

Perfil dos hemofílicos de uma associação de pacientes de Brasília - DF, Brasil

Hemophiliacs profile from a patients' association in Brasília - DF, Brazil

Perfil hemofílico de una asociación de pacientes en Brasília - DF, Brasil

Perfil de pacientes hemofílicos em Brasília, Brasil

Daniel Benevides Ferreira¹, Larissa Castro Souza², Millena da Luz Soares³, Denise Rodrigues Holsbach Sartorelo⁴,
Leonardo Costa Pereira⁵, Kerolyn Ramos Garcia⁶

Como citar: 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>

REVISA

1. Centro Universitário Euro Americano, Departamento de Fisioterapia. Brasília, Distrito Federal, Brasil.

<https://orcid.org/0000-0001-8206-5382>

2. Centro Universitário Euro Americano, Departamento de Fisioterapia. Brasília, Distrito Federal, Brasil.

<https://orcid.org/0000-0002-1848-6673>

3. Centro Universitário Euro Americano, Departamento de Fisioterapia. Brasília, Distrito Federal, Brasil.

<https://orcid.org/0000-0002-6911-1329>

4. Centro Universitário Euro Americano, Departamento de Fisioterapia. Brasília, Distrito Federal, Brasil.

<https://orcid.org/0000-0003-2546-2378>

5. Centro Universitário Euro Americano, Departamento de Educação Física. Brasília, Distrito Federal, Brasil.

<https://orcid.org/0000-0003-33195679>

6. Universidade de Brasília. Brasília, Distrito Federal, Brasil.

<https://orcid.org/0000-0003-2464-6255>

Recebido: 10/10/2020

Aprovado: 12/12/2020

RESUMO

Objetivo: Caracterizar o perfil de hemofílicos vinculados a uma associação de pacientes em Brasília - DF, Brasil. **Método:** Pesquisa transversal com amostragem por conveniência, realizada com 49 hemofílicos adultos, do sexo masculino, vinculados à Associação dos Voluntários, Pesquisadores e Portadores de Coagulopatias (AJUDE-C). O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisas com Seres Humanos. Através de um formulário foi coletado informações sociodemográficas e clínicas. A normalidade dos dados foi avaliada através do teste de Shapiro-Wilk. **Resultados:** Avaliaram-se 49 hemofílicos adultos com média de idade 37 $\pm$ 8,4 anos, estando 43% na faixa etária de 30-39 anos. Predominou a raça/cor parda (49%), estado civil solteiro (61%), em atividade laboral (57%) e 53% residiam a menos de 30 Km do local de tratamento. Clinicamente, predominou a hemofilia A (79,6%), doença grave (77,6%) e o uso de profilaxia secundária (75,5%). **Conclusão:** Maior parte da amostra exerce atividade laboral. Esse fato pode ser explicado pela administração da profilaxia secundária e proximidade entre a residência/local de tratamento, mantendo os fatores de coagulação em níveis seguros, e dando capacidade de rápido atendimento em casos emergenciais, gerando maior autonomia nessa população.

Descritores: Hemofilia; Distúrbio de coagulação; Profilaxia.

ABSTRACT

Objective: To characterize the hemophiliacs profile linked to a patients association in Brasília - DF, Brazil. **Method:** Cross-cut survey with convenience sampling, carried out with 49 male hemophiliacs adults, linked to the Association of Volunteers, Researchers and People with Coagulopathies (AJUDE-C). The study was approved by the Ethics Committee in Research with Human Beings. The Sociodemographic and clinical information was collected through a form. The normality of the data was evaluated using the Shapiro-Wilk test. **Results:** Were evaluated 49 adult male hemophiliacs with an average 37 $\pm$ 8.4 years. 43% were in the 30-39 age range. The brown race predominated (49%), single marital status (61%), in work activity (57%) and 53% lived less than 30 km from the treatment place. Clinical prevalence hemophilia A (79.6%), severe disease (77.6%) and the use of secondary prophylaxis (75.5%). **Conclusion:** Most of the sample is in work activity. This fact can be explained by the administration of secondary prophylaxis and proximity between their residence / treatment place. This keeps the clotting factors at safe levels, and provides quick assistance to emergencies cases, generating greater autonomy in this population.

Descriptors: Hemophilia; Coagulation disorder; Prophylaxis.

RESUMEN

Objetivo: Caracterizar el perfil de hemofílicos vinculados a una asociación de pacientes en Brasília - DF, Brasil. **Método:** Encuesta transversal con muestra de conveniencia, realizada con 49 hemofílicos adultos, vinculados a la Asociación de Voluntarios, Investigadores y Personas con Coagulopatías (AJUDE-C). El estudio fue aprobado por el Comité de Ética y Investigación en Seres Humanos. La información sociodemográfica y clínica se recogió por medio de un formulario. La normalidad de los datos se evaluó mediante la prueba de Shapiro-Wilk. **Resultados:** se evaluaron 49 hemofílicos adultos con una edad media de 37 $\pm$ 8,4 años, 43% estaban en el grupo de edad 30 a 39 años. Predominó la raza marrón (49%), estado civil soltero (61%), en la actividad laboral (57%) y el 53% vivía a menos de 30 km del sitio de tratamiento. Clínicamente predominaron: hemofilia A (79,6%), enfermedad grave (77,6%) y el uso de profilaxis secundaria (75,5%). **Conclusión:** La mayor parte de la muestra tiene actividad laboral. Este hecho puede explicarse por la administración de profilaxis secundaria y la proximidad entre el lugar de residencia / tratamiento, manteniendo los factores de coagulación en niveles seguros y promoviendo la capacidad de atender rápidamente los casos de emergencia, generando una mayor autonomía en esta población.

Descriptores: Hemofilia; Trastorno de la coagulación; Profilaxis.

ORIGINAL

Introdução

A hemofilia é uma doença hemorrágica hereditária ligada ao cromossomo X, caracterizada pela deficiência ou anormalidade da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B). As hemofilias são transmitidas quase que exclusivamente a indivíduos do sexo masculino por mães portadoras da mutação (cerca de 70% dos casos).¹

A incidência da hemofilia A é de aproximadamente, 1:10.000 a 1:30.000 nascimentos, enquanto a hemofilia B é de 1:30.000 a 1:50.000. Ambas possuem a mesma apresentação clínica, tornando indispensável a dosagem da atividade dos fatores específicos da coagulação, fator VIII e fator IX, para a diferenciação entre elas.²

A Sociedade de Trombose e Hemostasia classifica a gravidade da hemofilia com base na atividade endógena do Fator VIII ou IX como grave (<1 IU/dL), moderado (1-5 IU/dL) ou leve (> 5-40 IU/dL), todos os três com um específico fenótipo. Pacientes com hemofilia grave (aproximadamente 40% de pacientes hemofílicos) têm sangramentos espontâneos ou provocados em tecidos moles e articulações, causando artropatia, comprometimento da qualidade de vida e maiores riscos de hemorragia intracraniana ou morte precoce. Pacientes com hemofilia moderada, em contraste, são menos afetados, mas sofrem por exemplo, de sangramento prolongado ou hematomas. Pacientes com leve hemofilia só apresentam problemas de sangramento durante e após trauma ou cirurgia.³

A reposição profilática do fator de coagulação constitui a medida preventiva mais eficiente contra os sangramentos articulares. Já está bem demonstrado que quanto mais tardio o primeiro sangramento, menos graves são as artropatias, sustentando a necessidade de que o tratamento preventivo se inicie na primeira infância. O fator de coagulação pode ser obtido do plasma humano ou fabricado sinteticamente por tecnologias de engenharia genética – o chamado fator recombinante. Estudos demonstram que a taxa de sucesso do fator recombinante é 90% superior ao plasmático.⁴

O desenvolvimento de anticorpos neutralizantes (inibidores) contra o fator VIII ou fator IX é a complicação mais séria do tratamento da hemofilia, ocorrendo em 20% - 30% dos pacientes com hemofilia A grave, 5% - 10% em pacientes com hemofilia classificada de leve a moderada e menos de 5% em pacientes com hemofilia B grave. Esses anticorpos tornam a terapia de reposição ineficaz, com consequente aumento do risco de sangramento grave e início precoce de artropatia progressiva, como também, maiores custos relacionados ao tratamento.⁵

O Centro Oeste apresenta o menor número de pacientes do país, totalizando 982 hemofílicos do tipo A e B, contudo o Distrito Federal revela aumento à prevalência esperada para ambas hemofilias (1,9/10.000 homens)². Dessa maneira, se objetivou caracterizar o perfil de hemofílicos vinculados a uma associação de pacientes em Brasília - DF, Brasil.

Método

Tratou-se de uma pesquisa transversal e analítica, com abordagem quantitativa. Amostragem por conveniência, realizada com pacientes com diagnóstico clínico de hemofilia vinculados à Associação dos Voluntários, Pesquisadores e Portadores de Coagulopatias (AJUDE-C), localizada em Brasília – DF.

Foram incluídos pacientes com diagnóstico clínico de hemofilia (CID 10 – D. 66 e D. 67), do sexo masculino, maiores de 18 anos de idade. Não foram incluídos associados com outras coagulopatias e/ou com algum comprometimento cognitivo ou físico que os impedissem de responder ao protocolo de pesquisa.

A coleta de dados foi realizada na associação AJUDE-C, em Brasília – DF, nos meses de novembro e dezembro de 2019. A equipe de pesquisa frequentou reuniões e eventos na referida associação em duas datas previamente informadas. Nessas ocasiões, se realizou convite individual aos pacientes, explicando brevemente a pesquisa. Em seguida, se entregou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) para apreciação e assinatura. Tal termo foi assinado em duas vias, ficando uma para posse do paciente e outra para a equipe de pesquisa.

Em caso de anuência por parte do paciente, posteriormente se realizava a aplicação do protocolo de pesquisa, de maneira individual e reservada.

O protocolo de pesquisa consistia em um instrumento, elaborado pela equipe de pesquisa, que visava coleta de informações sociodemográficas (idade, raça/cor, estado civil, situação laboral, distância entre residência/local de tratamento) e clínicas (tipo de hemofilia, gravidade clínica e tipo de tratamento).

Para a organização e análise dos dados, se criou um banco de dados no programa Excel. Os resultados deste estudo foram apresentados na forma de estatística descritiva ou na forma de tabelas e gráficos. A análise estatística foi realizada por meio do programa estatístico SPSS, versão 22.0, considerando um nível de significância de 5%. O teste de Shapiro-Wilk avaliou a normalidade dos dados.

Em atendimento à Resolução CNS 466/12, todos os instrumentos preenchidos durante a coleta de dados ficarão guardados em arquivo físico por um período de 5 anos após o término do estudo, sob responsabilidade da pesquisadora responsável. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisas com Seres Humanos, sob o parecer 1.300.316.

Resultados

Avaliaram-se 49 hemofílicos adultos com média de idade de $37 \pm 8,46$ anos, estando 43% na faixa etária de 30-39 anos. Predominou a raça/cor parda (49%), estado civil solteiro (61%), com atividade laboral (57%) e 53% residiam a menos de 30 Km do local de tratamento. Clinicamente, houve predominância de hemofilia A (79,6%), com classificação clínica grave (77,5%) e uso de profilaxia secundária (75,5%). Foi realizada a caracterização sociodemográfica assim como

exposto na Tabela 1.

Tabela 1- Informações sociodemográficas, dos hemofílicos avaliados neste estudo.

Faixa Etária (anos)	% (n=49)
20-29	18
30-39	43
40-49	31
50-59	8
Média de Idade	37±8,46
Estado Civil	% (n=49)
Solteiros	61
Casados	39
Cor/Etnia	% (n=49)
Branco	39
Pardo	49
Negro	12
Grau de Escolaridade	% (n=49)
1º Grau Incompleto	6,12
1º Grau Completo	2
2º Grau Incompleto	4
2º Grau Completo	24,5
3º Grau Incompleto	20,4
3º Grau Completo	42,9
Plano de Saúde	% (n=49)
Possui	47
Não Possui	53
Benefício Governamental/Ajuda Financeira	% (n=49)
Recebe	29
Não Recebe	71
Distância da Residência ao Local de Tratamento	% (n=49)
Menos que 30 Km	53
Mais que 30 Km	47

Na tabela 2, pode-se observar os dados referentes a caracterização do hemofílicos em relação a suas características de trabalho, atividades físicas desenvolvidas e IMC.

Tabela 2- Perfil de Atividade Laboral, Atividade Física e Índice de Massa Corporal dos Hemofílicos.

Atividade Laboral	% (n=49)
Sim	57
Não	41
Não Informado	2
Atividade Física	% (n=49)
Sim	63
Não	37
Índice de massa corporal	% (n=49)
Eutrófico	42,86
Acima do Peso Ideal	42,86
Obesidade	12,24
Baixa Massa Corporal	2

A Tabela 3 apresenta as características do tratamento as opções terapêuticas das mesmas.

Tabela 3-Caracterização da hemofilia e tratamentos.

Infecção por Vírus	% (n=49)
Hepatite C	46,94
Não	44,9
Hepatite B e C	4,08
Hepatite C e HIV	4,08
Tipo de Tratamento	% (n=49)
P1	0
P2	75,5
P3	12,25
Demanda	12,25
Tipo HF	% (n=49)
A	79,6
B	20,4
Gravidade	% (n=49)
Grave	77,5
Moderada	18,4
Leve	4,1
Inibidor	% (n=49)
Não	95,9
Sim	4,1

Legenda: P1 - Profilaxia primária; P2 - Profilaxia secundária; P3 - Profilaxia terciária; Tipo HF - Tipo de hemofilia.

Discussão

A média de idade dos indivíduos foi de $37 \pm 8,4$ anos, sendo que a faixa etária de 30 a 39 anos teve maior prevalência, com 43% da amostra. Resultados semelhantes foram encontrados em pesquisa desenvolvida por Booth et al. (2018)⁶ utilizando os dados de 1225 pacientes adultos hemofílicos (≥ 18 anos), de cinco países europeus: França, Alemanha, Itália, Espanha e Reino Unido, onde a média de idade apresentada foi de 35,5 anos. Entretanto, o Perfil de Coagulopatias Hereditárias (Brasil, 2018)², mostra que há maior concentração de hemofílicos brasileiros na faixa etária de 20 a 29 anos, diferindo com os resultados encontrados.

Quanto ao estado civil dos participantes, houve uma maior prevalência de solteiros (61%). Naous et al. (2019)⁷ realizaram uma pesquisa onde 66,7% dos indivíduos também eram solteiros. Nesse mesmo estudo, 78,3% dos indivíduos declararam não ter dificuldade em falar da doença para os outros, sugerindo alguma transparência em sua vida social.

No presente estudo, 49% dos indivíduos eram pardos, 39% brancos e 6% negros. Conforme o censo demográfico do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE) de 2010, estratificado pela idade e sexo estimado da população masculina residente no Distrito Federal (1.161.048), 49,3% dos indivíduos eram pardos, 42,2% brancos e 8,5% negros; sendo observada uma consistência com a distribuição étnica brasileira. Segundo Kelley e Narváez (2006)⁸, a hemofilia acomete com uma frequência previsível todas as etnias e raças, independentemente do país.

Quanto ao grau de escolaridade, houve predomínio de indivíduos com ensino superior completo (42,9%). Entretanto resultados divergentes foram apresentados por Moreno e Buitrago (2017)⁹, onde 68,3% dos hemofílicos tinham ensino médio completo, levando em consideração que nessa amostra a faixa etária foi de 18 a 82 anos. Cutter et al. (2017)¹⁰ sugerem que os motivos para a baixa escolaridade sejam o absenteísmo escolar, causados por sangramentos ou dor (69%), dificuldades em frequentar a escola ou participar de atividades consequente dos prejuízos na mobilidade (44%), e ausências relacionadas à hemofilia (32%).

Os resultados deste estudo mostram que 53% dos hemofílicos não possuíam plano de saúde, assim como 71% não recebiam nenhuma espécie de benefício. Um estudo desenvolvido em Indiana (EUA) com uma amostra de 704 hemofílicos mostrou que 89,2% da população estudada possuía seguro durante o período do estudo.¹¹

Cerca de 53% dos hemofílicos residiam a menos de 30 Km do local de tratamento. Esses resultados são explicados por Sousa et al. (2013)¹², referindo que uma menor distância geográfica entre residência e local de tratamento pode facilitar um atendimento de emergência no caso de sangramentos.

Dos 49 indivíduos avaliados, 63% realizavam atividade física e 57% exerciam atividade laboral, sendo que, 2% da amostra não informou em relação à atividade laboral. Em relação a atividade física Flaherty et al. (2017)¹³ observaram que, os pacientes hemofílicos que se exercitavam regularmente não consideraram o exercício perigoso, enquanto aqueles que não se exercitavam de maneira confiável, temiam que os perigos do exercício pudessem compensar os benefícios. Resultados indicam que, apesar da artropatia e graças ao tratamento profilático, os pacientes adultos com hemofilia são capazes de realizar atividades físicas com um risco mínimo de sangramento.¹⁴

Cutter et al. (2017)¹⁰ apresentaram resultados similares quanto a atividade laboral, onde a maioria dos indivíduos com hemofilia trabalhava (81%). Neste mesmo estudo foi constatado que os adultos com hemofilia que nunca haviam trabalhado eram mais jovens (<30 anos, 73% vs 30-45 anos, 20%), além disso, mais da metade (59%) dos adultos com hemofilia declaram que o motivo pelo qual não estavam trabalhando envolvem razões financeiras relacionadas à hemofilia (por exemplo, receber benefícios por incapacidade), e 55% relataram ser por conta da hemofilia e suas complicações relacionadas (doença articular).

Em relação ao índice de massa corporal (IMC), a amostra ficou dividida em pacientes eutróficos (42,86%), com sobrepeso (42,86%), obesos (12,24%) e com baixa massa corporal (2%). Buckner et al. (2018)¹⁵, com uma amostra de 381 homens hemofílicos adultos, observaram que a maioria dos indivíduos estavam com sobrepeso ou obesidade (65%). No presente estudo, as medidas antropométricas não interferiram no número de sangramentos.

Em pesquisas desenvolvidas por Targino Júnior et al. (2017)¹⁶, não foram encontradas diferenças significativas em nenhum componente da composição corporal (massa magra, massa gorda, gordura visceral) e nos índices antropométricos (relação cintura-quadril [RCQ]), IMC e gordura visceral dos indivíduos hemofílicos.

Em relação à caracterização clínica da amostra, o resultado desse estudo mostrou que a hemofilia A foi mais prevalente que a B, com 79,6% e 20,4% respectivamente. Estima-se que a hemofilia A é mais comum que a hemofilia B, e representa cerca de 80% dos casos.² Resultados semelhantes foram encontrados no estudo de Ferreira et al. (2018)¹⁷, onde o tipo mais frequente foi de hemofílicos tipo A com 82%, seguido por 10% de hemofilia B e 8% com doença de von willebrand (DvW). Pérez-Moreno e Buitrago (2017)⁹ encontraram 79% de casos de hemofilia A, em uma população de 196 participantes.

A classificação da gravidade clínica da hemofilia é realizada de acordo com o nível plasmático do fator VIII ou fator IX e manifestações hemorrágicas¹. Observou-se neste estudo que a maior parte dos casos era grave (77,5%), seguido de 18,4% moderados e 4,1% leves. Resultados semelhantes foram encontrados por Martinez-sanchez et al. (2017)¹⁸, onde verificaram a predominância do tipo grave com 55,6%, moderado (22,2%) e leve (22,2%).

A principal complicação atual do tratamento da hemofilia é o desenvolvimento de anticorpos inibitórios contra o fator VIII ou o fator IX². Na literatura, a incidência do desenvolvimento de inibidores é relatado em 25% a 30% dos pacientes com Hemofilia A grave e até 10% naqueles com Hemofilia B grave¹⁹. Na presente pesquisa, dos 49 pacientes questionados, 79,6% são hemofílicos de classificação clínica grave, porém 95,9% não desenvolveram inibidores, estando os resultados abaixo dessa estatística.

Dentre os pacientes, 55,1% apresentaram algum tipo de infecção viral, sendo que 46,94% adquiriram hepatite C, 4,08% hepatite B e C e os demais, 4,08% Hepatite C e HIV. Em estudo desenvolvido por Lianes et al. (2018)²⁰, com uma amostra de 34 hemofílicos, eles observaram que, 30 destes (88,2%) apresentaram anticorpos contra HCV por (EIA-3) UMELISA-HCV, enquanto a infecção por HCV-RNA foi obtida em 23 pacientes (67,6%). Coinfecção com o vírus da hepatite B foi encontrada em 2 pacientes (5,8%) e o mesmo percentual para o vírus da imunodeficiência humana (HIV). Makris e Konkle (2017)²¹ relataram que a coinfecção com o vírus da hepatite C torna o paciente hemofílico mais propenso

a desenvolver câncer ou insuficiência hepática décadas após a infecção, além disso, estudos anteriores mostraram que de 20 a 30% dos pacientes infectados, desenvolvem doença hepática terminal. Os dados atuais relatados no programa europeu de vigilância de segurança de hemofilia (EUHASS) até 2015 mostram ainda que, o câncer hepatocelular é o câncer mais comum em pacientes com hemofilia, e a doença hepática é a causa mais comum de morte nesses indivíduos.

Neste estudo, observou-se que 75,5% utilizam o tratamento de profilaxia secundária, no qual tem como principal pilar a reposição do fator da coagulação deficiente². Castaño *et al.* (2017)²² também mostraram que quase todos (96,6%) os pacientes de sua amostra estavam em tratamento com a profilaxia, e relataram ainda que, os hemofílicos que aderiram a este tratamento possuem uma qualidade de vida tão alta quanto a população geral. Lianes *et al.* (2018)²⁰ ressaltam que o concentrado de fatores é considerado padrão ouro nesse tipo de tratamento. Além disso, o mesmo se mostrou positivo, onde a profilaxia primária e secundária apresentou vantagens nos resultados das seguintes variáveis: dor, funcionalidade, qualidade de vida, medidas de tempo de recuperação, retorno às atividades normais, intervenção ortopédica, medidas de sangramentos, e produtividade sustentada.

Conclusão

A caracterização sociodemográfica e clínica descrita no presente estudo mostra que parte dos pacientes nasceu em um período de grande contágio por doenças infecciosas por meio de hemoderivados, e mais da metade (55,1%) apresentaram algum tipo de infecção viral, o que aumenta a morbidade e mortalidade nessa população. A amostra foi composta principalmente por adultos que exercem atividade laboral e com escolaridade de nível superior completo. Esse fato pode ser explicado pela administração da profilaxia secundária, e proximidade entre a residência/local de tratamento, mantendo os fatores de coagulação em níveis seguros, dando capacidade de rápido atendimento em casos emergenciais e gerando maior autonomia nessa população.

Agradecimento

Os autores não receberam financiamento para esse estudo.

Referências

1. Brasil. Manual de hemofilia. 2ª edição. Brasília: Ministério da Saúde; 2015.
2. Brasil. Perfil das Coagulopatias Hereditárias : 2016. 1ª ed. Brasília: Ministério da Saúde; 2018, 57 p.
3. Donners A, Maarseveen E, Weetink Y, Amrani M, Fischer K, Rademaker C, *et al.* Comparison between coagulation factor VIII quantified with one-stage activity assay and with mass spectrometry in haemophilia A patients: Proof of principle. *Int J Lab Hemato.* 2020; 00:1–8.
4. Sayago M e Lorenzo C. O acesso global e nacional ao tratamento da hemofilia: reflexões da bioética crítica sobre exclusão em saúde. *Interface.* 2020; 24: 180722.

doi: <https://doi.org/10.1590/Interface.180722>

5. Ljung R, Auerswald G, Benson G, Dolan G, Duffy A, Hermans C, et al. Inhibitors in haemophilia A and B: Management of bleeds, inhibitor eradication, and strategies for difficult-to-treat patients. *European Journal of Haematology*. 2018.
6. Booth J, Oladapo A, Walsh S, O'Hara J, Carroll L, Diego DG, et al. Real-world comparative analysis of bleeding complications and health-related quality of life in patients with haemophilia A and haemophilia B. *Haemophilia*. 2018; 1-6. doi: <https://doi.org/10.1111/hae.13596>
7. Naous E, Moerloose P, Sleilaty G, Casini A, Khayat CD. The impact of haemophilia on the social status and the health-related quality of life in adult Lebanese persons with haemophilia. *Haemophilia*. 2019; 1-6. doi: <https://doi.org/10.1111/hae.13694>
8. Kelley LA e Narváez AL. Criando uma Criança com Hemofilia na América Latina. Los Angeles: Baxter BioScience; 2006.
9. Moreno DP e Buitrago CL. Pain in hemophilia patients: Assessment and management in a fourth level hospital. Case series. *Colomb Anesthesiol*. 2017; 1-6. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rca.2017.08.007>
10. Cutter S, Molter D, D'Unn S, Hunter S, Peltier S, Haugstad K, et al. Impact of mild to severe hemophilia on education and work by US men, women, and caregivers of children with hemophilia B: The Bridging Hemophilia B Experiences, Results and Opportunities into Solutions (B-HERO-S) study. *European Journal Haematology*. 2017; 98:18-24. doi: <https://doi.org/10.1111/ejh.12851>
11. Okolo AI, Soucie JM, Grosse SD, Roberson C, Janson IA, Allen M, et al. Population-based surveillance of haemophilia and patient outcomes in Indiana using multiple data sources. *Haemophilia*. 2019; 1-7. doi: 10.1111/hae.13734.
12. Sousa ET, Veloso HH, Silva NA, Araújo JS. Perfil epidemiológico dos portadores de hemofilia do hemocentro da Paraíba. *Rev Odontol Bras Central*. 2013; 21- 61.
13. Flaherty LM, Schoeppe J, Kruse-Jarres R, Konkle BA. Balance, falls, and exercise: Beliefs and experiences in people with hemophilia: A qualitative study. *Research Practice in Thrombosis Haemostasis*. 2018;2:147-154. doi: <https://doi.org/10.1002/rth2.12060> .
14. Carrasco JJ, Pérez-Alenda S, Casaña J, Sorio-Olivas E, Bonanad S, Querol F. Physical Activity Monitoring and Acceptance of a Commercial Activity Tracker in Adult Patients with Haemophilia. *International Journal of Environmental Research and Public Health*. 2019;16, 3851. doi: <https://doi.org/10.3390/ijerph16203851>
15. Buckner TW, Batt K, Quon D, Witkop M, Recht M, Kessler C, et al. Assessments of pain, functional impairment, anxiety, and depression in US adults with hemophilia across patient-reported outcome instruments in the Pain, Functional Impairment, and Quality of Life (P-FiQ) study. *European Journal Haematology*. 2018;100(Suppl. 1):5-13.
16. Júnior MA, Filho MA, Montenegro RC, Barbosa EL. Antropometria e força muscular de indivíduos hemofílicos da cidade de João Pessoa-PB. *Revista Brasileira de prescrição e fisiologia do exercício* [Internet]. 2017;11:743-747. Available from: <http://www.rbpfex.com.br/index.php/rbpfex/article/view/1261>

17. Ferreira D, Silva EL, Borges DD, Santos GM, Noueira TA, Silva HJ, et al. Prevalência das coagulopatias hereditárias nos portadores atendidos no centro de hematologia e hemoterapia do Piauí - HEMOPI. Brazilian Journal of Surgery and Clinical Research - BJSCR. 2018; 24(1): 56-60. doi: <https://doi.org/10.17267/2238-2704rpf.v8i1.1616>.
18. Martínez LM, Cardona VJ, Ramirez PS, Rodriguez GMÁ. Perfil clínico e epidemiológico dos pacientes com hemofilia cadastrados na Liga dos Hemofílicos de Antioquia (Colômbia). Risaralda medical journal. 2017; 23 (1): 34-7.
19. D'Angiolella LS, Cortesi PA, Rocino A, Copolla A, Hassan HJ, Giampolo A, Solimeno LP, et al. The socioeconomic burden of patients affected by hemophilia with inhibitors. Eur J Haematol. 2018; 101: 435- 456. <https://doi.org/10.1111/ejh.13108>
20. Llanes OM, Lay LL, Frometa SS, Jiménez RA, Celsa GL, Corredor MB, et al. Genotipos del virus de la Hepatitis C en pacientes hemofílicos. Rev Cubana de Hematol, Inmunol y Hemoterapia, 2018; 34(1): 51-57. <http://www.revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/610>
21. Makris M, Konkle BA. Hepatite C na hemofilia: tempo de tratamento para todos. Haemophilia; 2017; 23: 180-181. doi: <https://doi.org/10.1111/hae.13183>
22. Castaño AF, Restrepo MJ, Durán FS. Quality of life in a population with haemophilia: A cross-sectional study from a single haemophilia treatment center. Rev Colombiana de Reumatología. 2017; 24(1): 18-24. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.rcreue.2017.04.002>

Autor de Correspondência

Denise Rodrigues Holsbach Sartorelo
Quadra 204, lote 5, residencial Fênix, Bloco B.
CEP: 71939-540. Águas Claras. Brasília , Distrito
Federal, Brasil.
denisesartorelo@hotmail.com