí eu “tava” sem o fator no momento, aí fui lá no hemocentro, tomei o remédio e depois foi que eu fui procurar engessar, bate raio-X, essas coisas”. (RÍGEL)

“Em relação aos cuidados que a gente tem durante o dia, em relação à hemofilia, não tão muito mais, porque hoje a gente tem o tratamento profilático né que a gente faz duas à três vezes por semana, de prevenção. Então a gente vive bem, hoje, não precisa ter esse cuidado todo.” (SAIPH)

Atualmente, existem diferentes maneiras pelas quais os pacientes com hemofilia de diferentes graus (leve, moderado e grave) são tratados. Isso permite uma mudança de perspectivas diante das limitações, sendo possível, inclusive, ter uma vida com poucas restrições, quando é bem assistido pela equipe de saúde que presta os cuidados (Cano-Franco, Ortiz-Orrego, & González-Ariza, 2017). Diante do início precoce dos sinais e sintomas característicos da hemofilia, Villela (2019) ressalta que o esclarecimento sobre a doença é de extrema importância desde criança.

Nessa perspectiva, ressalta-se também a importância de informações em relação à prevenção de acidentes, a orientação dos pacientes quanto ao profilático ou episódico, o incentivo à prática de atividade física com orientação profissional, a orientação quanto aos cuidados com a higiene bucal, além da orientação quanto à importância de sempre portar o cartão de identificação do centro de tratamento de hemofilia, são medidas de grande relevância para pessoas portadoras de hemofilia (Souza et al., 2016).

3.3 Assistência Integral em Saúde aos Portadores de Hemofilia

Se fez relevante a análise desta categoria a fim de evidenciar a importância da assistência multiprofissional às pessoas com hemofilia, visto ser uma doença crônica com repercussões físicas, mentais, emocionais e sociais no indivíduo. Destarte, dividiu-se em duas subcategorias, em que a primeira diz respeito aos recursos assistenciais oferecidos, e a segunda, às limitações e desafios assistenciais aos portadores de hemofilia (Quadro 4).

Quadro 4. Assistência Integral em Saúde aos Portadores de Hemofilia. Mossoró/RN, 2021.

RECURSOS ASSISTENCIAIS EMPREGADOS AO PORTADOR DE HEMOFILIA
<ul style="list-style-type: none">• Avanço na oferta, pelo SUS, de fator para uso domiciliar profilático e/ou sob demanda, diminuindo as limitações em tarefas cotidianas e trazendo maior segurança para realizar atividades físicas.• Recorrência de acionamentos emergenciais ao hematologista de acompanhamento.• Importância da equipe multidisciplinar no cuidado integral ao portador de hemofilia.
LIMITAÇÕES E DESAFIOS ASSISTENCIAIS
<ul style="list-style-type: none">• Subutilização do serviço de psicologia, possíveis motivos e seus desdobramentos.• Necessidade de investimento em profissionais, principalmente fisioterapeutas e dentistas.

Fonte: Autores (2021).

3.3.1 Recursos assistenciais empregados ao portador de hemofilia

A hemofilia requer cuidados especiais e uma assistência especializada aos indivíduos que vivem com ela. A partir dos anos 1990, o Sistema Único de Saúde (SUS) passou a oferecer assistência a esses indivíduos ao importar concentrados de Fatores Anti-Hemofílicos (FAHs) para o tratamento, por meio do Programa de Atenção a Pessoas com Hemofilia (PAPH) (Ferreira et al., 2014). O PAPH ficou responsável por adquirir e distribuir os concentrados de FVIII e IX aos Centros de Tratamento em Hemofilia (CTH) em todo o Brasil (Dos Santos et al., 2017). Porém, até 2011 ainda havia entraves de acesso ao serviço no formato sob demanda, visto que os pacientes tinham de se deslocar para receber o fator, muitas vezes por quilômetros e em condições insalubres (Zago, Falcão & Pasquini, 2005; Guedes, 2016).

Posteriormente, em 2012, o Ministério da Saúde (MS) passou a dirigir o Programa Nacional de Atenção às Pessoas com Hemofilia e outras Doenças Hemorrágicas Hereditárias no Brasil (Guedes, 2016; Barca, 2013) elaborando políticas públicas como o Programa de Dose Domiciliar Urgência (DDU), que visa treinar os pacientes ou cuidadores para que sejam capazes de administrar em domicílio uma dose pré-estabelecida de concentrado de FAH sob demanda, diminuindo a necessidade de deslocamento imediato ao hemocentro (Antunes, 2002).

Assim, a qualidade de vida melhorou substancialmente, diminuindo as limitações em tarefas cotidianas, trazendo maior tranquilidade para realizar atividades físicas e esportivas.

“É assim, depois que ‘nóis’ recebemos esse tratamento, né, o profilático que traz para casa, aí ficou bem melhor né, para ‘nóis’ mesmo fazer as aplicações, é um dia sim outro não, três vezes por semana, exceto o fim de semana, que quando precisa mesmo que quando tem um sangramento ou outro a gente sempre toma (...).” (ANTARES)

“Eu pratico o ciclismo, todo dia. Todo dia não, assim, só não pratico na segunda-feira, mas o resto da semana, todo dia.” (RÍGEL)

Todavia, continuou existindo uma necessidade de recorrer ao médico assistente e ao hemocentro em situações específicas. Nesse contexto, é possível observar a importância do papel do médico hematologista, que foi acionado sempre que o indivíduo necessitou, em situações diversas, como pequenos acidentes que provocam sangramento, até acidentes de maior gravidade ou cirurgias. A maioria dos entrevistados referiu como atitude em caso de emergência a ligação telefônica ao médico assistente para receber orientações de como proceder, e, se possível, o deslocamento para o hemocentro a fim de receber o tratamento individualizado. Além disso, destaca-se a importância da equipe de enfermagem, visto serem fundamentais para a aplicação intravenosa do fator, bem como da assistência social enquanto suporte para intercâmbio entre o hospital e o hemocentro.

“(...) quando a gente não tá com fator, a gente deve correr lá pro [nome do CTH] para tomar o fator e pra depois ir para a UPA ou para o [nome do hospital] ou para algum outro hospital sabe? ‘Igual eu’, eu sofri um acidente, né, aí eu ‘tava’ sem o fator no momento, aí fui lá no hemocentro, tomei o remédio e depois foi que eu fui procurar engessar, bate raio-X, essas coisas.” (Rígel)

“A gente tem o telefone deles, eu tenho do Dr. Sol [médico responsável pelo acompanhamento], (...) mas ele diz ‘pode ligar para mim a hora que for eu atendo, eu ‘tô’ disponível para todos os hemofílicos’, ele tá viajando e ele diz pode ligar, eu peço a alguém da assistência social ligar para ele que ele atende e dá o procedimento. Então, quando tem algum acidente procura o [nome do hospital de urgência], chegando lá, diz o que ‘tá’ sentindo, o [nome do CTH] já é do lado, qualquer coisa o fator vai direto para lá.” (SÍRIUS).

Prosseguindo, fica claro que o indivíduo com hemofilia necessita de cuidados especiais em diversos âmbitos, sendo adequado o acompanhamento de uma equipe multidisciplinar (Vrabic et al., 2012). Logo, o hemocentro e/ou o CTH deve estar munido de uma equipe multiprofissional preparada para o atendimento de diversas necessidades comuns a população hemofílica, contando com: médico hematologista, enfermeiros, fisioterapeutas, dentistas, psicólogos e assistentes sociais (Federação Brasileira De Hemofilia, n.d.). A unidade de atendimento aos hemofílicos participantes deste estudo, conta com uma equipe diversa como a supracitada, porém, carecendo de serviço fisioterapêutico e odontológico próprios.

3.3.2 Limitações e desafios assistenciais

O hemocentro de Mossoró oferece diversos serviços imprescindíveis para a manutenção da qualidade de vida dos portadores de hemofilia, um deles é o atendimento com profissional psicólogo. Porém, observou-se que o serviço foi subutilizado.

Os indivíduos com hemofilia, desde a infância enfrentam dificuldades, sendo aconselhável o acompanhamento psicológico para auxiliá-los no enfrentamento de sua condição e das limitações físicas inerentes a ela, como o cuidado constante para evitar ferimentos desencadeadores de crises hemorrágicas extremamente dolorosas, as quais repercutem em aspectos sociais e psicológicos (Nicoletti, 1996). Entretanto, notou-se baixa aderência dos frequentadores do hemocentro ao serviço de atendimento psicológico, pois apenas dois dos entrevistados afirmaram terem feito acompanhamento psicológico em decorrência da descoberta da doença (Gacrux, 16 anos e Hadar, 13 anos). E outra minoria refere já ter feito, mas não pelo motivo da hemofilia, embora em sua fala seja possível perceber a magnitude dos abalos em decorrência da doença, como no exemplo de Pólux:

“Fiz acompanhamento psicológico, mas não por causa da hemofilia. Talvez tenha algum fator sobre atuando na minha vida, mas não foi por causa disso, foi por outros fatores e, hoje em dia, eu não tenho mais acompanhamento psicológico. (...) Quando você nasce hemofílico, você já tem dificuldade de sobreviver até a vida adulta, porque qualquer coisa você pode ter uma hemorragia, um sangramento, e sua vida ser ceifada.” (Pólux)

A maioria dos entrevistados referiu não necessitar do serviço por considerar estar em bom estado de saúde mental no tocante à condição hemofílica. Quanto a isso, pode-se inferir que o avanço no tratamento tenha amenizado suas limitações e facilitado seu convívio social, conseqüentemente, promovendo uma melhora na qualidade de vida e de saúde mental desses indivíduos. Assim, é possível que os indivíduos tenham de fato desenvolvido a resiliência, no entanto, em alguns casos, cabe questionar o discurso de superação do sofrimento psíquico em decorrência da hemofilia, traduzindo-o como uma incapacidade de reconhecer a necessidade de acompanhamento psicológico. Seja por falta de conhecimento do processo terapêutico (no caso dos que nunca se trataram) ou, principalmente, pelo receio da estigmatização advinda do senso comum que encara o tratamento psicológico como sinal de fraqueza ou loucura.

“Não, eu nunca fui graças a Deus eu sempre tive uma cabeça boa, nunca nada me perturbou nada me deixou assim precisando de apoio psicológico para eu procurar um psicólogo, conversar tal. Eu sempre passei pelas minhas dificuldades e sempre superei tudo, assim. Eu sofri muito, muitos perrengues na vida (risos) e passei por tudo. Aí, hoje em dia não tem mais nada assim, então as minhas coisas eu já tiro de letra, entendeu?” (Sírius)

Além disso, a unidade de atendimento ainda não consegue abarcar todas as demandas dos portadores de hemofilia, pois apesar de contar com atendimento médico, de enfermagem, psicologia e assistência social, é insuficiente em outras

especialidades fundamentais, como a fisioterapia e a odontologia, buscando compensar por meio de parcerias com outras instituições hospitalares do município que colaboram oferecendo sua estrutura e seus profissionais.

“[...] se a gente precisar de dentista, não tem do hemocentro, não tem fisioterapia especializada para gente, né, a gente não tem uma equipe, é o que falta. Se a gente tivesse tudo isso, melhoraria a qualidade de vida dos hemofílicos no geral.” (SÍRIUS).

A assistência fisioterapêutica é essencial para as pessoas com hemofilia, tanto na prevenção como na reabilitação, pois permite identificar precocemente e amenizar as alterações musculoesqueléticas e articulares; bem como elaborar um plano de tratamento individualizado para os sangramentos em estágios agudos, subagudos e crônicos (Federação Brasileira de Hemofilia, sd.). Além disso, o fisioterapeuta pode fornecer orientações quanto às práticas esportivas de baixo impacto mais apropriadas para as pessoas com hemofilia, contribuindo para o fortalecimento do corpo e integração social (Ibidem, sd.).

Ainda, é de suma importância o acesso a dentistas especializados no atendimento a pessoas com distúrbios hemorrágicos, capazes de compreender a relação entre o tratamento proposto e o manejo hematológico da coagulopatia (Ibidem, sd.). O cirurgião-dentista é um dos profissionais que precisa dominar os conhecimentos à cerca de coagulopatias, devido o risco de sangramentos importantes e a relevância da profilaxia (Gupta, Epstein & Cabay, 2007). Contudo, muitos destes profissionais não estão preparados para tais atendimentos apresentando déficit quanto aos cuidados e técnicas específicas (Marques *et al*, 2010).

Sendo assim, se faz necessário um maior investimento financeiro no hemocentro de Mossoró, para que os indivíduos que vivem com hemofilia tenham suas necessidades atendidas de maneira holística, por meio de uma equipe multidisciplinar diversa. Destarte, ampliando o leque de serviços disponíveis a essa população específica em um único local, de maneira a facilitar o acesso aos cuidados que lhe são de direito.

3.4 Relação entre a sociabilidade, saúde mental e desnudamento de preconceitos e estigmatizações vivenciada pelos hemofílicos.

Tal categoria emergiu para a identificação e avaliação da rede de interações sociais nos vínculos humanos adjacentes ao portador de hemofilia, com os desdobramentos do “ser” e do lidar com a patologia sob a lógica da repercussão na saúde e na qualidade de vida. Ainda nesse enfoque, as narrativas trazem a influência múltipla dos preconceitos vivenciados pelo paciente frente a sua condição e a sua existência. Diante disso, a categoria foi estratificada em três subcategorias (Quadro 5): (1) Processo de sociabilidade no cotidiano do hemofílico; (2) Desafios inerentes à manutenção da saúde mental; (3) Desnudamento de preconceitos e estigmatizações.

Quadro 5. Relação entre a sociabilidade, saúde mental e desnudamento de preconceitos e estigmatizações vivenciada pelos hemofílicos. Mossoró/RN, 2021.

PROCESSO DE SOCIABILIDADE NO COTIDIANO DO HEMOFÍLICO
<ul style="list-style-type: none">• Segregações laborais e polarização entre normalidade e anormalidade no ambiente de trabalho;• Limitações aos diversos convívios e na vivência infantil;• Empecilhos geográficos para acessar a assistência em saúde;• Superficialidade educacional sobre a hemofilia por profissionais da saúde, recaindo em assistência insatisfatória.
DESAFIOS INERENTES À MANUTENÇÃO DA SAÚDE MENTAL
<ul style="list-style-type: none">• Autopercepção positiva acerca da própria saúde mental e o equilíbrio da psique versus necessidade de psicoterapia.• Benefício da profilaxia e do lazer como resgatadoras da normalidade da vida pessoal e domínio sobre ela;• Diálogo e cooperação no contexto familiar e o anteparo religioso como ferramenta de salvaguarda aos desafios.
DESNUDAMENTO DE PRECONCEITOS E ESTIGMATIZAÇÕES
<ul style="list-style-type: none">• Obstáculos ideológicos excludentes arquitetados socialmente com impacto da infância à vida adulta;• Barreiras existentes sobre a compreensão da doença pelo outro indivíduo e a sociedade, em geral.• Resiliência, auto aceitação e conscientização empoderada.

Fonte: Autores (2021).

3.4.1 Processo de sociabilidade no cotidiano do hemofílico

As análises das falas dos entrevistados relevam a predominância de um panorama de impedimentos inerentes à(s)/aos: (1) plena socialização por parte do hemofílico, do ponto de vista de segregações laborais e polarização entre normalidade e anormalidade no ambiente de trabalho, (2) restrições aos convívios diversos pela sua condição, (3) empecilhos geográficos para acessar a assistência em saúde, (4) limitações no exercício da vivência infantil e (5) barreiras existentes sobre a compreensão da doença nos vínculos próximos. Ainda, um dos fragmentos relatados deixa patente que o déficit de conhecimento sobre essa disfunção na hemostasia secundária pode tornar o convívio dificultoso pela barreira vivencial do “lidar com o que eu não sei”, atrelada à superficialidade educacional sobre a hemofilia por diferentes profissionais da saúde, recaindo em atendimentos assistenciais insuficientes.

“Eu acho assim, na parte profissional, talvez, alguns hemofílicos tenham alguma barreira (...). Se algum hemofílico vai trabalhar e ele tiver algum problema vai passar uns dois, três dias em casa. (...) se você não tiver um patrão que seja mais assim, que tenha um esclarecimento, ele vai achar que não vai produzir naquele momento que é um problema entre um que é normal e outro que não é.” (Sírius)

“E as dificuldades para o hemofílico é aquilo que ele talvez gostaria de realizar, de fazer acontecer, de participar e talvez não possa participar (...) daquilo ali por causa do problema, da hemofilia que ele carrega.” (Deneb)

“(...) tem essas pessoas mais humildes que mora em sítio, em lugares mais distantes, dificuldade de se locomover de lá para cá, para o hospital, às vezes as condições não são muito legais e fica difícil vir para cá pegar o fator e morar mais distante.” (Saiph)

“As dificuldades de enfrentar, às vezes, é por conhecimento, porque às vezes ninguém sabe o que é hemofilia, mas aí você tenta dizer, mas eles ainda fica continuando sem saber (...) [fala direcionada aos amigos].” (Gacrux)

Feijó et al. (2021) elucidaram que o processo adaptativo em se tratando de doenças crônicas é compreendido como o alinhamento realizado pelas pessoas aos mais variados contextos envolvidos e com um plano de ação, em consideração às peculiaridades da patologia. A hemofilia, em especial, impacta na qualidade de vida e nas redes de interação social desde a

primeira infância, sendo a vivência em sociedade um paradigma para o paciente que precisa lidar com suas peculiaridades clínicas, visivelmente referenciadas pelos outros como uma anormalidade excludente, o que torna os convívios problemáticos e complexos (Dos Santos & Lopes, 2017).

A qualidade de vida dos hemofílicos, na maioria das vezes, encontra-se fragilizada e o processo de conviver com o distúrbio da coagulação exige adaptações contínuas, para além de viver com a condição, mas considerando o pilar coletivo, retratado pelo cuidado em saúde multidisciplinar, nesse processo de descobertas e de manejos (Silva et al., 2020; Torres-Ortuño et al., 2019).

3.4.2 Desafios inerentes à manutenção da Saúde Mental

Majoritariamente, nessa subcategoria, os discursos espelham um cenário de autopercepção da saúde mental preservada e com a presença de convivência harmoniosa entre o paciente e a hemofilia. Nota-se a geração de consciência coletiva no ambiente escolar como minimização aos possíveis abalos verbais dito na escola e a conseqüente conscientização empoderada do hemofílico, bem como a administração do fator de coagulação junto com as vivências do lazer e da diversão social como resgatadoras da normalidade da vida pessoal e o autodomínio; sobretudo o manejo terapêutico, como meio de apropriação às melhorias. Dessa maneira, prevaleceu na análise da oralidade dos entrevistados, por mecanismos experienciais relatados, embora distintos, em última análise, o atual resguardo da saúde mental e o equilíbrio da psique em suas visões individuais (mesmo após fases de sofrimento psíquico que poderiam ter sido minimizado pelo apoio psicoterapêutico):

“Dr. Sol [médico] foi lá no colégio, dar uma palestra, conversou com os professores, com o diretor, falou com professora e conscientizaram os outros alunos a não ficar fazendo onda comigo, entendeu? Que precisava que eu estudasse para não ser mais um aí no mundo que ficasse recebendo o dinheiro aí do governo e ficasse em casa.”
(Antares)

“(...) porém com a realização do fator tudo se normaliza, a gente tenta como paciente, como hemofílico, tentar viver uma vida normal, como de outras pessoas: sair e se divertir, namorar, e beber, mas é sempre com cautela, sempre sabendo que você tem um limite que não pode passar, porque se você passar, você vai adoecer e é isso.” (Pólux)

“(...) ser hemofílico não é um problema tão assim específico que você não possa ter domínio e assim você tendo o medicamento ao seu lado, você tendo o domínio do medicamento e você podendo fazer suas aplicações diárias(...).”
(Vega)

Apesar de possíveis entraves à saúde mental, dois relatos traduziram um autodomínio em relação à hemofilia, acompanhado do anteparo religioso como salvaguarda aos desafios impostos, bem como via permanente de diálogo e cooperação.

“E eu me preocupo muito assim, porque eu tenho filho e eu fico revezando com minha a esposa para cuidar dele (...).” (Antares)

“(...) no meu caso, nunca me preocupei com o psicológico, porque eu tenho o contato, eu tenho uma fé muito grande com a palavra de Jesus, tá certo? Então, para mim, o meu psicológico tá ótimo, na verdade eu converso muito, muito com Jesus.” (Vega)

O homem portador de hemofilia, a despeito dos cuidados sob perspectiva terapêutica direta, precisa de suporte holístico amplo, com uma rede de cuidado permanente que contemple os níveis biopsicossocial e também espiritual, o que culmina em eficácia assistencial e qualidade das condutas de forma integralizada (Martin et al., 2019). Viver a condição hemofílica é desafiante na tentativa de compatibilizar as demandas psicológicas e ideológicas com peso de importância tal qual a demanda fisiopatológica (Feijo et al., 2021).

3.4.3 Desnudamento de preconceitos e estigmatizações

As expressões linguísticas utilizadas pelos pacientes expõem os diversos momentos de fragilidades em suas vidas, como as dificuldades enfrentadas na infância, violências simbólicas frequentes e atritos interpessoais, o que espelha os atravessamentos vivenciados e que, por vezes, se perpetuam no imaginário desses pacientes.

“E eu não levava assim não, e eu brigava muito, e não aceitava, e deixava de ir pro colégio e mamãe brigava que eu tinha que estudar aquela coisa, mas hoje eu estou aqui.” (Antares)

Quando criança sim, sofri preconceito por causa da hemofilia, mas hoje agora como adulto acho que as pessoas naturalizam mais, mas deve ser porque eu já me acostumei devido eu não procurar fazer exercícios tão pesados ou procurar fazer coisas como pessoas, entres aspás, “normais” fariam.” (Pólux)

“Ixi, só quando era pequeno que o povo ficava me “enxarcando” [zombando], mas agora não existe mais isso. Alguns que estão perto de mim conhecem [a hemofilia], que eu explico (...), eu digo como é que funciona, como é que faz fator, para que eles tenham um número de ligar caso aconteça alguma coisa, eles estão com o número de Dr. Sol e de Dr. Adhara [médicos que o acompanhava] na agenda, sabe?” (Rígel)

Na contramão das limitações impostas pelo peso dos estigmas e representações preconcebidas, determinadas verbalizações dos entrevistados traduzem a resiliência por vezes construída pelos pacientes para ultrapassarem os obstáculos ideológicos arquitetados socialmente e a solidez da aceitação própria como fortalecimento interno. Nessa perspectiva, o enfrentamento de sua própria disfunção é catalisado, para além do distúrbio orgânico.

“E preconceitos, para mim, se eu tenho “eu driblo ele”. (...), se as pessoas me mostram que tá com preconceito, eu de imediato eu já corto essas pessoas para evitar que isso venha me trazer problemas psicológicos.” (Canopux)

“(...) graças à Deus, nenhum preconceito não, de maneira alguma, até porque eu levo uma vida normal e sei, aceito, que eu tenho um problema, que eu tenho uma doença, tá? Então isso, quando você aceita que tem um problema, você leva a coisa bem natural.” (Vega)

O preconceito, sob a ótica da carga construída em torno da hemofilia, inicia-se já na primeira infância, no processo de inserção na escola e socialização com os demais colegas. Neste momento, ao passo que as crianças iniciam a convivência com as diferenças entre si, também surge a geração precoce de exclusão, *bullying* e demais provocações impulsionadas pela carência substancial de conhecimento sobre a doença, por parte dos escolares (Rossi, 2013; Dos Santos, 2020). Nos homens com hemofilia, relata-se frequentemente o envoltório de estereótipos sobre pessoas com distúrbios hemorrágicos, sofrendo a segregação nas variadas esferas sociais, o que ocasiona sofrimento pessoal e interfere diretamente no andamento existencial do portador (Gupta et al., 2019; Feijó et al., 2021).

Tanto os profissionais de saúde quanto os familiares do portador de hemofilia, ao tomarem conjuntamente a tarefa de aprendizado das limitações terapêuticas, medos, experiências de vida e novas oportunidades de medicamentos, partilham tais conhecimentos com o hemofílico e potencializam a melhora do cuidado e da adesão terapêutica, com suportes variados de necessidades em saúde (De la llata gómez et al., 2021).

3.5 Estratégias para manutenção da qualidade de vida das pessoas que vivem com a hemofilia

A qualidade de vida reflete o impacto no bem-estar e nas atividades rotineiras que um diagnóstico patológico pode ter vida de um indivíduo, no formato de um parâmetro formal e quantificado (Zorzan e Benelli, 2010). Em linhas gerais, a qualidade de vida engloba esferas inerentes a qualquer ser humano: física, psicológica, emocional, cultural e social, assim como se associa às condições familiares, laborais, habitacionais e educacionais; portanto, tais esferas exercem influência significativa sobre a visão do indivíduo sobre si próprio, sua independência, liberdade de escolha e tomada de decisão, bem como sobre o autocuidado, ponto crucial quando se trata de indivíduos diagnosticados com uma doença crônica (Azevedo, 2013; Rossi, 2013).

Atualmente existem alguns desafios à promoção e manutenção da qualidade de vida de pessoas que convivem com a hemofilia, explicitadas ao longo de suas narrativas, as quais podem ser gradualmente contornadas pela ação integrada de um conjunto de estratégias em saúde que visam garantir a melhoria global da qualidade de vida destes indivíduos (Quadro 6).

Quadro 6. Estratégias para manutenção da Qualidade de Vida das pessoas que vivem com a Hemofilia. Mossoró/RN, 2021.

Quais as estratégias para garantir a melhoria e a manutenção da qualidade de vida dos hemofílicos?
<ol style="list-style-type: none">1. Melhor estruturação dos serviços e atendimentos em saúde;2. Interiorização do acesso ao tratamento multiprofissional especializado em coagulopatias para além do núcleo dos grandes centros;3. Investimento em capacitação dos profissionais de saúde que atuam na atenção primária, secundária e terciária ao que tange o atendimento emergencial do público hemofílico;4. Viabilização de uma formação acadêmica multidisciplinar para o manejo dos pacientes hemofílicos;5. Fomento à especialização de dentistas e fisioterapeutas para assistência aos portadores de coagulopatias;6. Estratégias de financiamento com o objetivo de garantir a inclusão e a acessibilidade de maneira equânime aos serviços de assistência à saúde;7. Promoção de informações e conhecimento sobre a Hemofilia para a sociedade, principalmente no contexto escolar, tendo em vista proporcionar um ambiente consciente, acolhedor e mais seguro para pessoas que vivem com a hemofilia. Além de servir como ferramenta ao combate da prática de <i>bullying</i>;8. Incentivo e fornecimento de acompanhamento psicológico para os pacientes e seus familiares;9. Investimento em pesquisa e tecnologia para o desenvolvimento de terapêuticas cada vez mais eficientes e minimamente invasivas que proporcionem conforto, autonomia, e qualidade de vida;10. Desburocratização do acesso à terapêutica medicamentosa específica aos indivíduos que desenvolvem inibidor ao fator de coagulação XIII;11. Garantir a adesão e o fornecimento do tratamento profilático;12. Oferecimento de práticas integrativas e complementares em saúde (PICs).

Fonte: Autores (2021).

A primeira estratégia é o investimento em melhorias da estruturação dos serviços de assistência em saúde em dois âmbitos: a) Serviços de acompanhamento especializado em coagulopatias, a exemplo dos hemocentros e instituições

associadas; b) Serviços gerais de assistência primária, secundária e terciária. Particularmente, faz-se necessário disponibilizar (1) profissionais habilitados e aptos ao atendimento específico da condição clínica em questão, (2) insumos e equipamentos suficientes e adequados ao manejo, (3) em local e distância acessíveis ao indivíduo que necessita do atendimento, (4) com cobertura da equipe multidisciplinar, que preferencialmente deve ser integrada ao planejamento e execução do cuidado.

De maneira complementar a segunda estratégia, também é necessário capacitar os profissionais de saúde que atuam na atenção terciária e secundária, principalmente no atendimento emergencial ao público hemofílico, bem como à busca do preparo teórico e prático dos acadêmicos em formação universitária. Tais estratégias possuem o objetivo de prevenir situações de despreparo técnico nos atendimentos àqueles que convivem com a hemofilia, as quais são evocadas nas seguintes narrativas:

“Hoje a maior dificuldade que nós temos, não só eu, mas assim como todos os hemofílicos, é em partes dos conhecimentos dos profissionais da área da saúde. (...), quando a gente fala que é hemofílico, essas pessoas tem aquele receio, acha que uma coisa de outro mundo, e a gente temos que esclarecer para eles que a hemofilia é uma doença normal como qualquer outra, desde que tenha algumas restrições.” (Canopus)

“Eu acho que o desafio da gente é só quebrar essa barreira da área da saúde mesmo(...), que a gente chegue em algum posto de saúde, alguma urgência, alguma coisa, o povo ter ciência do que hemofilia, entendeu? Se não vem: “Ah, não vou atender ele”, com medo, que tem gente que já vem atender a gente, que vê o hemofílico como uma bomba, “Não vou mexer aí não, que aí não vai parar de sair sangue nunca.” (Antares).

“No meio da cirurgia precisava preparar o fator e ninguém sabia, os profissionais não sabiam preparar o fator (...), se eles nunca se deparam com a situação, então eles não saberiam preparar. Então, minha filha que foi comigo, enfermeira (...) ensinou aos profissionais lá o preparo da medicação.” (Deneb)

Sugere-se também fomentar a especialização de profissionais de saúde, principalmente dentistas e fisioterapeutas, para assistência aos portadores de coagulopatia, visando suprir a demanda de serviços e de profissionais, bem como pela sua importância no tratamento e recuperação. Tais profissionais fortalecem a multidisciplinaridade no cuidado e a política de interiorização do acesso ao tratamento multiprofissional especializado, minimizando a disparidade de assistência entre centros urbanos e regiões afastadas.

“Era, era sequela da hemofilia, aí melhorou com a fisioterapia junto do ciclismo, sabe?” (Rígel)

“(...) eu passei quase um ano sem conseguir andar, eu fiquei de cadeira de rodas, fazendo fisioterapia duas/três vezes na semana (...).” (Sírius)

“Mas a parte de especialista, de fisioterapia, dentista, nós não temos ainda, é isso que tá faltando para gente. (...).” (Sírius)

A relação entre os fatores socioeconômicos dos hemofílicos e a qualidade de vida, os relatos evocam o fomento de políticas públicas em saúde que promovam a inclusão e a acessibilidade de maneira equânime aos serviços de assistência à saúde. Nesse seguimento, as políticas devem viabilizar financiamentos inerentes aos investimentos monetários no setor da saúde da esfera pública nos níveis municipais, estaduais e federais, bem como de maneira individualizada pelos programas governamentais de assistência social (Sayago & Lorenzo, 2020).

Considerando o aspecto social e mental associado à qualidade de vida, surge como estratégia a promoção de informações sobre a hemofilia para conhecimento da comunidade em geral, principalmente no contexto escolar, tendo em vista proporcionar um ambiente consciente, acolhedor e mais seguro para pessoas que vivem com a hemofilia, além de servir como ferramenta ao combate da prática de *bullying*, frequentes na infância e adolescência, podendo gerar impactos negativos no desenvolvimento e na saúde mental dos hemofílicos (Santos & Lopes, 2017). Inclusive, o absentismo escolar é uma prática frequente entre os hemofílicos, principalmente devido aos afastamentos devido ao agravamento da patologia (Santos & Lopes, 2017). Sendo assim, é imprescindível o trabalho conjunto dos diferentes agentes sociais dos núcleos familiar, escolar e de cuidado em saúde para obter sucesso na execução dessa estratégia e prevenir impactos negativos na vida desses indivíduos, fato sustentado pelo seguinte discurso:

“Teve um tempo da minha vida, quando eu era mais jovem (...), que a meninada começava a “tirar onda”, “Ah, aleijado, aquilo”, aí eu deixei de estudar, entendeu? (...).” (Antares)

O incentivo ao fornecimento de apoio psicológico contribui com o gerenciamento das consequências patológicas e sociais (a exemplo, o *bullying*) aos pacientes e seus familiares. Isso porque a hemofilia confere um impacto negativo em virtude do diagnóstico, além dos desdobramentos do quadro clínico, que inclui dor, sangramento e possíveis sequelas de limitação física (Almeida, 2006; Shikasho, 2009).

Quanto ao tratamento, quatro estratégias precisam ser observadas para garantia da qualidade de vida. A primeira é garantir a adesão e o fornecimento do tratamento profilático. Segundo Souto (2020), a adesão de um paciente portador de doença crônica ao tratamento promove uma melhora na qualidade de vida de maneira significativa, uma vez que há ausência ou redução da dor, dos episódios de hemorragias e da frequência de procura à assistência de saúde. Com isso, os pacientes sentem-se mais satisfeitos com a própria vida, fator que também contribui positivamente para assegurar a qualidade de vida (Pereira, et al. 2017). Nesse contexto o tratamento profilático com fator de coagulação VIII ou IX causa, aos sujeitos, um sentimento de segurança e maior harmonia com a hemofilia, fazendo-os inferir que têm uma “vida normal”, ou seja, a realização de atividades mais próxima a realidade de quem não convive com essa coagulopatia.

“Foi a última vez que eu me internei, faz 10 anos, para você ver como o tratamento profilático ele melhora a qualidade de vida.” (Sírius)

“Mas com esse fator, ele nos deixa de tal maneira assim que pode levar a vida normal e fazer o seu viver diário, dentro das normas de segurança, você pode ter uma vida normal.” (Deneb)

“Você tendo o medicamento ao seu lado, você tendo o domínio do medicamento e você podendo fazer suas aplicações diárias (...), então você praticamente você tem uma vida normal.” (Vega)

Outro alvo de discussão pertinente é o desenvolvimento de inibidor do fator de coagulação, usado no tratamento. Esse fenômeno consiste na produção de anticorpos pelo organismo capazes de neutralizar os fatores de coagulação quando o paciente, ao longo da vida, faz uso da dose profilática de fator, impedindo os benefícios esperados pelo tratamento (Silva, 2015). Em razão disso, a desburocratização do acesso à terapêutica medicamentosa específica aos indivíduos que desenvolvem inibidor ao fator de coagulação apresenta-se como segunda estratégia de melhoria na condução terapêutica dos indivíduos, prezando pela manutenção do estado de bem-estar e qualidade de vida que antes eram mantidos pelo tratamento profilático tradicional.

“Agora tem esse tratamento novo que é subcutâneo, que a gente tá na expectativa que o Ministério da Saúde libere para que a gente tome, principalmente os que fazem inibidor (...). Porque quando eu vou viajar para algum lugar eu tenho que levar uma bolsa com as caixas para qualquer emergência. (...) se eu tomar esse remédio futuramente, vai melhorar mais ainda a minha liberdade e a minha autonomia.” (Sírius)

Investimento em pesquisa e tecnologia para o desenvolvimento de terapêuticas cada vez mais eficientes e minimamente invasivas é capaz de revolucionar a qualidade de vida dos indivíduos portadores da hemofilia, ofertando-lhes maior autonomia em suas atividades diárias e melhor suporte médico-assistencial em casos de complicações, como o desenvolvimento de inibidores, mas também como estratégia de minimização do desconforto da punção venosa que requer treinamento para ser executada e que pode ser especialmente incômoda em crianças. Embora aparentemente utópico, nos dias atuais, o anseio por opções alternativas diferente da terapêutica intravenosa é destacado nas falas a seguir:

“Eu faria um comprimido, que é melhor que ser furado todo dia, às vezes incomoda (...), às vezes dá uma preguiça de fazer o remédio, o comprimido era mais prático.” (Rígel)

“O que seria o toque final, seria se o medicamento do hemofílico, se o fator VIII fosse oral, fosse em comprimido, por exemplo, tá entendendo? (...) porque nem todos os hemofílicos conseguem se automedicar, entende? (...) é pegar uma agulha e pulsar a sua veia, então assim, se fosse oral, em comprimidos, então para onde fosse você teria que levar o seu “comprimidinho”, entende?” (Vega)

“Também até para evitar de furar, não que eu tenha medo de furadas (...).” (Deneb)

Por fim, a oferta de Práticas Integrativas e Complementares (PICs) apresenta-se como uma excelente estratégia de ascensão da qualidade de vida dos pacientes, uma vez que promovem a sensação de bem-estar, o relaxamento físico, alívio da dor e ansiedade, a reconexão consigo mesmo e o fortalecimento da espiritualidade (Telessi, 2016). Embora ainda não seja uma realidade prática encontrada nos serviços de saúde, as PICs são ofertadas gratuitamente pelo Sistema Único de Saúde (SUS), como a acupuntura, a meditação, reiki, ozonioterapia, cromoterapia e auriculoterapia (BRASIL, 2018). Essas técnicas, quando associadas ao tratamento tradicional da coagulopatia, podem intervir em questões de saúde relevantes na vida desses indivíduos e solidificar um cuidado holístico e integral.

3.6 Principais limitações do estudo

O trabalho apresenta como principal limitação o quantitativo reduzido de participantes com vistas à maior caracterização do público pesquisado. Todavia, saliente-se que tal estudo possui uma abordagem qualitativa, na qual, em decorrência da saturação dos núcleos de sentidos e significações a partir das análises discursivas das falas dos pacientes, não possibilitando, assim, a contemplação de mais sujeitos. Recomenda-se que outras pesquisas a posteriori elaborem e desenvolvam trabalhos com os pacientes hemofílicos, levando em consideração outros ambientes e cenários assistenciais e vivenciais para a realização das entrevistas semiestruturadas, como hospitais, serviços transfusionais, além das residências das pessoas que vivem com esse distúrbio hemostático secundário de caráter recessivo ligado ao cromossomo X.

4. Conclusões e Perspectivas Futuras

Conhecer a perspectiva do indivíduo sobre si próprio e sua relação com a condição clínica que carrega faz-se fundamentalmente importante para compreensão de suas demandas. De modo semelhante, a avaliação de aspectos clínicos,

psicossociais e desdobramentos relativos à qualidade de vida de portadores de doenças crônicas norteiam condutas assistenciais. Portanto, este trabalho contribuiu tanto para a compreensão mais ampla acerca das nuances que permeiam a vida das pessoas que convivem com a hemofilia.

Além disso, as narrativas permitiram destrinchar fatores relativos ao autoconhecimento, ao autocuidado e à saúde física e mental dos indivíduos, considerando o cuidado integral e multiprofissional ofertado, bem como às suas relações sociais. Curiosamente, sobre este último aspecto, os relatos permitiram o rompimento de estigmatizações e exposição de desafios inerentes à rotina dos indivíduos portadores dessa coagulopatia, assim como inerentes aos demais sujeitos envolvidos, diretamente ou indiretamente, à rede de apoio, principalmente familiares, amigos, colegas de escola ou trabalho e profissionais de assistência à saúde.

Tais considerações favorecem o delineamento de melhorias na estruturação dos serviços e atendimentos em saúde por meio do financiamento público e o fomento da capacitação de mão-de-obra qualificada para atuação nos diferentes níveis de atenção à saúde, sejam eles serviços de acompanhamento horizontal ou de urgência e emergência, além da inclusão do oferecimento e incentivo ao uso benéfico de práticas integrativas e complementares em saúde.

O presente estudo também apontou estratégias que permitem o acesso equânime à assistência, como por exemplo, a interiorização do acesso ao tratamento multiprofissional especializado em coagulopatias para além do núcleo dos grandes centros. Ainda dá luz à necessidade de fomento à expansão de informações sobre a hemofilia na sociedade, como instrumento de garantia de inclusão dos hemofílicos e combate aos preconceitos e ao *bullying*, na infância e adolescência. Endossa também a importância de investimento em pesquisa e tecnologia para o desenvolvimento de terapêuticas cada vez mais eficientes e minimamente invasivas que proporcionem conforto, autonomia e bem-estar.

Por fim, ressalta-se a necessidade do desenvolvimento de novos estudos para aprofundamento e fundamentação de novas políticas assistenciais e aperfeiçoamento de técnicas, condutas e ferramentas que favoreçam a ascensão da qualidade de vida de quem convive com a hemofilia. Assim, sugere-se que novos trabalhos avaliem comparativamente o impacto dos diferentes tipos de terapêuticas, a exemplo das Práticas Integrativas e Complementares em Saúde, na vida desses indivíduos. Propõe-se também, complementarmente a este trabalho, que seja estudada a relação entre os pacientes e os profissionais de saúde que lhes prestam assistência, com foco na mensuração do domínio de conhecimento técnico específico para o atendimento eficiente, tendo em vista os relatos de insatisfação e frustração quanto ao despreparo profissional.

Agradecimentos

À Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN) por ser palco da extensão acadêmica que deu origem à idealização desta pesquisa. Ao Hemocentro de Mossoró (HCM) e o Grupo de Apoio ao Portador de Hemofilia (GAPH) pelo apoio e parceria. Em especial, às pessoas que convivem com a hemofilia e que, gentilmente, aceitaram ser entrevistadas para compartilhar suas perspectivas.

Referências

- Alcântara, A. L. M. (2019). Hemofilia: fisiopatologia e tratamentos. 2019. *Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Biomedicina)–Faculdade de Ciências da Educação e Saúde, Centro Universitário de Brasília, Brasília.*
- Almeida, M. I., Molina, R. C. M., Vieira, T. M. M., Higarashi, I. H., & Marcon, S. S. (2006). O ser mãe de criança com doença crônica: realizando cuidados complexos. *Escola Anna Nery, 10*, 36-46. <https://doi.org/10.1590/S1414-81452006000100005>
- Antunes, S. V. (2002). Haemophilia in the developing world: the Brazilian experience. *Haemophilia, 8*(3), 199-204. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2516.2002.00638.x>
- Azevedo, A. L. S. D., Silva, R. A. D., Tomasi, E., & Quevedo, L. D. Á. (2013). Doenças crônicas e qualidade de vida na atenção primária à saúde. *Cadernos de saúde pública, 29*, 1774-1782. <https://doi.org/10.1590/0102-311X00134812>

- Barca, D. (2013). Política Nacional de Sangue, Componentes e Hemoderivados no Brasil. *Ministério da Saúde. Sec Educação na Saúde. Técnico em hemoterapia: livro texto/Ministério da Saúde, Secretaria de Gestão do Trabalho e da Educação na Saúde. Ministério da Saúde*, 37.
- Federação Brasileira De Hemofilia (FBH). Centros de Tratamento em Hemofilia. Disponível em: <https://www.hemofiliabrasil.org.br/centros>.
- Bardin, L. (2011). Análise de conteúdo. Edições 70. *Lisboa. Portugal*.
- Brasil. Ministério da Saúde; Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Básica. (2018). Manual de implantação de serviços de práticas integrativas e complementares no SUS.
- Cano-Franco, M. A., Ortiz-Orrego, G. E., & González-Ariza, S. E. (2017). Cuidado odontológico de pacientes con trastornos hereditarios de la coagulación. *CES Odontología*, 30(1), 30-40. <https://doi.org/10.21615/cesodon.30.1.3>
- Carroll, L., Benson, G., Lambert, J., Benmedjahed, K., Zak, M., & Lee, X. Y. (2019). Real-world utilities and health-related quality-of-life data in hemophilia patients in France and the United Kingdom. *Patient preference and adherence*, 13, 941. <https://doi.org/10.2147/PPA.S202773>
- Castellone, D. D., & Adcock, D. M. (2017, April). Factor VIII activity and inhibitor assays in the diagnosis and treatment of hemophilia A. In *Seminars in thrombosis and hemostasis*. 43(3), 320-330. Thieme Medical Publishers. <https://doi.org/10.1055/s-0036-1581127>
- da Silveira Ribeiro, J. P. Q., Magosso, W. R., Severino, A. D., Caricilli, B. B., dos Santos, L. M. T., de Paula Carvalho, M., & Spaziani, A. O. (2021). Aspectos genéticos da hemofilia a Revisão de literatura. *Brazilian Journal of Development*, 7(5), 48349-48362. <https://doi.org/10.34117/bjdv.v7i5.29758>
- De la llata Gómez, D. E., Rosas Cortez, N., Gaitán Fitch, R. C., & Torres-López, T. M. (2021). Concepciones culturales de hemofilia en padres que son miembros de una asociación civil en México. *Revista Cubana de Salud Pública*, 47(1).
- Dos Santos, C. F., & Lopes, F. J. (2017). O bullying na escola em crianças com hemofilia. *Revista de Pós-graduação Multidisciplinar*, 1(1), 353-360. <https://10.22287/rpgm.v1i1.524>
- Dos Santos, E. C., Nothen, R. R., Silva, D. L. Q., Melo, H. T., Rezende, S. M., Brito, K. N. P., & Magalhães, V. L. (2017). Perfil Das Coagulopatias Hereditárias No Brasil 2015. Ministério da Saúde, Brasília, Brasil.
- Dos Santos, M. A., de Paula, E. M. A. T., da Rocha Romero, F. F., & Rojo, J. R. (2020). Reflexões sobre o bullying com hemofílicos nas escolas. *Research, Society and Development*, 9(8), e377985476-e377985476. DOI: <https://doi.org/10.33448/rsd-v9i8.5476>
- Eksterman, V. F. et al. Hemofilia e Aids. In: Mello Filho, J. de (Org). *Psicossomática hoje*. Porto Alegre: Artes Médicas, 1992. Cap. 32, p. 325-332.
- Federação Brasileira De Hemofilia (FBH) (n.d.). Centros de Tratamento em Hemofilia. Disponível em: <https://www.hemofiliabrasil.org.br/centros>. Acesso em: 19 setembro, 2021.
- Feijó, A. M., Schwartz, E., Ferré-Grau, C., Santos, B. P. D., & Lise, F. (2021). Adaptando para (con) viver: experiência de homens com a hemofilia no sul do Brasil. *Revista Gaúcha de Enfermagem*, 42. <https://doi.org/10.1590/1983-1447.2021.20200097>
- Ferreira, A. A., Leite, I. C. G., Bustamante-Teixeira, M. T., & Guerra, M. R. (2014). Hemophilia A in Brazil—epidemiology and treatment developments. *Journal of blood medicine*, 5, 175. <https://doi.org/10.2147/JBM.S68234>
- Gil, A.C. (2017). *Como elaborar projetos de pesquisa*. 6, 192. Atlas.
- GÓIS, Andréa Carolina Lins de et al. A equidade em situações-limite: acesso ao tratamento para pessoas com hemofilia. *Scielo Preprints*, 2020. <https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.1361>
- Guedes, V. G. (2016). Avaliação da adesão ao tratamento profilático na hemofilia: estudo transversal no interior do Estado de São Paulo (Brasil).
- Gupta, N., Benbouzid, A., Belhani, M., El Andaloussi, M., Maani, K., Wali, Y., & Mahlangu, J. (2019). HAEMOcare: the first international epidemiological study measuring burden of hemophilia in developing countries. *TH Open*, 3(02), e190-e199. 10.1055/s-0039-1688414
- Gupta, A., Epstein, J. B., & Cabay, R. J. (2007). Bleeding disorders of importance in dental care and related patient management. *Journal of the Canadian Dental Association*, 73(1).
- Marques, R. V. C. F., Conde, D. M., Lopes, F. F., & Alves, C. M. C. (2010). Atendimento odontológico em pacientes com Hemofilia e Doença de von Willebrand. *Arquivos em Odontologia*, 46(3), 176-180.
- Martin, A., Mulhern, B., Shaikh, A., Asghar, S., O'Hara, J., Pedra, G., & Li, N. (2019). Disease state adaptation experienced by patients with hemophilia: literature review and expert consensus. <https://doi.org/10.1182/blood-2019-124396>.
- Martins, L. M., França, A. P. D., & Kimura, M. (1996). Qualidade de vida de pessoas com doença crônica. *Revista Latino-Americana de Enfermagem*, 4, 5-18. <https://doi.org/10.1590/S0104-11691996000300002>.
- Minayo, M. C. D. S. (2014). O Desafio do Conhecimento: pesquisa qualitativa em saúde. (14th ed.), Hucitec, editor. 2014. 407 p.
- Ministério da Saúde. (2013). Resolução nº466, de dezembro 2012 sobre pesquisa envolvendo seres humanos. Conselho Nacional de Saúde.
- Nicoletti, E. A. (1996). Aids no contexto hospitalar. *O doente, a psicologia e o hospital*, 3, 42-44.

- Nobre, S. V., da Silva Filho, J. A., Tavares, N. B. F., Leite, T. R. C., da Silva Neto, R. M., da Silva, C. R. L., & Pinto, A. G. A. (2020). Condições clínicas de pacientes com hemofilia assistidos em um hemocentro regional: um estudo transversal. *Nursing (São Paulo)*, 23(269), 4731-4740. <https://doi.org/10.36489/nursing.2020v23i269p4731-4740>
- Pereira, D. N., Tolentino, G. P., Soares, V., & Venâncio, P. E. M. (2017). Qualidade de vida de pessoas com doenças crônicas. *Cinergis*, 18(3), 216-221. <http://dx.doi.org/10.17058/cinergis.v18i3.9320>
- Pio, S. F., Oliveira, G. C. D., & Rezende, S. M. (2009). As bases moleculares da hemofilia A. *Revista da Associação Médica Brasileira*, 55, 213-219. <https://doi.org/10.1590/S0104-42302009000200029>
- Poncio, T. G. H. D. O. (2018). *Avaliação da qualidade de vida do portador de hemofilia e implementação do diário de infusão* (Doctoral dissertation, Universidade de São Paulo).
- Prasetyo, M., Moniqa, R., Tulaar, A., Prihartono, J., & Setiawan, S. I. (2021). Correlation between Hemophilia Early Arthropathy Detection with Ultrasound (HEAD-US) score and Hemophilia Joint Health Score (HJHS) in patients with hemophilic arthropathy. *Plos one*, 16(4), e0248952. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0248952>
- Rambod, M., Sharif, F., Molazem, Z., Khair, K., & von Mackensen, S. (2018). Health-related quality of life and psychological aspects of adults with hemophilia in Iran. *Clinical and Applied Thrombosis/Hemostasis*, 24(7), 1073-1081. DOI: <https://doi.org/10.1177/1076029618758954>
- Ritterman, M. K. (1982). Hemophilia in context: adjunctive hypnosis for families with a hemophilic member. *Family Process*, 21(4), 469-476. <https://doi.org/10.1111/j.1545-5300.1982.00469.x>
- Rodrigues, L. M. L., Lobo, G. S., Rodrigues-Antunes, S., Feio, D.C.A. (2018). Avaliação comparativa entre os novos métodos e os métodos tradicionais de diagnósticos laboratoriais para as hemofilias: revisão integrativa. *RBAC*, 50(2), 111-7. <https://doi.org/10.21877/2448-3877.201800706>
- Rosse, M. B. (2013). Hemofilia: o cuidado e a dimensão psicológica do adoecimento. Marília, SP: [s. n.], 2013.
- Santos, C., & Lopes, F. (2017). O Bullying Na Escola Em Crianças Com Hemofilia. *Revista De Pós-Graduação Multidisciplinar*, 1(1), 353-360. <https://doi.org/10.22287/rpigm.v1i1.524>
- Sartorelo, D. R. H. (2016). Investigação do bem-estar e qualidade de vida relacionada à saúde de hemofílicos do Estado de Goiás e Distrito Federal, Brasil.
- Sayago, M., & Lorenzo, C. (2020). O acesso global e nacional ao tratamento da hemofilia: reflexões da bioética crítica sobre exclusão em saúde. *Interface-Comunicação, Saúde, Educação*, 24. DOI: <https://doi.org/10.1590/Interface.180722>
- Shikasho, L., de Moraes Barros, N. D. V., & Ribeiro, V. C. P. (2009). Hemofilia: o difícil processo de aceitação e auto-cuidado na adolescência. *CES Revista*, 23(1), 187-193.
- Silva, I. G., Figueiredo, M. C. P., Martins, J. O., Dias, A. T., Messias, S. H. N., & Kaliniczenko, A. (2020). Avaliação Da Qualidade De Vida E Dos Benefícios De Atividades Esportivas Em Pacientes Hemofílicos. *Hematology, Transfusion and Cell Therapy*, 42, 62.
- Silva, T. P. S. (2015). *Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes com hemofilias A e B atendidos na fundação HEMOMINAS-Minas Gerais, Brasil* (Doctoral dissertation).
- Sokołowska, B., Kozińska, J., Koziół, M., Wąsik-Szczepanek, E., Szczepanek, D., & Hus, M. (2017). Diagnosis and treatment of acquired hemophilia: a single-center experience. *Polish archives of internal medicine*, 127(11), 796-799. <https://doi.org/10.20452/pamw.4139>
- Soucie, J. M. (2019). Global hemophilia care: data for action. *Annals of internal medicine*, 171(8), 585-586. <https://doi.org/10.7326/M19-2535>
- Souto, C. N. (2020). Qualidade de Vida e Doenças Crônicas: Possíveis Relações. *Brazilian Journal of Health Review*, 3(4), 8169-8196. <https://doi.org/10.34119/bjhrv3n4-077>
- Souza, V. N., da Silva Pereira, A., de Lima Vesco, N., Brasil, B. M. B. L., Barbosa, S. M., & Viana, C. D. M. R. (2016). Conhecimento das enfermeiras de ambulatórios de hemofilia sobre a sistematização da assistência de enfermagem. *Revista de Enfermagem UFPE on line*, 10(5), 1654-1662.
- Stephensen, D., Tait, R. C., Brodie, N., Collins, P., Cheal, R., Keeling, D., & Winter, M. (2009). Changing patterns of bleeding in patients with severe haemophilia A. *Haemophilia*, 15(6), 1210-1214. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2516.2008.01876.x> <https://doi.org/10.5205/1981-8963-v10i5a13540p1654-1662-2016>
- Stoffman, J., Andersson, N. G., Branchford, B., Batt, K., D'Oiron, R., Escuriola Ettingshausen, C., & Wu, R. (2019). Common themes and challenges in hemophilia care: a multinational perspective. *Hematology*, 24(1), 39-48. <https://doi.org/10.1080/10245332.2018.1505225>
- Telesi, E. (2016). Práticas integrativas e complementares em saúde, uma nova eficácia para o SUS. *Estudos avançados*, 30, 99-112. <https://doi.org/10.1590/S0103-40142016.00100007>
- Torres Ortuño, A., Cuesta Barriuso, R., Nieto Munuera, J., Galindo Piñana, P., & López-Pina, J. A. (2019). Coping strategies in young and adult haemophilia patients: a tool for the adaptation to the disease. *Haemophilia*, 25(3), 392-397. <https://doi.org/10.1111/hae.13743>
- Villela, A. L. (2019). Revisão integrativa sobre hemofilia: desafio para a assistência de enfermagem. Repositório Institucional Faculdade Guairaca, PR, p. 29, 2019. <http://200.150.122.211:8080/jspui/handle/23102004/103>
- Vrabic, A. C. A., Ribeiro, C. A., Ohara, C. V. D. S., & Borba, R. I. H. D. (2012). Dificuldades para enfrentar sozinho as demandas do tratamento: vivências do adolescente hemofílico. *Acta Paulista de Enfermagem*, 25, 204-210. <https://doi.org/10.1590/S0103-21002012000200008>
- Zago, M. A., Falcão, R. P., & Pasquini, R. (2005). Hematologia fundamentos e prática. In *Hematologia fundamentos e prática* (pp. 1101-1101).
- Zorzan, A. C., & Benelli, D. A. D. A. (2010). Avaliação da relação existente entre a qualidade de vida relacionada à saúde e o perfil clínico/sociodemográfico de pacientes hemofílicos do município de Concórdia/SC. *Fisioterapia Brasil*, 11(3).