

Relação entre adesão ao tratamento e qualidade de vida na hemofilia: revisão integrativa da literatura

Relation between adherence to treatment and life quality with hemophilia: integrative review of literature

Relación entre adhesión al tratamiento y calidad de vida en la hemofilia: revisión integrativa de la literatura

Received: 05/13/2022 | Reviewed: 06/22/2022 | Accept: 08/20/2022 | Published: 08/28/2022

José Robson Paixão Bezerra

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-4946-7467>
Universidade Federal do Pará, Brasil
Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará, Brasil
E-mail: jrpbezerra@gmail.com.

Allan Carlos da Silva Tiago

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0041-4161>
Universidade do Estado do Pará, Brasil
E-mail: pharma.allan@gmail.com

Jacqueline da Silva Quintal

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6595-7696>
Universidade do Estado do Pará, Brasil
E-mail: jacquelinequin@hotmail.com

Mariana Aguiar Buriti

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-2828-9179>
Universidade do Estado do Pará, Brasil
E-mail: marianaburiti@hotmail.com

Mariângela Aguiar Buriti

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5893-8398>
Universidade do Estado do Pará, Brasil
E-mail: angelaburiti2009@hotmail.com

Carolina Heitmann Mares Azevedo Ribeiro

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9457-2733>
Universidade Federal do Pará, Brasil
E-mail: chribeiro@ufpa.br

Marcos Valério Santos da Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7824-0042>
Universidade Federal do Pará, Brasil
E-mail: marcoasilva@ufpa.br

Resumo

Objetivo: O presente estudo teve como objetivo investigar as relações entre adesão ao tratamento e qualidade de vida em pessoas portadoras de hemofilia que têm sido publicadas na literatura científica. *Métodos:* Trata-se de uma revisão integrativa realizada nas bases de dados Biblioteca Virtual em Saúde, PUBMED e COCHRANE, incluindo artigos publicados no período de janeiro de 2012 a maio de 2022. *Resultados:* A partir dos critérios de inclusão e exclusão, foram selecionados 05 artigos. Predominaram os artigos que estudaram crianças e adultos com hemofilia (75%). Todos os artigos apresentaram nível de evidência VI (100%). O número de participantes envolvidos nos estudos variou de 24 a 117. Dois artigos abordaram apenas Hemofilia A, quatro abordaram a hemofilia A e a B concomitantemente e em um a amostra de hemofílicos B foi insignificante, levanto a análise apenas dos hemofílicos A. *Considerações finais:* Todos os artigos encontraram relação direta entre adesão ao tratamento e qualidade de vida.

Palavras-chave: Qualidade de vida; Adesão ao tratamento; Hemofilia.

Abstract

Objective: The present study aimed to investigate the relationships between treatment adherence and quality of life in people with hemophilia that have been published in the scientific literature. *Methods:* This is an integrative review carried out in the Virtual Health Library, PUBMED and COCHRANE databases, including articles published from January 2012 to May 2022. *Results:* Based on the inclusion and exclusion criteria, we selected 05 articles. Articles that studied children and adults with hemophilia predominated (75%). All articles presented level of evidence VI (100%). The number of participants involved in the studies ranged from 24 to 117. Two articles addressed only Hemophilia A,

four addressed hemophilia A and B concomitantly and in one the sample of hemophiliacs B was insignificant, raising the analysis only of hemophiliacs A. *Final considerations*: All articles found a direct relationship between treatment adherence and quality of life.

Keywords: Quality of life; Adherence to treatment; Hemophilia.

Resumen

Objetivo: El presente estudio tuvo como objetivo investigar las relaciones entre la adherencia al tratamiento y la calidad de vida en personas con hemofilia que han sido publicadas en la literatura científica. *Métodos:* Se trata de una revisión integradora realizada en las bases de datos Biblioteca Virtual en Salud, PUBMED y COCHRANE, incluyendo artículos publicados desde enero de 2012 hasta mayo de 2022. *Resultados:* Con base en los criterios de inclusión y exclusión, seleccionamos 05 artículos. Predominaron los artículos que estudiaron niños y adultos con hemofilia (75%). Todos los artículos presentaron nivel de evidencia VI (100%). El número de participantes involucrados en los estudios varió de 24 a 117. Dos artículos abordaron solo la Hemofilia A, cuatro abordaron la hemofilia A y B concomitantemente y en uno la muestra de hemofílicos B fue insignificante, suscitando el análisis solo de los hemofílicos A. *Consideraciones finales:* Todos los artículos encontraron una relación directa entre la adherencia al tratamiento y la calidad de vida.

Palabras clave: Calidad de vida; Adherencia al tratamiento; Hemofilia.

1. Introdução

A hemofilia é um distúrbio de sangramento hereditário causado pela deficiência de fator de coagulação do sangue VIII ou IX, sendo denominada de hemofilia A ou B respectivamente. Na condição de hemofilia grave – dosagem de fator menor que 1% de atividade normal - a deficiência pode causar sangramento interno espontâneo (Sousa, 2010; Van Os et al., 2017).

A apresentação clínica da hemofilia, dependendo da concentração destes fatores ativos numa pessoa, cursa com diversas manifestações hemorrágicas, que podem ocorrer espontaneamente ou após um ligeiro trauma, como: hematomas, equimoses, hemorragias da mucosa, hemorragias intracranianas, articulares, musculares, retroperitoneais, pós-cirúrgicas e as hemorragias após extração dentária. Dentre elas as mais comuns e incapacitantes são as hemartroses (hemorragias intra-articulares) que causam dor, edema e imobilidade. Com a reincidência, desenvolve-se a artropatia hemofílica, caracterizada por perda da mobilidade articular, contraturas em flexão e atrofia muscular. Esta maior susceptibilidade do hemofílico a hemorragias musculoesqueléticas é uma causa conhecida para o desenvolvimento de “articulações-alvo” (Brasil, 2016)

A profilaxia consiste em várias injeções intravenosas de concentrado de fator de coagulação de forma frequente e programada. Há boas evidências de que a profilaxia reduz a hemorragia, com conseqüente diminuição de inchaço e dor nas articulações. Com o advento da profilaxia houve uma grande mudança positiva na qualidade de vida das pessoas com hemofilia (PCH), principalmente nas pessoas com hemofilia grave (L. H. Schrijvers et al., 2015; Srivastava et al., 2013).

Conceitua-se a adesão como o grau de conformidade entre as recomendações dos profissionais de saúde e o comportamento da pessoa relativamente ao regime terapêutico proposto (Nieuwlaat et al., 2014). Este conceito remete a uma relação de cooperação entre paciente e o profissional de saúde na tomada de decisões e conduções do tratamento. Neste contexto o paciente pode expressar participação voluntária e ativa no desenvolvimento e ajuste do plano de cuidados (Liberato et al., 2014; Sousa, 2010).

A adesão comporta-se como um processo complexo, que sofre influência do meio ambiente, dos profissionais de saúde e dos cuidados de assistência médica. O enfoque na adesão ao tratamento de longo prazo integra o investimento da atenção dispensada às doenças crônicas (Jordan, 2003). Aderir ao tratamento é positivo, primordial e deveria ocorrer em todas as pessoas portadoras de hemofilia.

A baixa adesão ao tratamento medicamentoso para doenças crônicas no Brasil é pertinente e as diferenças regionais, demográficas e aquelas relacionadas à atenção à saúde do paciente e a terapêutica requerem ações coordenadas entre profissionais de saúde, pesquisadores, gestores e formuladores de políticas para o seu enfrentamento (Tavares et al., 2013).

Desta maneira a falta de adesão é um dos principais problemas vivenciados pelas equipes de saúde, estando diretamente relacionada ao aumento da morbimortalidade dos pacientes devido a complicações da falta de controle de doenças crônicas (Brasil, 2016a; Sousa, 2010).

Nas últimas décadas observou-se um importante aumento de interesse científico sobre o tema Qualidade de Vida (QV), principalmente relacionada à saúde. A QV é parâmetro importante para avaliar a efetividade e os resultados dos cuidados de saúde. Em pacientes com transtornos crônicos; O conceito de QV vem se destacando cada vez mais na sociedade atual, por sua relação direta com a saúde humana, tornando-se um tema de interesse coletivo. Contudo é uma temática complexa, subjetiva, que gera um leque ampliado de significados (Brasil, 2016b; Van Os et al., 2017).

De acordo com a Organização Mundial de Saúde, Qualidade de Vida está relacionada à percepção do indivíduo acerca das influências culturais, sociais, políticas e econômicas no contexto de sua vida, que promove o alcance de seus objetivos, projetos e expectativas; A mensuração e avaliação da qualidade de vida permitem aos profissionais de saúde individualizar a atenção e considerar a subjetividade do sujeito atendido. Sendo seus resultados tão importantes quanto à morbidade e mortalidade quando se quer analisar determinadas doenças crônicas (Kasper et al., 2017).

Desta maneira, se faz necessário fomentar a pesquisa afim de melhor mensurar e compreender individualmente o processo da adesão, da qualidade de vida e a sua correlação.

Frente ao exposto, o presente estudo tem como objetivo investigar as relações entre adesão ao tratamento e qualidade de vida em pessoas com Hemofilia que têm sido publicadas na literatura científica.

2. Metodologia

Trata-se de uma revisão de literatura, nos padrões da revisão integrativa. Para a elaboração desse estudo foram seguidas as etapas: elaboração da pergunta norteadora, estabelecimento dos objetivos da revisão e critérios de inclusão e exclusão dos artigos; definição das informações a serem extraídas das pesquisas; seleção dos artigos na literatura; análise dos resultados; discussão dos achados e apresentação da revisão (Sousa, 2010).

A questão elaborada, e definida como direcionadora, a fim de conduzir esta revisão foi a seguinte: Qual o impacto das relações entre adesão ao tratamento e qualidade de vida em pessoas com Hemofilia descritos na literatura?

A busca pelas publicações foi realizada no mês de maio de 2022 nas bases de dados Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), PUBMED e COCHRANE. Para o levantamento das publicações foram utilizados os descritores presentes na plataforma de Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) e Medical Subject Headings (MESH): “Adherence”, “Quality of Life” e “Hemophilia”. O cruzamento desses descritores na base citada ocorreu através do operador booleano AND.

Foram incluídos artigos de pesquisas, nas línguas portuguesa, inglesa e espanhola publicados em periódicos científicos no período de janeiro de 2012 à maio de 2022, cuja abordagem contemplasse a temática escolhida e estivessem disponíveis eletronicamente por completa. Foram excluídos estudos em formato de editorial, carta ao editor ou revisão de literatura e artigos repetidos, sendo mantida apenas a primeira versão identificada; foram excluídos os artigos cuja metodologia não trazia informações mínimas, como: o tipo de estudo, a abordagem, população, técnicas e instrumentos de coleta de dados.

A partir da pergunta norteadora e aplicando os descritores selecionados foi realizada a busca eletrônica nas bases de dados mencionadas. A busca foi realizada no mês de maio de 2022 e as publicações foram pré-selecionadas com base na leitura do título e resumo. Mediante a leitura integral dos artigos pré-selecionados, foram identificados os artigos que compuseram a amostra final desta revisão integrativa. A Tabela 1 apresenta a base de dados e a estratégia de busca correspondente utilizada.

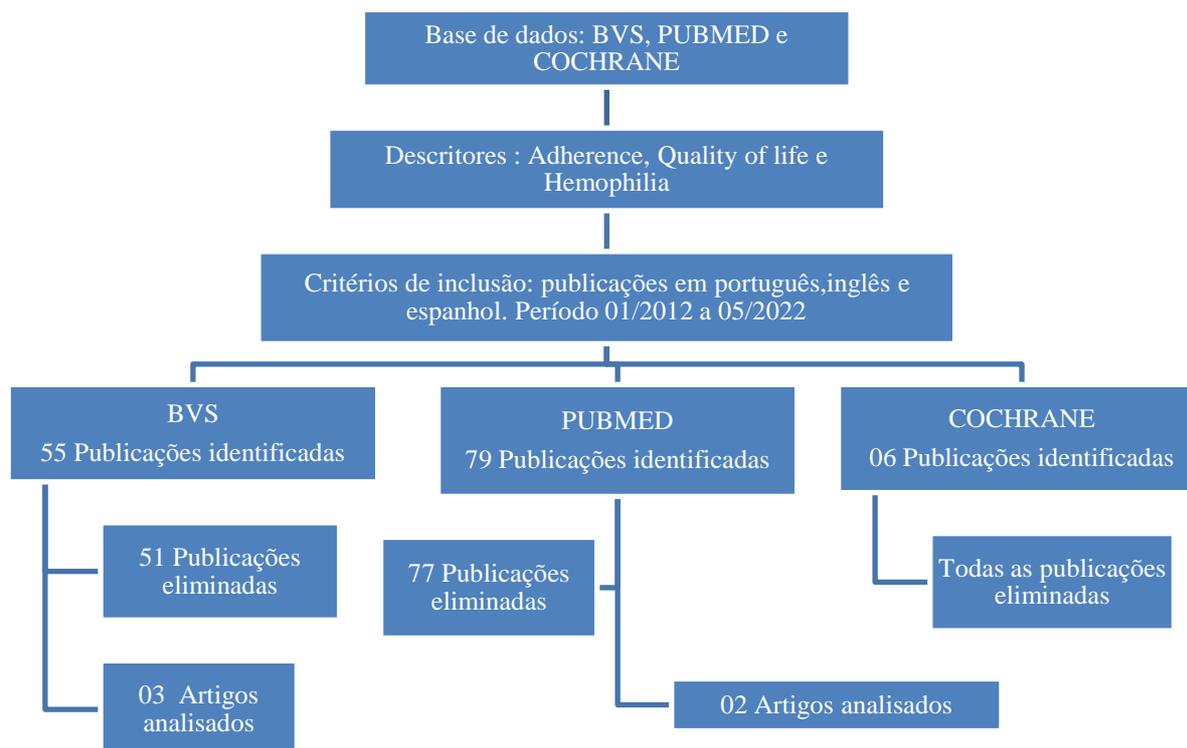
Tabela 1: Base de dados versus estratégia de busca utilizada.

Base de dados	Estratégia de busca
PubMed	Adherence [All Fields] AND ("quality of life"[MeSH Terms] OR ("quality"[All Fields] AND "life"[All Fields]) OR "quality of life"[All Fields]) AND ("haemophilia"[All Fields] OR "hemophilia a"[MeSH Terms] OR "hemophilia a"[All Fields] OR "hemophilia"[All Fields])
MEDLINE (via BVS)	tw:(adherence AND quality of life AND hemophilia) AND (instance:"regional")
COCHRANE	(adherence and hemophilia and quality of life):ti,ab,kw (Word variations have been searched)

Fonte: Protocolo da pesquisa.

Com a busca computadorizada na base de dados BVS, foram encontrados 55 estudos, dentre os quais 51 foram eliminados e selecionados 03 artigos para análise. No PUBMED foram localizados 79 estudos, dentre os quais 77 foram eliminados e selecionados 02 artigos para análise. Na COCHRANE, 06 publicações foram apresentadas, porém nenhuma foi incluída nesta revisão. A Figura 1 representa o esquema de seleção dos trabalhos.

Figura 1: Fluxograma de seleção dos trabalhos.



Fonte: Protocolo da pesquisa.

Após selecionados, os artigos foram classificados em relação ao nível de evidência levando-se em consideração o delineamento de pesquisa utilizado para o desenvolvimento do estudo. Nesta revisão foi empregado um sistema de classificação composto por sete níveis, sendo: Nível I – evidências oriundas de revisões sistemáticas ou meta-análise de relevantes ensaios clínicos; Nível II – evidências derivadas de pelo menos um ensaio clínico randomizado controlado bem delineado; Nível III – ensaios clínicos bem delineados sem randomização; Nível IV – estudos de coorte e de caso-controle bem delineados; Nível V –

revisão sistemática de estudos descritivos e qualitativos; Nível VI – evidências derivadas de um único estudo descritivo ou qualitativo e Nível VII – opinião de autoridades ou relatório de comitês de especialistas (Melnik et al., 2010). As evidências pertencentes aos níveis I e II são consideradas fortes, de III a V evidências moderadas e VI e VII evidências fracas.

Após a apreciação dos artigos, os dados foram colocados em planilhas eletrônicas no software Excel 2010, analisados por meio da estatística descritiva e apresentados sob a forma de quadros.

3. Resultados

No Quadro 1 foram sintetizadas as informações encontradas nos artigos que foram incluídos na revisão de literatura. Dos 06 artigos inclusos na revisão, cinco analisaram adultos e crianças, e um investigou crianças e adolescentes. O número de participantes abrangidos nos estudos variou de 24 a 117.

De acordo com o Quadro A, pode-se observar que os métodos de investigação da adesão se alternaram entre parâmetros estabelecidos pelos pesquisadores e a ferramenta VERITAS-PRO que é um breve questionário de auto-relato, desenvolvido para avaliar componentes específicos de adesão, bem como a aderência global para regimes profiláticos. Já os instrumentos de avaliação da QV, foram utilizadas as ferramentas: *Short Form Health Survey 36 (SF-36)*, *Child Health Questionnaire (CHQ)*, *PEDS-QL* ou *SF-12*, *Hemo-Qol* e o *Outcomes Study Short Form 12* reviso (*SF-12V2*). Observa-se também neste quadro que 100% dos estudos encontraram relação significativa entre adesão ao tratamento e qualidade de vida. Observou-se também que todos os artigos científicos apresentaram nível de evidência científica VI.

Nota-se que os estudos citam como público crianças e adultos com hemofilia, mas consideram a faixa etária das crianças até 18 anos de idade, o que podemos considerar que tais estudos incluíram também adolescentes.

Quadro 1. Distribuição dos artigos segundo autor/base de dados/ano de publicação, população/número de participantes, método de avaliação da adesão, instrumento de avaliação da QV, relação significativa da adesão com a QV, tipo de estudo / nível de evidência.

Autor/Base de Dados/Ano	Título	População (Número de Participantes)	Método de avaliação da adesão	Instrumento de avaliação da QV	Relação significativa da adesão com a QV	Tipo de estudo / evidência
DUNCAN N, et al./BVS/PUBMED/2012	Treatment patterns, health-related quality of life and adherence to prophylaxis among haemophilia A patients in the United States.	Crianças e adultos com hemofilia A (117).	Veritas-Pro	PEDS-QL ou SF-12	SIM	Analítico/VI
KRISHNAN S, et al./BVS/PUBMED/2014	Adherence to prophylaxis is associated with better outcomes in moderate and severe haemophilia: results of a patient survey.	Homens adultos com hemofilia e pais de meninos com idades < 18 anos com hemofilia A ou B (110).	Veritas-Pro	Outcomes Study Short Form 12 revisto (SF-12V2)	SIM	Analítico/VI
GARCÍA-DASÍ M, et al. / BVS/2015	Adherence to prophylaxis and quality of life in children and adolescents with severe haemophilia A.	Crianças e adolescentes com hemofilia A (78).	Parâmetros estabelecidos pelos pesquisadores	Hemo-Qol	SIM	Analítico/VI
BAGO, MARTINA et al./BVS/2021	Association between reported medication adherence and health-related quality of life in adult patients with haemophilia.	Pacientes do sexo masculino adulto com hemofilia A ou B grave ou moderada recebendo tratamento profilático com idade de 18 a 73 anos (82).	Veritas-Pro	Short Form Health Survey 36 (SF-36)	SIM	Analítico/VI
HOEFNAGELS, JOHANNA WILHELMINA et al./BVS/2021.	A tailored intervention for illness acceptance improves adherence and quality of life in adults with haemophilia using prophylaxis	Pacientes adultos (>18 anos) com hemofilia A grave ou moderada em profilaxia (24).	Veritas-Pro	Short Form Health Survey 36 (SF-36)	SIM	Analítico/VI

Fonte: Protocolo da pesquisa.

4. Discussão

Além de questionários específicos de mensuração da adesão ao regime profilático, diversos outros meios foram utilizados pelos pesquisadores para avaliação da adesão, dentre os quais utilizaram a revisão dos registros de infusões, doses em unidades utilizadas e número de unidades dispensadas para um mês de tratamento (Du Treil et al., 2007; García-Dasí et al., 2015).

A ferramenta VERITAS – Pro é um breve questionário de autorrelato, desenvolvido para avaliar componentes específicos de adesão, bem como a aderência global para regimes profiláticos em pessoas com hemofilia. Consiste numa escala que possui 24 questões, utilizando escala Likert de 5 pontos, divididas em seis subescalas: Rotina, Dosagem, Planejar, Lembrar, Ignorar e Comunicar. As pontuações em cada subescala variam de 4 a 20, e o escore total de 24 a 120 pontos, com pontuações mais altas indicando pior adesão (Duncan et al., 2010; Ferreira et al., 2018).

Diversos instrumentos podem ser utilizados para avaliação da QV, há instrumentos genéricos e específicos direcionados a uma única patologia. Ambos os instrumentos envolvem uma abordagem multidimensional que engloba aspectos físicos, sociais, mentais, emocionais e ambientais de uma pessoa. Os Questionários específicos para avaliação da QV em pessoas com hemofilia apresentam uma maior sensibilidade (Ferreira et al., 2013; Luis & Moncayo, 2017).

A profilaxia é a terapia padrão recomendada pela Organização Mundial de Saúde – OMS, assim como pela Federação Mundial de Hemofilia para pessoas com hemofilia grave. Quantificar a real adesão do paciente e relacionar ao desfecho clínico é de fundamental importância para acompanhar os benefícios advindos com o tratamento. A manutenção de altos níveis de adesão à profilaxia é crucial para prevenir o sangramento e sustentar o bem-estar (L. S. H. Schrijvers et al., 2016).

Estudos realizados com pessoas com hemofilia têm evidenciado que pessoas que apresentam maior adesão à regimes de tratamento de alta intensidade, como a profilaxia, apresentam correlação com melhores pontuações de qualidade de vida, sangramentos e dor no corpo (Krishnan et al., 2015).

Em outro estudo, portadores de hemofilia A, foram abordados quanto aos padrões de tratamento de saúde relacionados à qualidade de vida e a adesão a profilaxia. Neste também se evidenciou que a profilaxia leva à melhores resultados. Observou-se ainda que para os pacientes que foram prescritos tratamentos de profilaxia, a adesão demonstrou-se diminuir com o aumento da idade. Isso se justifica pelo fato de que quando criança há um adulto responsável pela infusão. Concluiu que o aconselhamento ou maior monitorização e apoio durante os pontos de transição poderia melhorar a adesão ao tratamento e, posteriormente, saúde e qualidade de vida do paciente (Duncan et al., 2010; Krishnan et al., 2015).

Na Espanha, 78 portadores de hemofilia A grave, de 14 hospitais, com idade entre 6 e 20 anos foram investigados. Observou-se excelente adesão à profilaxia e que a adesão está relacionada à redução do sangramento e dor articular contribuindo para o aumento da QV. Portanto, a consciência deve ser levantada entre os pacientes quanto à necessidade de manter boa adesão, evitando assim o desgaste físico, psicológico e consequências sociofamiliares. Observou ainda a importância de trabalhar com famílias, principalmente na fase de transição, os aspectos emocionais e auto-aceitação da doença, estratégias para lidar com e gerenciar a doença. Evidenciou, nesse grupo de pessoas, a necessidade da família promover uma atitude de vigilância ao invés de super proteção, da escola encorajar o contato, e a equipe de saúde - devido a as repercussões para o cumprimento do tratamento (García-Dasí et al., 2015).

Estudo realizado entre pacientes dos Estados Unidos, Canadá e Austrália. Incluiu homens adultos com hemofilia e pais de meninos de hemofilia com idades menor de 18 anos. Os mesmos responderam a um questionário online, incluindo questões relacionadas com a demografia, as características de tratamento da hemofilia, e os resultados clínicos. Neste estudo não foi detectada relação entre adesão e outros resultados relacionados com hemorragias ou QV nos adultos. Contrastando com o observado na população menor de 18 anos onde a fraca adesão foi associada com mais dias de trabalho ou escola perdidos devido a sangramento (Krishnan et al., 2015).

Em outro estudo de interesse, realizado nos países da Croácia e Eslovênia foi constatado que a adesão a profilaxia pode contribuir para uma melhor qualidade de vida relacionada à saúde em portadores de hemofilia. No estudo em questão, foi analisado um total de 82 participantes com faixa etária de 18 a 73 anos, onde a maioria (83 %) relatou ser aderente à terapia; a boa adesão aos medicamentos no tratamento de longo prazo aumenta o potencial de eficácia para melhoria do bem-estar dos indivíduos relacionada à saúde. Como a vida atrelada a essa condição crônica em especial é exigente, tem-se a importância em constatar que terapêutica de reposição pode melhorar as condições inerentes aos pacientes com hemofilia. (Bago, Martina et al., 2021).

Também voltado na análise de correlação entre o desfecho clínico e a adesão, Mclaughlin por meio de uma pesquisa transversal em pessoas com hemofilia moderada ou leve com idade entre 13 e 25 anos, concluiu que a melhor adesão foi associada a chances significativamente mais baixas de ter dor crônica alta (Mclaughlin et al., 2014).

Um estudo realizado nos países baixos, avaliou uma intervenção personalizada focada na aceitação de doenças em pacientes adultos (>18 anos) portadores de hemofilia A grave ou moderada em tratamento, com prescrição de terapia de profilaxia. Nela, foi desenvolvida uma ação baseada em evidências com uma abordagem de terapia de aceitação e compromisso e assim, observadas melhorias clinicamente relevantes e significativas na adesão, qualidade de vida e percepção da doença. Os pacientes avaliaram o treinamento como positivamente como um enriquecimento pessoal e experiência de mudança de vida. (Hoefnagels, Johanna Wilhelmina et al., 2021).

Ao longo de décadas de uso de concentrados de fator de coagulação (CFC) ratificou-se que a infusão regular e programada – profilaxia - é a única maneira de prevenir danos musculoesqueléticos na hemofilia e impactar a história natural da hemofilia. A hemofilia apresenta uma grande heterogeneidade clínica e isso promoveu a agregação de esforços a fim de direcionar a individualização da reposição de CFC, com base em respostas clínicas ou dados farmacocinéticos do CFC (Carcao & Srivastava, 2016).

Devido ao tratamento contínuo da hemofilia é de fundamental importância compreender o comportamento de não adesão, a partir da perspectiva do paciente, a fim de entender as dificuldades das pessoas portadoras de hemofilia com as recomendações do tratamento. Neste contexto Schrijvers LH, abordou em seu estudo a fim de esclarecer o processo subjacente à adesão (comportamento) a profilaxia, do ponto de vista da pessoa portadora de hemofilia, e, observou que a percepção dessas pessoas foi influenciada por dois fatores principais: aceitação da hemofilia e sintomas de sentir / temer. A capacidade de exercer profilaxia foi influenciada pela compreensão da hemofilia e profilaxia e planejamento habilidades de infusão (Schrijvers et al., 2015).

Nas últimas décadas a terapêutica da hemofilia teve uma magnífica evolução. O aprimoramento das técnicas de inativação viral propiciou maior segurança no uso dos fatores de coagulação derivados do plasma, evitando assim a contaminação, de pessoas portadoras de hemofilia, por agentes patológicos transmissíveis pelo sangue, como o vírus HIV – Vírus da Imunodeficiência Humana - e HCV – Vírus da Hepatite C, o que contribui para a diminuição da morbidade e melhoria na qualidade de vida. Outro ponto importante foi o aprimoramento do desenvolvimento da tecnologia do fator recombinante, que permitiu a produção de fator de coagulação por técnicas de biologia molecular, sendo altamente purificados; Desenvolvimento de fatores de longa duração na circulação e/ou mais potentes e/ou menos imunogênicos (Kasper et al., 2017).

Novas técnicas de bioengenharia têm vindo a ser desenvolvidas, nos últimos anos, visando aumentar a vida média do FVIII e FIX (fatores de longa duração). Sendo que alguns países já aprovaram essas novas terapêuticas (Temtem, 2017). Outras novas terapêuticas alternativas, que apresentam mecanismos de ação diversos, a fim de aumentar a geração de trombina também estão em desenvolvimento, sendo que alguns já estão disponíveis para uso. Entre estas terapêuticas contam-se os inibidores das vias dos inibidores (a via da proteína C, via da antitrombina e o inibidor da via do fator tecidual), que atuam reduzindo a atividade

anticoagulante fisiológica; o anticorpo monoclonal (ACE 910), que mimetiza a atividade de cofator do FVIII; os agentes de bypass alternativos (variantes do FX, FV e FIX); e a terapia gênica (Liberato et al., 2014).

A personalização da terapia da hemofilia, por meio do conhecimento da farmacocinética do indivíduo – principalmente a curva do nível de atividade do fator ao longo do tempo ou parâmetros relacionados como semi-vida ou a exposição, é uma condição importante que contribui diretamente para a tomada de decisão clínica. Avaliar o comportamento individual do concentrado de fator infundido para cada paciente específico deve ser considerado como um objetivo primário na adaptação da profilaxia para as necessidades individuais. Neste contexto plataformas individuais foram desenvolvidas para entregar essa informação para os médicos no consultório (Iorio et al., 2018)

5. Considerações Finais

Respalado nas avaliações realizadas nesta pesquisa, os estudos demonstram que há uma relação direta entre a adesão ao tratamento e a melhora da qualidade de vida, onde as mesmas estão relacionadas de maneira positiva. No entanto, notou-se a necessidade de mais investigações sobre essa temática, devido as consequências biopsicossociais que o paciente hemofílico possui. Os estudos selecionados também, ressaltaram a necessidade contínua do engajamento do trabalho da equipe multiprofissional, a fim de trabalhar as diversas variáveis relacionadas com a adesão a farmacoterapia, como: os aspectos relacionados ao serviço de saúde, aspectos socioeconômicos, aspectos do medicamento, fatores do paciente; assim como a própria patologia. Evidenciou-se ainda a necessidade de trabalhos voltados a melhor adesão ao tratamento, ao público com idade na faixa de transição, uma vez que foi observado que com o aumento da idade ocorre a diminuição da adesão ao tratamento, comprometendo assim, a saúde e posteriormente sua qualidade de vida.

Referências

- Bago, M., Butkovic, A., Preložnik Zupan, I., Faganel Kotnik, B., Prga, I., Bacic Vrca, V., & Zupancic Salek, S. (2021). Associação entre a adesão de medicamentos relatados e a qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes adultos com hemofilia. *Revista internacional de farmácia clínica*, 43(6), 1500–1507. <https://doi.org/10.1007/s11096-021-01270-x>.
- Brasil, M. da S. (2016a). Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. In *Manual de orientações para promoção da doação voluntária de sangue/Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção a Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática.*– (Vol. 1).
- Brasil, M. da S. (2016b). *Síntese de evidências para políticas de saúde: adesão ao tratamento medicamentoso por pacientes portadores de doenças crônicas.*
- Carcao, M., & Srivastava, A. (2016). Factor VIII/factor IX prophylaxis for severe hemophilia. *Seminars in Hematology*, 53(1), 3–9. <https://doi.org/10.1053/j.seminhematol.2015.10.006>
- Du Treil, S., Rice, J., & Leissing, C. A. (2007). Quantifying adherence to treatment and its relationship to quality of life in a well-characterized haemophilia population. *Haemophilia*, 13(5), 493–501. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2516.2007.01526.x>
- Duncan, N. A., Kronenberger, W., Roberson, C., & Shapiro, A. (2010). VERITAS-Pro: A new measure of adherence to prophylactic regimens in haemophilia. *Haemophilia*, 16(2), 247–255. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2516.2009.02129.x>
- Ferreira, A. A., Leite, I. C. G., Bustamante-Teixeira, M. T., Corrêa, C. S. L., da Cruz, D. T., Rodrigues, D. de O. W., & Ferreira, M. C. B. (2013). Health-related quality of life in hemophilia: Results of the Hemophilia-Specific Quality of Life Index (Haem-a-Qol) at a Brazilian blood center. *Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia*, 35(5), 314–318. <https://doi.org/10.5581/1516-8484.20130108>
- Ferreira, A. A., Leite, I. C. G., & Duncan, N. A. (2018). Validation of the Brazilian version of the VERITAS-Pro scale to assess adherence to prophylactic regimens in hemophilia. *Hematology, Transfusion and Cell Therapy*, 40(1), 18–24. <https://doi.org/10.1016/j.bjhh.2017.09.002>
- García-Dasí, M., Aznar, J. A., Jiménez-Yuste, V., Altisent, C., Bonanad, S., Mingot, E., Lucía, F., Giménez, F., López, M. F., Marco, P., Pérez, R., Fernández, M. A., Paloma, M. J., Galmes, B., Herrero, S., & García-Talavera, J. A. (2015). Adherence to prophylaxis and quality of life in children and adolescents with severe haemophilia A. *Haemophilia*, 21(4), 458–464. <https://doi.org/10.1111/hae.12618>
- Hoefnagels, J. W., Fischer, K., Bos, R., Driessens, M., & Schrijvers, L. H. (2021). Uma intervenção personalizada para a aceitação de doenças melhora a adesão e a qualidade de vida em adultos com hemofilia usando profilaxia. *Hemofilia : o diário oficial da Federação Mundial de Hemofilia*, 27(4), e434-e440. <https://doi.org/10.1111/hae.14320>
- Iorio, A., Edginton, A. N., Blanchette, V., Blatny, J., Boban, A., Clossen, M., Collins, P., Croteau, S. E., Fischer, K., Hart, D. P., Ito, S., Korth-Bradley, J., Lethagen, S., Lillicrap, D., Makris, M., Mathôt, R., Morfini, M., Neufeld, E. J., & Spears, J. (2018). Performing and interpreting individual pharmacokinetic profiles in patients with Hemophilia A or B: Rationale and general considerations. *Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis*, 2(3), 535–548. <https://doi.org/10.1002/rth2.12106>

- Jordan, J. E. (2003). Cuidados Inovadores para as condições crônicas: Componentes Estruturais de Ação. *Organização Mundial Da Saúde, Acesso Em Http://Www.Who.Int/Chp/Knowledge/Publications/Icccportuguese.Pdf*, 105.
- Kasper, M., Vargas, T., Santos, A., Raasch, J., Betti, A., & Perassolo, M. (2017). Adesão À Terapia Medicamentosa E Qualidade De Vida De Usuários De Uma Unidade De Saúde Da Família De Novo Hamburgo - Rs. *Revista Brasileira de Farmácia Hospitalar e Serviços de Saúde*, 08(04), 11–17. <https://doi.org/10.30968/rbfhss.2017.084.003>
- Krishnan, S., Vietri, J., Furlan, R., & Duncan, N. (2015). Adherence to prophylaxis is associated with better outcomes in moderate and severe haemophilia: Results of a patient survey. *Haemophilia*, 21(1), 64–70. <https://doi.org/10.1111/hae.12533>
- Liberato, S. M. D., Souza, A. J. G. de, Gomes, A. T. de L., Medeiros, L. P. de, Costa, I. K. F., & Torres, G. de V. (2014). Relação entre adesão ao tratamento e qualidade de vida: revisão integrativa da literatura. *Revista Eletrônica de Enfermagem*, 16(1), 191–198. <https://doi.org/10.5216/ree.v16i1.22041>
- Luis, F., & Moncayo, G. (2017). *Serviços farmacêuticos diretamente destinados ao paciente, à família e à comunidade: contextualização e arcabouço conceitual* (C. F. de Farmácia (ed.); Farmácia, Conselho Federal de.
- Mclaughlin, J. M., Witkop, M. L., Lambing, A., Anderson, T. L., Munn, J., & Tortella, B. (2014). Better adherence to prescribed treatment regimen is related to less chronic pain among adolescents and young adults with moderate or severe haemophilia. *Haemophilia*, 20(4), 506–512. <https://doi.org/10.1111/hae.12360>
- Melnyk, B. M., Fineout-Overholt, E., Stillwell, S. B., & Williamson, K. M. (2010). Evidence-based practice: Step by step: The seven steps of evidence-based practice. *American Journal of Nursing*, 110(1), 51–53. <https://doi.org/10.1097/01.NAJ.0000366056.06605.d2>
- Nieuwlaat, R., Wilczynski, N., Navarro, T., Hobson, N., Jeffery, R., Keepanasseril, A., Agoritsas, T., Mistry, N., Iorio, A., Jack, S., Sivaramalingam, B., Iserman, E., Mustafa, R. A., Jedraszewski, D., Cotoi, C., & Haynes, R. B. (2014). Interventions for enhancing medication adherence. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2014(11). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD000011.pub4>
- Schrijvers, L. H., Kars, M. C., Beijlvelt-van der Zande, M., Peters, M., Schuurmans, M. J., & Fischer, K. (2015). Unravelling adherence to prophylaxis in haemophilia: A patients' perspective. *Haemophilia*, 21(5), 612–621. <https://doi.org/10.1111/hae.12660>
- Schrijvers, L. S. H., Beijlvelt - van der Zande, M., Peters, M., Lock, J., Cnossen, M. H., Schuurmans, M. J., & Fischer, K. (2016). Adherence to prophylaxis and bleeding outcome in haemophilia: a multicentre study. *British Journal of Haematology*, 174(3), 454–460. <https://doi.org/10.1111/bjh.14072>
- Sousa, C. I. F. de. (2010). *Tratamento e profilaxia da Hemofilia na criança*. 29.
- Srivastava, A., Brewer, A. K., Mauser-Bunschoten, E. P., Key, N. S., Kitchen, S., Llinas, A., Ludlam, C. A., Mahlangu, J. N., Mulder, K., Poon, M. C., & Street, A. (2013). Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*, 19(1), 1–47. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x>
- Tavares, N. U. L., Bertoldi, A. D., Thumé, E., Facchini, L. A., de França, G. V. A., & Mengue, S. S. (2013). Factors associated with low adherence to medication in older adults. *Revista de Saude Publica*, 47(6), 1092–1101. <https://doi.org/10.1590/S0034-8910.2013047004834>
- Temtem, A. M. de A. (2017). *Fatores de longa duração na Hemofilia Fatores de longa duração na Hemofilia*. 31. <repositorio.ul.pt/bitstream/10451/35216/1/AnaMATemtem.pdf>
- Van Os, S. B., Troop, N. A., Sullivan, K. R., & Hart, D. P. (2017). Adherence to prophylaxis in adolescents and young adults with severe haemophilia: A quantitative study with patients. *PLoS ONE*, 12(1), 1–18. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0169880>