

# Avaliação da qualidade de vida de pacientes com Doença Falciforme

## *Evaluation of the quality of life of patients with Sickle Cell Disease*

Sílvia Letícia de Oliveira Toledo<sup>1</sup>; Gustavo Cambraia Trindade<sup>1</sup>; Cynthia Teixeira Pimenta<sup>1</sup>; Aline de Freitas Lopes<sup>2</sup>; Patricia Nessralla Alpoim<sup>3</sup>; Danyelle Romana Alves Rios<sup>1</sup>; Melina de Barros Pinheiro<sup>1</sup>.

### RESUMO

**Introdução:** A doença falciforme (DF) compreende um grupo de anemias hemolíticas hereditárias cuja principal característica é a presença do gene da hemoglobina S (Hb S) que pode combinar-se com outras anormalidades sanguíneas hereditárias. O quadro clínico varia desde quase assintomático até formas graves. A Hidroxiuréia (HU) é a terapia de maior sucesso. É uma doença crônica, cuja prevalência e morbidade são altas no Brasil, dessa forma a qualidade de vida (QV) surge como um importante desafio para os pacientes, familiares e profissionais de saúde. **Objetivos:** Avaliar a QV de pacientes portadores de DF, suas características sociodemográficas e clínicas. **Métodos:** Os dados foram coletados através do questionário de QV abreviado (WHOQOL-Bref), questionário sociodemográfico e prontuário clínico. **Resultados:** foram entrevistados 39 pacientes, entre 18 e 54 anos, tratados na Fundação Hemominas em Divinópolis - MG. A maioria dos pacientes eram homens (56%), homozigotos para a Hb S (80%), solteiros (67%), segundo grau completo (31%) e não usuários de HU (61%). Dentre os pacientes avaliados 53,8% considerou ter boa QV (escore médio  $74,2 \pm 20,3$ ). O escore relacionado à QV geral foi de 71,5. Os domínios físico e meio ambiente obtiveram os menores escores médio (61,5 e 59,0, respectivamente). Não foram encontradas diferenças significativas entre os que utilizavam ou não HU. **Conclusões:** Os pacientes com DF apresentaram boa QV, sendo mais comprometida pelos aspectos relacionados ao domínio meio ambiente, (como recursos financeiros) e físico (como dor e desconforto) que se correlacionam com as características clínicas e sociais relacionadas a DF.

**Palavras-chave:** Qualidade de Vida; Hemoglobina Falciforme; Anemia; Inquéritos e Questionários.

<sup>1</sup> Universidade Federal de São João Del Rei - UFSJ, Campus Centro Oeste Dona Lindu. Faculdade de Medicina - Divinópolis - Minas Gerais - Brasil.

<sup>2</sup> Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais, HEMOMINAS, Hemonúcleo Regional de Divinópolis - Divinópolis - Minas Gerais - Brasil.

<sup>3</sup> Universidade Federal de Minas, Departamento de Análises Clínicas e Toxicológicas, Faculdade de Farmácia - Belo Horizonte - Minas Gerais - Brasil.

### Instituição:

Universidade Federal de São João Del Rei - UFSJ, Campus Centro Oeste Dona Lindu. Faculdade de Medicina - Divinópolis - Minas Gerais - Brasil.

### \* Autor Correspondente:

Melina de Barros Pinheiro

E-mail: melinabpinheiro@gmail.com

Recebido em: 03/12/2017.

Aprovado em: 22/08/2019.

## ABSTRACT

**Introduction:** sickle cell disease (SCD) comprises a group of hereditary hemolytic anemias whose main characteristic is the presence of the hemoglobin S (Hb S) gene that can be combined with other hereditary blood abnormalities. The clinical picture ranges from almost asymptomatic to severe forms. Hydroxyurea (HU) is the most successful therapy. It is a chronic disease whose prevalence and morbidity are high in Brazil, thus quality of life (QoL) emerges as an important challenge for patients, family members and health professionals. **Objectives:** This study aimed to evaluate the QoL of patients with SCD, their sociodemographic and clinical characteristics. **Methods:** Data were collected through the abbreviated QoL questionnaire (WHOQOL-Bref), sociodemographic questionnaire and clinical chart. **Results:** It has interviewed at the Hemominas Foundation in Divinópolis - MG, 39 patients aged 18-54. Most of the patients were male (56%), homozygous for Hb S (80%), unmarried (67%), completed high school (31%) and non HU users (61%). Among the patients evaluated, 53.8% considered having a good QoL (mean score  $74.2 \pm 20.3$ ). The overall QoL score was 71.5. The physical and environmental domains had the lowest mean scores (61.5 and 59.0, respectively). No significant differences were found among those using or not using HU. **Conclusions:** Patients with SCD presented good QoL, being more affected by aspects related to the environmental domain (such as financial resources) and physical (such as pain and discomfort) those correlate with clinical and social characteristics related to SCD.

**Keywords:** Quality of Life; Hemoglobin; Sickle; Anemia; Surveys and Questionnaires.

## INTRODUÇÃO

A Doença Falciforme (DF) é o transtorno genético mais frequente no mundo. Compreende um grupo de anemias hemolíticas hereditárias cuja principal característica é a herança do gene que produz a hemoglobina (Hb) S, a qual se polimeriza quando desoxigenada e resulta na falcização das hemácias. A homozigose para o gene da Hb S estabelece a anemia falciforme (AF). Este gene pode combinar-se com diferentes anormalidades das hemoglobinas, como Hb C, D, E, Lepore, O<sub>Arab</sub> e  $\beta$ -talassemias, gerando estados heterozigóticos patológicos. Em conjunto, todas essas formas sintomáticas do gene da Hb S, seja em homozigose ou em heterozigose, se classificam como DF.<sup>1</sup> Seu fenótipo clínico é muito diversificado, apesar do número finito de mutações.<sup>2</sup> A variabilidade de fenótipos envolve desde a morte precoce na infância e condições clínicas extremamente graves, até casos com raras complicações e expectativa de vida próxima a de pessoas sem a doença. Inúmeros fatores modulam a gravidade da DF, entre os moduladores genéticos destacam-se a coexistência com as talassemias e os níveis de Hb fetal (Hb F)<sup>3</sup> entre os ambientais estão os hábitos de vida, cultura e as condições socioeconômicas. Sendo assim, a DF se revela como o somatório de fatores genéticos e ambientais, os quais contribuem para a sua diversidade clínica.

A DF é um grave problema de saúde pública, com grande impacto na morbimortalidade. No Brasil, nascem cerca de 3.000 crianças por ano com DF e no estado de Minas Gerais (MG), a incidência é de 1:1.400 nascimentos.<sup>4</sup> Segundo Januario,<sup>5</sup> a incidência da AF na Diretoria Regional de Saúde do município de Divinópolis - MG é de 34 a 43 em 100.000 nascidos vivos. As manifestações clínicas variam tanto ao decorrer da vida do mesmo indivíduo como entre diferentes pacientes.<sup>2</sup> Estes apresentam períodos de relativo bem-estar correspondentes à fase estável da doença que é interrompida periodicamente por manifestações agudas, as chamadas crises de falcização, advindas da oclusão vascular que pode afetar praticamente todos os órgãos e, em menor grau, da anemia hemolítica.<sup>6</sup> Há quadros clínicos quase assintomáticos, até aqueles com complicações crônicas potencialmente fatais que acometem, principalmente, os adultos.<sup>1</sup>

Confirmado o diagnóstico, há medidas gerais que visam amenizar as sequelas da enfermidade, reduzir as crises de falcização e a suscetibilidade a infecções. Dentre elas estão a hidratação, profilaxia para infecções, nutrição adequada e cuidados relativos a condições climáticas. Todavia, a única opção curativa para a DF é o transplante de células-tronco. A Hidroxiureia (HU) é a terapia farmacológica de maior sucesso,<sup>7</sup> pois aumenta a produção de Hb F, diminui a polimerização da Hb S e as crises de falcização, melhorando

assim a qualidade de vida (QV) dos usuários. Fatores genéticos, ambientais, psicológicos e socioeconômicos podem influenciar o perfil clínico pacientes. Sem dúvida, a manutenção da boa QV é um desafio para os pacientes com DF. Diante disso, a QV se destaca como uma meta a ser alcançada por pacientes, familiares e profissionais de saúde.<sup>8</sup>

Nessa perspectiva, a QV consiste nas percepções do indivíduo a partir da sua posição na vida, no contexto do sistema de valores e cultura nos quais ele vive e em relação aos seus padrões, objetivos, expectativas e preocupações.<sup>9</sup> Dada a complexidade do conceito de QV, vários instrumentos têm sido desenvolvidos para mensurá-la. Dentre os questionários genéricos amplamente utilizados, está o *World Health Organization Quality of Life (WHOQOL)*, no qual se destaca o questionário de avaliação de QV abreviado (*WHOQOL-Bref*), a versão resumida do WHOQOL. Apesar da DF ter sido amplamente estudada em termos de frequência na população e variações clínicas,<sup>8</sup> pesquisas que abordam aspectos relacionados à QV dos pacientes são relativamente escassas na literatura.<sup>10</sup> Desse modo, como essa anomalia é um grave problema de saúde pública no país e a QV é uma relevante medida de resultado para a saúde, uma investigação sobre a QV dos pacientes com DF é de extrema importância. Sendo assim, o presente estudo objetiva avaliar a QV de pacientes do Hemonúcleo Regional de Divinópolis - MG, com DF, por meio do questionário *WHOQOL-Bref*.

## MÉTODOS

Trata-se de um estudo epidemiológico observacional realizado a partir de informações colhidas por meio de questionário e verificação de prontuário de pacientes com DF em acompanhamento na Fundação Hemominas - Hemonúcleo Regional de Divinópolis (HNCDiv), na cidade de Divinópolis - MG nos 12 meses anteriores à participação no estudo, com idade igual ou superior a 18 anos. Conforme dados fornecidos pelo HNCDiv, em agosto de 2014 haviam cerca de 60 pacientes com DF com idade igual ou superior a 18 anos cadastrados. Destes, apenas 40 pacientes possuíam registros de consultas nos 12 meses anteriores ao estudo, sendo classificados como elegíveis para o mesmo. A coleta dos dados ocorreu no período de agosto de 2014 a junho de 2015, nos quais foram entrevistados, sequencialmente, 39 pacientes com DF que compareceram ao HNCDiv para consulta regular, sendo que um paciente não aceitou participar do estudo.

Os dados foram coletados por meio do questionário validado de avaliação de QV abreviado da Organização Mundial da Saúde (*WHOQOL-Bref*) autoaplicado. Esse questionário é uma versão abreviada do WHOQOL-100, instrumento que avalia a QV dentro de uma perspectiva genuinamente internacional. Assim, diferente do WHOQOL-100 em que cada uma das 24 facetas é avaliada a partir de quatro questões, no *WHOQOL-Bref* cada faceta é avaliada por apenas uma questão. Os dados que deram origem à versão abreviada foram extraídos do teste de campo de 20 centros em 18 países diferentes. O *WHOQOL-Bref* consta de 26 questões, duas gerais e as demais representando cada uma das 24 facetas que compõem o instrumento original.<sup>11</sup> As duas primeiras questões do *WHOQOL-Bref* dizem respeito à percepção individual com relação à QV (Questão 1 - Q1) e à percepção individual com relação à saúde (Questão 2 - Q2). As demais 24 questões compõem quatro domínios: físico, psicológico, social e ambiental.

Todas as questões são apresentadas em forma de escala de cinco pontos: quanto mais próximo de 1, pior a QV, e quanto mais próximo de 5, melhor a QV. Para pontuar o *WHOQOL-Bref*, separam-se as questões por domínio e calcula-se a média de todos os participantes. O escore de cada domínio é então convertido para uma escala 0-100.

Os participantes da pesquisa também responderam a um questionário sociodemográfico com objetivo de se obter informações referentes ao sexo, idade, nível educacional e estado civil.

Por fim, também foram coletadas dos prontuários dos pacientes algumas informações clínicas e laboratoriais referentes ao último ano de acompanhamento do paciente com o objetivo de avaliar se havia relação ou não entre a QV e tais parâmetros. Foram coletados os seguintes dados: fenótipo da DF, tratamento medicamentoso, episódios de crise dolorosa, dosagem de Hb e Hb F, sendo os valores destes dois últimos referentes à média das três dosagens mais recentes no momento da coleta dos dados.

Para armazenamento e análise dos dados empregou-se o programa SPSS 20.0, no qual também foi utilizado para aplicar a sintaxe *WHOQOL-Bref*, na avaliação dos escores do instrumento de QV e posteriores correlações a partir dos coeficientes de Pearson e Spearman. A mensuração da QV é proporcional ao escore, quanto maior o valor do escore, melhor a QV. O coeficiente alfa de Cronbach foi calculado com objetivo de avaliar a consistência interna do *WHOQOL-Bref* para avaliação da QV na DF. Para comparação de médias entre dois grupos foi realizado o teste de *t de Student*. O nível de significância para todas as análises foi de 5% ( $p < 0,05$ ).

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de São João del-Rei (UFSJ), Campus Centro-Oeste Dona Lindu (parecer número 1.032.856) e pelo Comitê da Fundação Hemominas - HNCDiv (parecer número 685.332).

## RESULTADOS

### PERFIL SOCIODEMOGRÁFICO:

De um universo de 60 pacientes com DF acompanhados no HNCDiv, 39 aceitaram participar do presente estudo, sendo a maioria do sexo masculino (56%), solteiro (67%), idade entre 26 a 35 anos (39%) e com segundo grau completo (31%), conforme apresentado na Tabela 1.

**Tabela 1.** Distribuição da frequência (n) e porcentagem (%) dos dados sociodemográficos dos 39 pacientes com DF estudados.

Variáveis	n	(%)
Sexo		
Masculino	22	56
Feminino	17	44
Faixa etária		
18-25 anos	14	36
26-35 anos	15	39
36-45 anos	6	15
46-60 anos	4	10

Continua...

Continuação...

Estado civil		
Solteiro	26	67
Casado	9	23
Divorciado/separado	3	8
Viúvo	1	2
Nível educacional		
I grau incompleto	9	23
I grau completo	5	13
II grau incompleto	6	15
II grau completo	12	31
III grau incompleto	3	8
III grau completo	3	8
Pós graduação completo	1	2

### PERFIL CLÍNICO

Dentre as características clínicas e laboratoriais, foram analisados o fenótipo da hemoglobinopatia; a utilização do medicamento HU e a ocorrência de crise dolorosa. Mais da metade dos indivíduos era homocigoto para a presença de Hb S (SS) e cerca de 40% deles utilizavam o medicamento. Quando questionados sobre as crises dolorosas, 46% relataram ter sofrido pelo menos uma crise no último ano. O parâmetro hematológico avaliado foi o nível médio de Hb e Hb F (Tabela 2).

**Tabela 2.** Dados clínicos e laboratoriais dos 39 pacientes com DF estudados.

Variáveis clínicas	N	(%)
Fenótipo		
SS	31	80
SC	5	13
Sβ-talassemia	3	7
Utiliza HU	15	38
Crise dolorosa*	18	46
Parâmetro hematológico	Média (± desvio padrão)	
Hb (mg/dL)+	9,2 (± 1,6)	
Hb F (%)+	11,9 (± 6,3)	

\* Relato de pelo menos uma crise dolorosa no último ano. Hb - hemoglobina; Hb F - hemoglobina fetal; HU - hidroxiureia. + Valor médio das três últimas dosagens.

### QUALIDADE DE VIDA

A QV geral (QVG) refere-se às médias entre as duas primeiras perguntas do WHOQOL-Bref; em Q1 avalia-se a QV de modo geral e em Q2 avalia-se a satisfação com a própria saúde. Com relação à Q1, 21 pacientes (53,8%) responderam ser boa e 9 (23,0%), muito boa. Ou seja, 76,8% dos pacientes com DF consideram ter uma boa QV. O escore médio referente a essa pergunta foi de 74,2 ± 20,3.

Com relação à Q2, a satisfação com a própria saúde, 20 (51,3%) dos pacientes demonstraram-se satisfeitos e 5 (12,8%) muito satisfeitos. Ou seja, 64,1% dos pacientes com DF possuíam um bom nível de satisfação com a saúde. O escore médio referente a essa pergunta foi de 68,6 ± 18,8 (Tabela 3). Um dado não apresentado nesta tabela foi a correlação positiva entre a avaliação dos indivíduos em relação à sua QV e a satisfação com seu estado de saúde ( $r=0,378$ ;  $p=0,018$ ), resultado esperado uma vez que a relação entre saúde e QV é reconhecida há vários anos.

Com relação à QVG, a média do escore para os pacientes estudados foi de 71,5 (Tabela 3).

As demais 24 questões do WHOQOL-Bref representam cada uma das 24 facetas que compõe o instrumento original, sendo agrupadas nos domínios físico, psicológico, social e ambiental. De acordo com a Tabela 4, os domínios físico e meio ambiente apresentaram os menores escores médios, sendo o do último o pior (59,0), ao contrário do domínio relações sociais, no qual além de ter obtido o mais alto escore médio (75,9), este foi maior do que o da QVG (71,5). Quando cada questão foi analisada isoladamente, foram observados os mais baixos escores para Q3 (dor e desconforto, escore: 51,3), Q12 (recursos financeiros, escore: 44,9) e Q14 (oportunidade de recreação/lazer, escore: 49,4) indicando o impacto negativo destes fatores na QV dos pacientes com DF.

Exceto a faceta Q16 (sono e repouso), todas as outras apresentaram correlação forte e estatisticamente significativa com o escore médio dos seus respectivos domínios, sendo que as facetas que apresentaram correlação mais forte, ou seja, que mais interferiram na QV foram a Q18 (capacidade de trabalho) ( $r=0,840$ ;  $p<0,001$ ), seguida da Q6 (espiritualidade) ( $r=0,808$ ;  $p<0,001$ ), Q22 (apoio social) ( $r=0,772$ ;  $p<0,001$ ) e por fim Q9 (ambiente físico, poluição, ruído, trânsito e clima) ( $r=0,980$ ;  $p<0,001$ ).

A consistência interna do WHOQOL-Bref determinada por meio do coeficiente alfa de Cronbach foi satisfatória ao considerar todos os itens avaliados no questionário (0,925), bem como separadamente por domínio físico (0,800), psicológico (0,790), relações sociais (0,601), meio ambiente (0,884) e QVG (0,647) (Tabela 5).

Foi realizada uma análise de correlação entre os dados sociodemográficos, os domínios do WHOQOL-Bref e a QVG. Houve correlação positiva estatisticamente significativa entre os domínios físico e psicológico com o grau de escolaridade ( $\rho=0,516$  e  $\rho=0,335$ , respectivamente), domínio meio ambiente com o estado civil ( $\rho=0,324$ ) e QVG com o grau de escolaridade ( $\rho=0,341$ ). Todavia, foi identificada uma tendência de correlação positiva do domínio meio ambiente com o grau de escolaridade; e a QVG com a idade (Tabela 6).

Com o propósito de verificar se havia relação entre a utilização de HU e a QV dos pacientes com DF estudados, estes foram divididos em dois grupos, que utilizavam ou não o medicamento. Foi comparada a média dos escores dos domínios do WHOQOL-Bref e a QVG entre os grupos, entretanto não foi identificada diferença estatisticamente significativa, como descrito na Tabela 7.

Ainda neste estudo, foi realizada uma análise de correlação entre os dados clínicos e laboratoriais dos pacientes e os domínios do WHOQOL-Bref, assim como a QVG, entretanto, não foi encontrada correlação estatisticamente significativa.

**Tabela 3.** Análise das questões 1, 2 e da QVG, segundo o questionário WHOQOL-Bref, para os 39 pacientes com DF estudados.

Questão	Opções de resposta	N	Escore médio (± desvio padrão)	Mínimo	Máximo
Q1 “Como você avalia sua QV?”	1. Muito ruim	1	74,4 (20,3)	0	100
	2. Ruim	0			
	3. Nem ruim nem boa	8			
	4. Boa	21			
	5. Muito boa	9			
Q2 “Quão satisfeito você está com sua saúde?”	1. Muito satisfeito	0	68,6 (18,8)	25	100
	2. Insatisfeito	3			
	3. Nem satisfeito nem insatisfeito	11			
	4. Satisfeito	20			
	5. Muito satisfeito	5			
QVG	-	-	71,5 (16,2)	37,5	100

\*QV – qualidade de vida.

+QVG – qualidade de vida geral.

**Tabela 4.** Escores médios por domínios do WHOQOL-Bref e correlação de cada questão com o escore médio do seu respectivo domínio.

Questão	Escore médio	Correlação de Person	Escore médio do domínio	Valor de p
Domínio Físico			61,5	
Q3 - dor e desconforto	51,3	0,609*		
Q4 - dependência de medicamentos e tratamentos	52,7	0,693*		
Q10 - energia e fadiga	62,2	0,775*		
Q15 - mobilidade	75,6	0,663*		<0,001
Q16 - sono e repouso	68,4	0,557		
Q17 - atividade cotidiana	64,1	0,769*		
Q18 - capacidade de trabalho	57,2	0,840*		
Domínio Psicológico			69,8	
Q5 - sentimentos positivos	71,8	0,632*		
Q6 - espiritualidade	77,0	0,808*		
Q7 - pensar, aprender, memória e concentração	68,6	0,711*		
Q11 - imagem corporal, aparência	74,3	0,760*		<0,001
Q19 - autoestima	69,9	0,617*		
Q26 - sentimentos negativos	58,3	0,611*		
Domínio relações sociais			75,9	
Q20 - relações pessoais	80,1	0,746*		
Q21 - atividade sexual	73,0	0,720*		<0,001
Q22 - apoio social	74,4	0,772*		
Domínio meio ambiente			59,0	
Q8 - segurança física e proteção	63,5	0,723*		
Q9 - ambiente físico, poluição, ruído, trânsito e clima	58,0	0,980*		
Q12 - recursos financeiros	44,9	0,830*		
Q13 - oportunidade de adquirir novas habilidades	61,5	0,641*		
Q14 - oportunidades de recreação/lazer	49,4	0,716*		<0,001
Q23 - ambiente no lar	72,4	0,680*		
Q24 - cuidados de saúde e sociais	64,1	0,668*		
Q25 - transporte	60,3	0,779*		

\*correlação forte ( $r > 0,600$ )

**Tabela 5.** Coeficiente alfa de Cronbach para o questionário WHOQOL-Bref aplicado aos pacientes com DF estudados.

	Coeficiente alfa de Cronbach
Domínio físico	0,800
Domínio psicológico	0,790
Domínio relações sociais	0,601
Domínio meio ambiente	0,884
Qualidade de vida geral	0,647
Todos os itens	0,925

## DISCUSSÃO

A DF é o transtorno sanguíneo hereditário mais frequente. Os pacientes podem apresentar uma série de complicações agudas e crônicas. Os aspectos psicossociais e ambientais podem afetar a adaptação física, psicológica, acadêmica e profissional desses indivíduos durante toda a vida, repercutindo diretamente sobre a QV.<sup>12,13</sup>

O presente estudo revelou que a maior parte dos pacientes com DF foi do sexo masculino, com idade média de 30 anos e segundo grau completo, semelhante ao encontrado por Badawy *et al.*,<sup>14</sup> entretanto, estes pesquisadores investigaram as barreiras para a adesão à HU e sua relação com a QV especificamente em adolescentes e adultos jovens com DF. Como afirmam Furtado *et al.*,<sup>15</sup> a herança genética ligada ao sexo não está presente no quadro clínico da DF, por conseguinte a frequência do diagnóstico desta anomalia pode variar independentemente do gênero. Já em relação ao

fato de a maioria dos pacientes estudados possuir apenas o segundo grau completo, é preciso destacar que as diversas complicações clínicas da doença, sobretudo as recorrentes crises dolorosas, podem favorecer o absentismo escolar e desta forma, provocar prejuízos desmedidos para a educação, que culminam com o baixo nível de escolaridade.<sup>12,16</sup>

Quanto à análise dos dados clínicos e laboratoriais, 80% dos pacientes possuíam o estado homocigoto para a presença da Hb S (SS), correspondente à forma mais grave, classificada como AF<sup>13</sup> e mais da metade relatou ter pelo menos uma crise dolorosa no último ano, dados também constatados no trabalho de Pereira *et al.*<sup>16</sup> A dor é a manifestação clínica que mais afeta a QV dessa população, sendo o principal motivo de internação hospitalar, apesar da sua intensidade variar e de depender das características individuais.<sup>17,18</sup> Em relação aos parâmetros hematológicos avaliados, a elevação do nível de Hb F geralmente é observada no curso clínico da doença, mas também está associada à utilização de HU, que por mecanismos ainda não completamente esclarecidos é capaz de aumentar a síntese dessa Hb reduzindo assim a falcização das hemácias.

É importante destacar que a maioria dos pacientes com DF estudados apresentou uma boa QVG e percepção individual da QV, além disso, estava satisfeita com a própria saúde. Ao contrário do presente estudo, em Alagoas, Brasil, Vilela e colaboradores<sup>19</sup> verificaram um comprometimento na QV dos indivíduos com DF. Uma possível explicação seria o fato de que eles utilizaram o SF-36 para a avaliação da QV relacionada à saúde, questionário diferente do WHOQOL-Bref. Apesar da relação entre saúde e QV ser reconhecida há muitos anos, a percepção dos pacientes estudados em relação

**Tabela 6.** Análise de correlação entre os dados sociodemográficos, os domínios do WHOQOL-Bref e a QVG.

Variáveis	Correlação	Domínio físico	Domínio psicológico	Domínio relações sociais	Domínio meio ambiente	QVG
Sexo <sup>p</sup>	Coeficiente	0,028	0,012	0,184	0,000	0,219
	Valor de p	0,867	0,944	0,261	1,000	0,180
Idader <sup>t</sup>	Coeficiente	0,098	0,196	0,036	0,139	0,308
	Valor de p	0,552	0,233	0,829	0,398	0,057
Grau de escolaridade <sup>p</sup>	Coeficiente	0,516	0,335	0,216	0,309	0,341
	Valor de p	0,001	0,037*	0,186	0,056	0,034*
Estado civil <sup>p</sup>	Coeficiente	-0,145	0,025	0,077	0,324	-0,057
	Valor de p	0,378	0,882	0,640	0,044*	0,732

\*Diferença estatisticamente significante  $p < 0,05$ ; + $\rho$  – correlação de Spearman; §r- correlação de Pearson; \*\*QVG – qualidade de vida geral.

**Tabela 7.** Média dos escores dos domínios do WHOQOL-Bref da qualidade de vida geral dos pacientes com DF que utilizavam ou não HU.

Variáveis	Utilizavam HU (n=15)*	Não utilizavam HU (n=24)*	Valor de p
Domínio Físico	57,2 (16,0)	64,2 (18,4)	0,231
Domínio Psicológico	67,8 (9,5)	71,1 (18,6)	0,530
Domínio relações sociais	73,9 (15,4)	77,1 (19,4)	0,593
Domínio meio ambiente	57,0 (18,6)	60,1 (18,6)	0,588
Qualidade de vida geral	70,8 (14,7)	71,9 (17,4)	0,848

HU - hidroxíureia. \*Média ( $\pm$ desvio padrão). Teste t de Student.

à sua QV foi mais positiva do que àquela sobre sua saúde, tendo em vista que o escore médio de Q1 foi ligeiramente superior ao de Q2, situação igualmente verificada por Roberti *et al.*<sup>20</sup>

O domínio meio ambiente, no qual compreende fatores como convívio no lar, oportunidades de lazer, cuidados com a saúde e recursos financeiros, foi o que mais comprometeu a QV dos pacientes com DF, sendo o último o que mais impactou, semelhante ao verificado em estudos prévios.<sup>13,20</sup> A QV de um indivíduo, seja ele portador ou não de uma doença crônica, está estreitamente associada à sua condição financeira. Salienta-se que a população estudada foi proveniente de um serviço público de saúde, com isso boa parte possui baixo poder aquisitivo, paralelamente a doença por si só também representa uma maior pressão sobre o orçamento familiar.<sup>8,19</sup> Já o domínio relações sociais apresentou o mais alto escore, evidenciando a influência positiva do apoio familiar e dos cuidadores na QV, constituindo importantes aliados dos profissionais de saúde no tratamento destes pacientes.<sup>21</sup> Pereira e colaboradores,<sup>16</sup> em um trabalho realizado no Hemominas de Belo Horizonte, Brasil, também constataram que este domínio foi o que mais contribuiu para a QV dos pacientes com hemoglobina SS e SC.

Com efeito, também foi observada uma correlação positiva entre as condições físicas, psicológicas e da QVG com o grau de escolaridade dos pacientes estudados. Certamente, a menor capacidade laborativa, a maior susceptibilidade à fadiga e dor, a dependência do acompanhamento médico por longo prazo, juntamente com a baixa autoestima e preocupação com a morte são agravantes que prejudicam a QVG e vão refletir, principalmente, no desempenho escolar.<sup>4,16,20</sup> Segundo Felix *et al.*,<sup>13</sup> existem vários problemas resultantes da doença crônica, como dificuldade no rendimento acadêmico, ansiedade, medo, sentimentos negativos, depressão e agressividade, que podem se intensificar frente às repetidas crises de dor e internações.

Vale ressaltar que são escassos os estudos que utilizaram o WHOQOL-Bref para avaliar a QV de pacientes com DF, por conseguinte, algumas discussões aqui apresentadas abordam outras patologias. Ao se avaliar os escores médios para cada domínio do WHOQOL-Bref, foi constatado menor escore para a faceta Q3 (dor e desconforto) e maior escore para as facetas Q23 (ambiente do lar), Q20 (relações pessoais) e Q6 (espiritualidade), semelhante ao encontrado por Nunes *et al.*<sup>22</sup> ao investigarem a QV de pacientes com hemofilia, doença sanguínea que também influencia a QV da população afetada. Em relação à faceta Q6 (espiritualidade), segundo Oliveira e Queluz,<sup>23</sup> este fator também se correlacionou positivamente com a QV de pacientes oncológicos, contribuindo para uma sensação de significado e sentido da vida, regulação das emoções negativas, sentimentos de esperança, maior bem-estar e aceitação da doença.

Ainda no presente estudo, na análise da possível relação entre o uso de HU e a QV, não foi identificada diferença significativa. Neste contexto, Badawy *et al.*<sup>24</sup> perceberam que a adesão à HU, ou seja, seu uso regular conforme a prescrição médica, se associou positivamente com a QV, uma vez que esta possui relação multifatorial com a percepção sobre a doença e os benefícios do medicamento. Tendo em vista a complexidade da DF, além dos potenciais riscos e reações adversas relacionadas ao uso do fármaco, há uma normatização para a dispensação do mesmo. O Ministério da Saúde do Brasil estabeleceu a Portaria nº 55, de 29 de janeiro de 2010,<sup>25</sup> no qual estão preconizados diversos

pré-requisitos para a sua utilização. A HU é capaz de melhorar a QV dos pacientes com DF no sentido de que, ao reduzir a frequência das crises de falcização, consequentemente também diminui a ocorrência de internações e transfusões sanguíneas.<sup>26,27</sup> De acordo com McGann e Ware,<sup>28</sup> em 1998 a *Food and Drug Administration* aprovou a utilização de HU para o tratamento da DF grave. Mediante o exposto, pode-se deduzir que os pacientes estudados que se enquadravam nos critérios clínicos para o uso de HU possivelmente apresentavam um estado mais grave da doença, que pode ter sido minimizado ao ponto de se assemelhar à QV daqueles que não necessitavam utilizar o fármaco.

Por fim, as limitações encontradas no presente estudo referem-se à seleção não randomizada dos pacientes, podendo constituir uma amostra específica e não representativa da população; o reduzido tamanho amostral e a heterogeneidade dos mesmos, o que impossibilitou análises de subgrupos; a consulta a prontuários clínicos, no qual dados podem ser perdidos, além do fato do WHOQOL-Bref ser um instrumento de medida de QV genérico, que não considera aspectos particulares da vida do paciente com DF. No estudo americano de Adams-Graves *et al.*,<sup>29</sup> estes propuseram o uso de instrumentos específicos que avaliem a QV de indivíduos com DF, porém, por originarem de uma cultura distinta, devem ser validados para aplicação no Brasil. Diante disso, futuras investigações são necessárias a fim de se estudar uma amostra maior e superar estas limitações, auxiliando assim no direcionamento de estratégias e políticas de saúde cada vez mais efetivas para os pacientes com DF.

---

## CONCLUSÕES

Os pacientes com DF apresentaram boa QV, sendo mais comprometida pelos aspectos relacionados ao domínio meio ambiente (como recursos financeiros) e físico (como dor e desconforto) que se correlacionam com as características clínicas e sociais relacionadas a DF. Ademais, a utilização de HU se mostrou benéfica tendo em vista que foi capaz de igualar a QV entre os indivíduos.

O WHOQOL-Bref apresentou correlação altamente significativa e boa consistência interna entre os domínios, provando ser um instrumento muito confiável na avaliação da QV desses pacientes. Avaliação esta que se mostrou de extrema importância devido à confirmação de que a DF gera consequências biopsicossociais, o que remete à necessidade de incorporar seus pacientes no ambiente social, proporcionando incentivo ao estudo e à elaboração de políticas públicas mais adequadas às suas reais necessidades. Este estudo pode contribuir para possíveis áreas de pesquisa dentro do tema, ajudando a promover um maior número de estudos nacionais e internacionais, além de elevar o nível de assistência provida pela Fundação Hemominas e, portanto, para a promoção da saúde.

---

## AGRADECIMENTO

Este trabalho foi apoiado pelo Conselho Nacional de Pesquisa e Desenvolvimento Científico (CNPq) (Processo: 442189/2014-1). Os autores gostariam de agradecer a UFSJ, o Programa Institucional de Bolsas de Iniciação Científica PIBIC e a Fundação Hemominas – HNCDiv.

Os autores não têm qualquer conflito de interesses a declarar.

## REFERÊNCIAS

- Sabino MF, Gradella DBT. Epidemiological profile of patients admitted with sickle cell anaemia in the state of Espírito Santo, Brazil (2001-2010). *Rev Bras Pesq Saúde*. 2016; 18(2):35-41.
- Jain D, Mohanty D. Clinical manifestations of sickle cell disease in India: misconceptions and reality. *Curr Opin Hematol*. 2018; 25(3):171-176.
- Akinsheye I, Alsultan A, Solovieff N, Ngo D, Baldwin CT, Sebastiani P, Chui DHK, Steinberg MH. Fetal hemoglobin in sickle cell anemia. *Blood*. 2011; 118 (1):19-27.
- Alves AMG, Queiroz MCA, Arruda MT, Araújo PIC. Doença falciforme: conhecer para cuidar. Ministério da Saúde-Secretaria de Vigilância em Saúde, 2015. 40 p. Disponível em: [http://telelab.aids.gov.br/moodle/pluginfile.php/39506/mod\\_resource/content/4/Doenca%20Falciforme\\_SEM.pdf](http://telelab.aids.gov.br/moodle/pluginfile.php/39506/mod_resource/content/4/Doenca%20Falciforme_SEM.pdf). Acesso em: 26 Set. 2017.
- Januario J. Incidência da doença falciforme em um milhão de nascidos vivos em Minas Gerais (1998-2001). [dissertação]. Belo Horizonte: Universidade Federal de Minas Gerais; 2002.
- Kato GJ, Hebbel RP, Steinberg MH, Gladwin MT. Vasculopathy in sickle cell disease: Biology, pathophysiology, genetics, translational medicine, and new research directions. *Am J Hematol*. 2009; 84(9):618-25.
- Sant'ana PGS, Araujo AM, Pimenta CT, Bezerra MLPK, Junior SPB, Neto VM, et al. Clinical and laboratory profile of patients with sickle cell anemia. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2017; 39(1):40-5.
- Pereira SA, Cardoso CS, Brenner S, Proietti AB. Sickle cell disease and quality of life: a study on the subjective perception of patients from the Fundação Hemominas, Minas Gerais, Brazil. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2008; 30(5):411-16.
- The World Health Organization Quality of Life assessment (WHOQOL): position paper from the World Health Organization *Soc Sci Med*. 1995; 41:1403-9.
- Cruz LN, Polanczyk, CA, Camey SA, Hoffmann JF, Fleck MP. Quality of life in Brazil: normative values for the Whoqol-bref in a southern general population sample. *Qual Life Res*. 2011; 20:1123-29.
- Fleck MPA, Louzada S, Xavier M, Chachamovich E, Vieira G, Santos L, Pinzon V. Application of the Portuguese version of the abbreviated instrument of quality life WHOQOL-Bref. *Rev Saúde Pública*. 2000; 34(2):178-83.
- Campbell CM, Carroll CP, Kiley K, Han D, Jr CH, Lanzkronb S. Quantitative sensory testing and pain-evoked cytokine reactivity: comparison of patients with sickle cell disease to healthy matched controls. *Research Paper Pain*. 2016; 157 (4) 949-56.
- Felix AA, Souza HM, Ribeiro SBF. Aspectos epidemiológicos e sociais da doença falciforme. *Epidemiologic and social aspects of sickle cell disease*. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010; 32(3):203-8.
- Badawy SM, Thompson AA, Penedo FJ, Lai JS, Rychlik K, Liem RI. Barriers to hydroxyurea adherence and health-related quality of life in adolescents and young adults with sickle cell disease. *Eur J Haematol*. 2017; 98:608-614.
- Furtado AN, Motta J, Santos MDD. Profile of sickle cell disease patients treated at a Center for Hematologic Disorders (HEMOES), in Espírito Santo. *Rev Bra Pesq Saúde*. 2014; 16(4): 105-12.
- Pereira SA, Brenner S, Cardoso CS, Proietti AB. Sickle Cell Disease: quality of life in patients with hemoglobin SS and SC disorders. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2013; 35:325-31.
- Menezes ASOP, Len CA, Hilário MOE, Terreri MTRA, Braga JAP. Quality of life in patients with sickle cell disease. *Rev Paul Pediatr*. 2013; 31(1):24-9.
- Archer N, Galacteros F, Brugnara C. Clinical trials update in sickle cell anemia. *American Journal of Hematology*. 2015; 90(10):934-50.
- Vilela RQB, Cavalcante JC, Cavalcante BF, Araújo DL, Lôbo MM, Nunes FAT. Quality of life of individuals with sickle cell disease followed at referral centers in Alagoas, Brazil. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2012; 34(6):442-6.
- Roberti MRF, Moreira CLNSO, Tavares RS, Filho HMB, Silva AG, Maia CHG, et al. Evaluation of quality of life of patients with sickle cell disease in a General Hospital of Goiás, Brazil. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2010; 32(6):449-54.
- Menezes ASOP, Len CA, Hilário MOE, Terreri MTRA, Braga JAP. Quality of life in patients with sickle cell disease. *Rev Paul Pediatr*. 2013; 31(1):24-9.
- Nunes AA, Rodrigues BSC, Soares EM, Soares S, Miranzi SSC. Quality of life of patients with hemophilia treated in a hematology clinic. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2009; 31(6):1-7.
- Oliveira PF, Queluz FNFR. A Espiritualidade no Enfrentamento do Câncer. *Revista de Psicologia da IMED*. 2016; 8(2): 142-155.
- Badawy SM, Thompson AA, Lai JS, Penedo FJ, Lai JS, Rychlik K, Liem RI. Adherence to hydroxyurea, health-related quality of life domains, and patients' perceptions of sickle cell disease and hydroxyurea: a cross-sectional study in adolescents and young adults. *Health and Quality of Life Outcomes*. 2017; 15 (136) 1-10.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Portaria nº 55, de 29 de janeiro de 2010. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas - Doença Falciforme - Hidroxiuréia. Disponível em: [http://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0055\\_29\\_01\\_2010.html](http://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/saudelegis/sas/2010/prt0055_29_01_2010.html). Acesso em: 26 Set. 2017.
- Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência. Doença falciforme: Hidroxiureia: uso e acesso / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Hospitalar e de Urgência -Brasília: Ministério da Saúde 2014; 56 p. Disponível em: [http://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca\\_falciforme\\_hidroxiureia\\_uso\\_acesso.pdf](http://bvsm.s.saude.gov.br/bvs/publicacoes/doenca_falciforme_hidroxiureia_uso_acesso.pdf). Acesso em: 26 Set. 2017.
- Pinto ACS, Ângulo IL, Brunetta DM, Neves FIR, Bassi SC, Santis GC, Covas DT. Clinical and hematological effects of hydroxyurea therapy in sickle cell patients: a single-center experience in Brazil. *São Paulo Med J*. 2013; 131(4):238-43.
- McGann PT, Ware RE. Hydroxyurea therapy for sickle cell anemia. *Expert Opinion on Drug Safety*. 2015; 14(11):1-10.
- Adams-Graves P, Johnson C, Corley P, Lamar K. Quality of life and sickle cell disease. *Blood*. 2005; 106 (abstr.) 1326.