



**UNIVERSIDADE DO SUL DE SANTA CATARINA**  
**PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE**  
**MARIA MADALENA LUZ**

**QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO**  
**ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DE ALERGIA CLÍNICA DO HOSPITAL**  
**UNIVERSITÁRIO POLYDORO ERNANI DE SÃO THIAGO – FLORIANÓPOLIS –**  
**SANTA CATARINA**

**MARIA MADALENA LUZ**

**QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO  
ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DE ALERGIA CLÍNICA DO HOSPITAL  
UNIVERSITÁRIO POLYDORO ERNANI DE SÃO THIAGO – FLORIANÓPOLIS -  
SANTA CATARINA**

Dissertação de Mestrado apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde como requisito parcial para a obtenção do título de Mestra em Ciências da Saúde.

Orientadora: Profa. Aline Daiane Schlindwein, Dra.

Palhoça

2017

L99 Luz, Maria Madalena, 1961-  
Qualidade de vida de pacientes com angioedema hereditário atendidos  
no ambulatório de alergia clínica do Hospital Universitário Polydoro Ernani  
de São Thiago – Florianópolis - Santa Catarina / Maria Madalena Luz. –  
2017.

61 f. : il. color. ; 30 cm

Dissertação (Mestrado) – Universidade do Sul de Santa Catarina, Pós-  
graduação em Ciências da Saúde.

Orientação: Prof. Dra. Aline Daiane Schlindwein

1. Edema angioneurótico. 2. Qualidade de vida. 3. Doenças hereditárias.  
4. Doenças imunológicas. I. Schlindwein, Aline Daiane. II. Universidade do  
Sul de Santa Catarina. III. Título.

CDD (21. ed.) 616.97

Ficha catalográfica elaborada pela Biblioteca Universitária da Unisul



PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE - MESTRADO

Título da Dissertação

Qualidade de vida de pacientes com angioedema hereditário  
atendidos no Ambulatório de Alergia Clínica do Hospital  
Universitário Polydoro Ernani de São Thiago - Florianópolis –  
Santa Catarina

**MARIA MADALENA LUZ**

AUTOR

Aprovado pela Banca Avaliadora de Defesa da Dissertação em 25 de agosto de 2017.

Doutora Aline Daiane Schlindwein (orientador)

Doutor Alexandre Sherley Casimiro Onofre (Avaliador externo-UFSC)

Doutora Rosemeri Maurici da Silva (Avaliador externo-UFSC)

Doutora Anna Paula Piovezan (avaliador interno)

*Professor Doutor Jefferson Traebert*

COORDENADOR DO PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM CIÊNCIAS DA SAÚDE - UNISUL

Dedicatória

*Dedico esta dissertação a minha mãe,  
Marta Melo da Luz (in memoriam), por me  
ensinar a arte da gratidão.*

## **AGRADECIMENTOS**

*Aos meus familiares, aos meus amigos de trabalho, e sobretudo aos pacientes que generosamente concordaram em participar deste estudo.*

*À Profa. Dra. Jane da Silva, pelo incentivo, por todo o ensinamento, dedicação e empenho para que este trabalho pudesse ser realizado, além da presença constante ao longo desta caminhada.*

*À minha orientadora Profa. Dra. Aline, pela amizade, disponibilidade, dedicação e paciência.*

*À Dra. Maria Anita Spíndola Bez Batti pelo exemplo de profissionalismo e amizade.*

*Ao Dr. Ernesto Mayer Neto, por me apresentar o mundo da alergia.*

*À Dra. Rosa Maria Mazzuco, pelos anos em que trabalhamos juntas e pelo seu carinho e dedicação.*

*Às colegas do Hospital Universitário Cíntia Jacinta Elias, Jadna Francisco e Marisa Martins pela presença constante e amizade incondicional.*

*À Enfermeira Ilza Selhorst pelo incentivo e apoio à realização do Curso de Mestrado.*

*Ao Coordenador Prof. Dr. Jefferson Traebert, Professores e funcionários do Programa de Pós-Graduação, por toda a dedicação e aprendizado.*

*Agradeço especialmente Marcieli Bagança por sua delicadeza nos momentos mais difíceis.*

*Agradeço o apoio da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior (CAPES) pelo apoio financeiro.*

*À Direção Geral do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago pela autorização para a realização da pesquisa e pelo estímulo ao meu aperfeiçoamento.*

*À Karoliny dos Santos e Bruna Becker da Silva, colegas de Pós-Graduação que ao longo da caminhada se tornaram grandes amigas.*

*Ao colega João Carlos da Silva, pelo incentivo em todas as etapas de minha vida acadêmica.*

*“O futuro pertence àqueles que acreditam na beleza de seus próprios sonhos”  
(Eleanor Roosevelt)*

## RESUMO

**Introdução:** Angioedema hereditário (AEH) é um distúrbio autossômico dominante cuja principal característica é uma deficiência quantitativa e/ou funcional do inibidor de C1. As crises são imprevisíveis, incapacitantes e debilitantes, além de configurarem uma condição potencialmente fatal. **Objetivo:** Aferir a qualidade de vida de pacientes com AEH atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina. **Métodos:** Foi realizado um estudo epidemiológico observacional de delineamento transversal. Foram avaliados todos os indivíduos com diagnóstico de AEH atendidos no ambulatório de alergia clínica do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago, no período de junho de 2016 a maio de 2017. O instrumento para avaliação da qualidade de vida dos pacientes foi a versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida SF-36. Os dados foram analisados no programa IBM SPSS Statistics 22.0® e valores de  $p < 0,05$  foram considerados significativos. **Resultados:** Foram avaliados trinta indivíduos com média de idade de 29,4 (DP±11,4) anos, sendo 76,7% do sexo feminino. Os melhores escores foram observados no domínio saúde mental e capacidade funcional e o pior escore foi observado no domínio limitações por aspectos emocionais. Apenas os domínios saúde mental e capacidade funcional alcançaram escores acima do percentil 50. O domínio saúde mental apresentou correlação significativa com o número de visitas ao serviço de emergência ( $r -0,635$ ,  $p 0,000$ ), com o número de familiares com a doença ( $r -0,437$ ,  $p 0,016$ ) e com o número de internações no último ano ( $r -0,400$ ,  $p 0,028$ ). O domínio limitações por aspectos emocionais apresentou correlação significativa com a idade ( $r -0,379$ ,  $p 0,039$ ) e número de familiares com a doença ( $r -0,454$ ,  $p 0,012$ ). O tratamento profilático esteve associado com melhor qualidade de vida. **Conclusão:** A qualidade de vida estava comprometida nos indivíduos estudados, sendo o pior domínio a limitação por aspectos emocionais.

**Descritores:** Angioedema. Qualidade de Vida. SF-36.

## ABSTRACT

Introduction: Hereditary angioedema (HAE) is an autosomal dominant disorder, whose main characteristic is a quantitative and/or functional deficiency of C1 inhibitor (C1-INH). The attacks are unpredictable, disabling and debilitating, as well as configuring a potentially fatal condition. Objective: To evaluate the quality of life in patients with HAE treated at Polydoro Ernani de São Thiago University Hospital – Florianópolis - Brazil. Methods: A cross-sectional, observational and epidemiological study was carried out. All individuals with a HAE diagnosis attended at the Allergy Clinic of the Polydoro Ernani de São Thiago University Hospital were interviewed in the period from June 2016 to May 2017. The instrument to evaluate patients' quality of life was the Brazilian version of the SF-36 Quality of Life Questionnaire. The statistical analysis was done with the IBM SPSS Statistics 22.0<sup>®</sup> and was adopted a significance level by 5%. Results: Thirty patients with mean age of 29.4 (SD±11.4) years were evaluated, with 76.7% were female. The best scores were observed in the “mental health” domain and the “functional capacity”, and the worst was observed in the domain “limitations by emotional aspects”. Only the domains of “mental health” and “functional capacity” reached scores above the 50th percentile. Domain 8 (Mental health) showed a significant correlation with the number of visits to the emergency room (r -0.635, p 0.000), with the number of relatives with HAE (r -0.437, p 0.016), and the number of hospital admissions in the last year (r -0.400, p 0.028). Domain 7 (Limitations by emotional aspects) showed a significant correlation with age (r -0.379, p 0.039) and number of relatives with HAE (r -0.454, p 0.012). Prophylactic treatment was associated with better quality of life. Conclusion: Quality of life was compromised in the patients studied, with the worst domain being the limitation due to emotional aspects.

Key words: Angioedema. Quality of life. SF-36.

## LISTAS

### Lista de abreviaturas

AEH – Angioedema hereditário

AE-QoL – *Angioedema QoL Questionnaire*

C1 – Complemento C1

C4 – Complemento C4

C1-INH – Inibidor de C1

OMS – Organização Mundial da Saúde

TCLE – Termo de consentimento livre e esclarecido

UFSC – Universidade Federal de Santa Catarina

### Lista de quadros

Quadro 01 – Critérios diagnósticos do AEH..... 24

Quadro 02 – Variáveis de estudo..... 26

Quadro 03 – Distribuição da correlação dos escores dos Domínios do SF-36 com as variáveis numéricas contínuas estudadas nos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina 36

Quadro 04 – Distribuição das médias dos escores dos Domínios do SF-36 de acordo com os aspectos clínicos dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina..... 38

### Lista de figuras

Figura 1 – Distribuição dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina, de acordo com as mesorregiões do estado de Santa Catarina ..... 31

### Lista de tabelas

Tabela 01 – Distribuição dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani

de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina, de acordo com a escolaridade .....	31
Tabela 02 – Distribuição dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina, de acordo com o tipo de tratamento profilático utilizado.....	32
Tabela 03 – Distribuição das manifestações clínicas relatadas pelos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina .....	33
Tabela 04 – Distribuição dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina, de acordo com o tipo de tratamento utilizado nas crises .....	34
Tabela 05 – Resultados dos Domínios do SF-36 dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina.....	35

## SUMÁRIO

<b>1. INTRODUÇÃO</b> .....	<b>13</b>
<b>1.1 REFERENCIAL TEÓRICO</b> .....	<b>14</b>
1.1.1 Definição e epidemiologia .....	14
1.1.2 Fisiopatologia .....	15
1.1.3. Características clínicas e gravidade da doença .....	16
1.1.4 Diagnóstico laboratorial .....	17
1.1.5 Diagnóstico diferencial .....	17
1.1.6 Tratamento do AHE .....	18
1.1.7 Qualidade de vida dos pacientes com AEH .....	19
<b>2. OBJETIVOS</b> .....	<b>22</b>
2.1 OBJETIVO GERAL .....	22
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS .....	22
<b>3. MÉTODOS</b> .....	<b>23</b>
3.1 TIPO DE ESTUDO .....	23
3.2 POPULAÇÃO, LOCAL, TEMPO E AMOSTRA.....	23
3.3 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO.....	24
3.4 CRITÉRIO DE EXCLUSÃO .....	24
3.5 COLETA DE DADOS .....	25
<b>3.6 VARIÁVEIS DE ESTUDO</b> .....	<b>25</b>
3.7 PROCESSAMENTO E ANÁLISE DOS DADOS.....	28
3.8 ASPECTOS ÉTICOS DA PESQUISA .....	28
<b>4. RESULTADOS</b> .....	<b>30</b>
<b>5. DISCUSSÃO</b> .....	<b>39</b>
<b>6. CONCLUSÃO</b> .....	<b>43</b>
6.1 PERSPECTIVAS FUTURAS .....	43
<b>REFERÊNCIAS</b> .....	<b>45</b>
<b>APÊNDICE</b> .....	<b>49</b>
<b>APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido</b> .....	<b>49</b>
<b>ANEXO</b> .....	<b>52</b>
<b>ANEXO A - Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida -SF-36<sup>8</sup></b> ...	<b>52</b>
<b>ANEXO B - Cálculo dos escores do Questionário de Qualidade de Vida</b> .....	<b>56</b>

<b>ANEXO C - Parecer Aprovação do Comitê de Ética .....</b>	<b>59</b>
---	-----------

## 1. INTRODUÇÃO

Angioedema hereditário (AEH) é um distúrbio autossômico dominante cuja principal característica é uma deficiência quantitativa (AEH Tipo I) e/ou funcional (AEH Tipo II) do inibidor de C1 (C1-INH). Entretanto, há pacientes com características clínicas de AEH que apresentam C1-INH normal, considerados com AEH tipo III. O AEH do tipo 1 é responsável por 80 a 85% dos casos, o do tipo 2 por 15 a 20% dos casos, sendo raro o AEH do tipo 3<sup>1,2</sup>.

A expressão clínica da doença é pouco variável, sendo marcada pela presença de crises de edema recorrente do tecido celular subcutâneo e submucoso, não acompanhado de prurido, que acomete diversos órgãos, causando dores abdominais de forte intensidade e risco de asfixia devido a edema de glote<sup>1,2</sup>. Por consequência do edema de laringe, a mortalidade chega a 30% nos casos tratados inadequadamente<sup>3</sup>.

As crises são imprevisíveis, incapacitantes e debilitantes, além de configurarem uma condição potencialmente fatal. Por esses motivos a qualidade de vida de pacientes com AEH vem sendo foco de pesquisas nos últimos anos em todo mundo<sup>3-7</sup>, inclusive no Brasil<sup>8</sup>. No entanto, muito há de se estudar sobre esse tema, especialmente em locais em que ocorre um atendimento específico dirigido à doença.

Apesar da necessidade e do interesse recente pela avaliação da qualidade de vida no AEH, no Brasil há apenas um estudo que demonstrou que os pacientes se sentiam cansados e sua saúde física e condições emocionais causavam impacto negativo na vida social e nas atividades profissionais<sup>8</sup>. Esse estudo usou a versão brasileira do questionário genérico para aferir a qualidade de vida, denominado SF-36<sup>9</sup>.

O Serviço de Alergia Clínica do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina, é atualmente responsável pelo atendimento dos casos de AEH de quase todo estado, configurando o local de maior demanda de pacientes com a doença já diagnosticada em Santa Catarina, bem como é responsável por um grande número de atendimentos visando a investigação de indivíduos com sinais e sintomas compatíveis com AEH. Aqueles já diagnosticados apresentam-se em consulta ao menos uma vez por ano. Assim, como ainda não havia sido realizada nenhuma investigação sobre a qualidade de vida dos pacientes

atendidos no local, pretendeu-se avaliar todos os pacientes já cadastrados no ambulatório de alergia com diagnóstico de AEH, assim como novos pacientes que foram diagnosticados ao longo do período do estudo.

Determinar a dimensão e as peculiaridades de quanto o AEH interfere na qualidade de vida dos indivíduos acometidos tem importância não apenas por contribuir em elencar esses fatores e divulgá-los à comunidade científica, mas especialmente por servir para o planejamento de medidas que visem mudar o impacto negativo que tais fatores exercem sobre a vida dos pacientes.

Assim, o presente estudo justifica-se porque, embora o AEH seja uma condição rara, cuja prevalência é de 1:50.000 a 100.000 habitantes<sup>10</sup>, existe no ambulatório de Alergia Clínica do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina, uma infraestrutura adequada para o diagnóstico, avaliação e acompanhamento desses pacientes. Uma pesquisa que responda como é a qualidade de vida dos indivíduos com AEH atendidos nesse ambulatório contribuirá para a elaboração de protocolos de atendimento e avaliação do tratamento deste grupo específico de pessoas, norteados ações preventivas, de educação e terapêuticas.

O conhecimento dos fatores associados com a qualidade de vida por parte dos pacientes poderá fazer com que os mesmos mudem seus hábitos de vida e adotem medidas preventivas, além de ter o potencial de diminuir a ansiedade e o possível desgaste emocional resultante da falta de conhecimento sobre a doença.

## 1.1 REFERENCIAL TEÓRICO

### 1.1.1 Definição e epidemiologia

O AEH é uma doença autossômica dominante, ou seja, há uma chance de 50% de que os filhos de um portador da doença tenham o gene que a causa. Por ser uma doença determinada geneticamente, a história familiar é um componente presente na maioria dos casos. As mutações ocorrem no gene SERPING1 e são herdadas pelos membros das famílias. Entretanto, podem ocorrer mutações novas, e nestes casos, a história familiar pode estar ausente<sup>11</sup>. Estas mutações “novas” ocorrem em indivíduos que não possuem história familiar da doença, sendo os mesmos os primeiros membros da família a apresentarem as manifestações clínicas compatíveis com a doença<sup>12</sup>.

Estima-se que a doença acometa uma em cada 50 a 100.000 pessoas<sup>13</sup>. A taxa de mortalidade quando a doença não é corretamente diagnosticada e tratada, aproxima-se de 40%, sendo também importante causa de internação hospitalar e de visitas aos departamentos de emergência médica<sup>11,14-17</sup>.

No Brasil, um registro de pacientes com AEH, coordenado por um grupo do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, compilou dados de 210 indivíduos, incluídos entre os anos de 2006 e 2010, e provenientes de vários estados brasileiros<sup>18</sup>. Não há dados na literatura pesquisada que indiquem a prevalência da doença nos diferentes estados e no estado de Santa Catarina especificamente.

### **1.1.2 Fisiopatologia**

A principal característica fisiopatológica da doença é uma deficiência quantitativa e/ou funcional do C1-INH. Na deficiência quantitativa as dosagens séricas denunciam índices baixos da substância, já na deficiência funcional os níveis séricos encontram-se dentro dos limites da normalidade, porém o funcionamento da substância é inadequado, sendo o resultado indistinguível daqueles com dosagens baixas<sup>11,16,17</sup>.

A C1-INH é uma enzima inibidora das proteases da classe das serpinas. Esta enzima inibe as esterases C1r e C1s do sistema complemento, que se ligam e ativam C1q. Quando esta inibição não ocorre, a ativação do sistema complemento encontra-se extremamente aumentada. Além disso, a C1-INH atua na inibição de outras vias de ativação do sistema complemento, além de participar na regulação dos sistemas de contato, de coagulação e de fibrinólise. A deficiência quantitativa ou funcional do C1-INH resulta em aumento da produção de bradicinina<sup>16,17</sup>. Esta substância causa aumento da permeabilidade capilar, extravasamento de fluidos e contração não vascular da musculatura lisa, sendo que todas estas consequências resultam em edema. Quando há uma deficiência quantitativa, o AEH é classificado como do Tipo I, e quando esta deficiência é funcional, o mesmo é classificado como do Tipo II. Existe ainda o AEH do Tipo III, composto por aqueles indivíduos que apresentam quadro clínico compatível com AEH, porém sem associação com deficiências quantitativas ou funcionais do C1-INH. Nestes casos a história familiar poderá também estar presente<sup>11,14</sup>.

### 1.1.3. Características clínicas e gravidade da doença

Embora alguns pacientes sejam assintomáticos, sendo a suspeita diagnóstica realizada apenas pela história familiar, a maioria deles apresenta quadro clínico recorrente. A doença caracteriza-se clinicamente por edema recorrente do tecido subcutâneo e submucoso, não acompanhado de prurido, e que acomete diversos órgãos, tais como face, extremidades dos membros superiores e inferiores, genitália, orofaringe, laringe e sistema digestivo. Com frequência menor encontra-se o edema cerebral que se traduz clinicamente por cefaleia intensa, retenção urinária e pancreatite aguda<sup>15</sup>. As crises podem causar dores abdominais de forte intensidade, provocadas primariamente pelo edema de vísceras abdominais, na maioria das vezes alças intestinais, acompanhadas muitas vezes de náuseas, vômitos, diarreia e ascite. Estas dores de forte intensidade podem mimetizar quadros de abdome agudo, o que por vezes leva muitos pacientes à realização de cirurgias desnecessárias. O registro brasileiro de AEH estimou que 6,2% dos portadores da doença já haviam sofrido alguma intervenção cirúrgica exploratória<sup>18</sup>. O edema de vias aéreas superiores, acometendo faringe, úvula e laringe, embora menos frequente, é o evento mais dramático para estes pacientes. O edema laríngeo ocorre em aproximadamente 0,9% das crises, porém 50% dos portadores da doença irão apresentar pelo menos um episódio ao longo da vida. Apenas uma pequena percentagem apresentará recorrência do episódio, que é mais comum na segunda década de vida<sup>19</sup>. Há risco de asfixia e morte devido ao edema de glote, gerando ansiedade aos que já sofreram ou viram familiares sofrerem desta manifestação<sup>3</sup>.

Sinais prodrômicos podem surgir várias horas até um dia antes dos ataques, como, por exemplo, sensação desconfortável na pele, mal-estar, fadiga, alterações de humor e o *eritema marginatum*, que é um *rash* eritematoso, não urticariforme<sup>13,18</sup>. Um estudo realizado na Alemanha demonstrou que 79% dos pacientes com AEH apresentaram mais de um sinal prodrômico e que, em 67% dos casos eles ocorriam aproximadamente seis horas antes do início dos ataques agudos. Mais de 90% dos pacientes que apresentaram sinais prodrômicos afirmaram que eram capazes de prever o ataque agudo com um grau de certeza maior do que 50%<sup>20</sup>.

Após o início das crises, os sintomas se agravam nas primeiras 24 horas e regridem lentamente nas próximas 48 a 72 horas. A duração das crises pode variar

de três a cinco dias e, em aproximadamente 56% dos indivíduos é de intensidade moderada<sup>13,18</sup>.

São identificados inúmeros desencadeantes das crises, dentre eles os diferentes tipos de traumas (contusos, cortantes, perfurantes), o estresse físico e psicológico e a ingestão de determinados tipos de alimentos<sup>18</sup>. Destaca-se ainda como gatilhos para o aparecimento das crises os tratamentos com inibidores da enzima conversora da angiotensina ou após exposição fisiológica (ciclo menstrual) ou farmacológica a estrogênios<sup>10,15,18</sup>. Um estudo realizado na Grécia revelou as infecções virais como fatores desencadeantes das crises em 42,3% dos pacientes<sup>21</sup>. Os desencadeantes das crises de edema laríngeo são principalmente as extrações ou manipulações dentárias, mas até mesmo mordidas inadvertidas na língua durante o processo de mastigação podem desencadear a crise<sup>22</sup>.

#### **1.1.4 Diagnóstico laboratorial**

Os critérios laboratoriais para o diagnóstico do AEH incluem a presença de C1-INH quantitativo menor do que 50% (valores normais de 21-39 mg/dL) em duas amostras sanguíneas distintas, ou seja, coletadas e armazenadas em tubos diferentes e processadas de forma independente, ou a presença de C1-INH funcional abaixo de 50% também em duas amostras distintas. As alíquotas de sangue de 0,5 mL devem ser coletadas em tubos com gel separador, e após 30 minutos, devem ser centrifugadas a 2200 g por 10 minutos à 4°C. O soro deve ser congelado imediatamente após a centrifugação a – 70°C<sup>1</sup>. Além disso pode ser analisada a mutação do gene inibidor de C1. O C1-INH reduzido está associado com um aumento da clivagem de C4 por C1, o que resulta em níveis baixos de C4 (valores normais de 10-40 mg/dL) nos pacientes com AEH, e sua dosagem pode auxiliar na confirmação diagnóstica<sup>1,13,14</sup>.

#### **1.1.5 Diagnóstico diferencial**

O diagnóstico diferencial mais importante é distinguir o AEH do angioedema histaminérgico. O angioedema mediado pela histamina tem como característica básica a presença de prurido e hiperemia local, e na maioria dos casos está associado à urticária. Este angioedema apresenta boa resposta ao tratamento com anti-

histamínicos, corticosteroides e adrenalina. Do ponto de vista de duração dos sintomas, apresenta resolução mais rápida do que o angioedema mediado por bradicinina, resolvendo-se espontaneamente em 24 horas na grande maioria dos casos<sup>23</sup>.

### **1.1.6 Tratamento do AHE**

O objetivo do tratamento do AEH é reduzir a mortalidade e a morbidade. Estas estão relacionadas primordialmente ao edema laríngeo e a frequência e a gravidade das crises, respectivamente<sup>24</sup>. A literatura não mostra evidência que suporte o uso de corticosteroides, adrenalina e anti-histamínicos no tratamento de crises agudas de AEH<sup>25</sup>. O tratamento da doença pode ser dividido em três tipos: o tratamento indicado nas crises e os tratamentos profiláticos a curto e longo prazo<sup>11</sup>.

O objetivo da profilaxia a longo prazo é diminuir a gravidade e a frequência das crises para não mais de duas por ano. Está indicada quando ocorrem um ou mais episódios graves por mês, incapacidade de mais do que cinco dias por mês ou um episódio potencialmente fatal. Esta profilaxia é feita com andrógenos atenuados e agentes antifibrinolíticos. Os andrógenos atenuados utilizados são o danazol, estanozolol e oxandrolona. Os andrógenos atenuados podem resultar em efeitos adversos importantes tais como hepatotoxicidade e virilização. Outras reações adversas podem incluir aumento de peso, cefaleia, alterações menstruais, acne, alteração da libido, ansiedade, alterações do humor, hipertensão, miopatia, alterações no perfil lipídico e hematúria. Uma recente revisão sistemática concluiu que embora a terapia profilática com esta classe de medicamentos possa ser efetiva na maioria dos pacientes com AEH, os riscos e potenciais efeitos adversos devem ser cuidadosamente considerados e discutidos com os pacientes quando esta for uma opção para a profilaxia a longo prazo<sup>26</sup>. Os agentes antifibrinolíticos utilizados são o ácido épsilon-aminocapróico e o ácido tranexâmico<sup>1,11,13</sup>. São ainda recomendados para o tratamento profilático a longo prazo, os concentrados do C1-INH e o C1-INH recombinante<sup>1,11</sup>.

A profilaxia a curto prazo está indicada quando o paciente for submetido a cirurgias, procedimentos diagnósticos invasivos e manipulações dentárias. Esta profilaxia pode ser feita com andrógenos atenuados, antifibrinolíticos, plasma fresco congelado ou concentrado de C1-INH. Estes indivíduos devem ficar em observação

após o procedimento por pelo menos 36 horas<sup>1,11</sup>. O plasma fresco pode ser administrado na noite anterior ou no dia do procedimento. O ácido épsilon-aminocapróico necessita de administração vários dias antes do procedimento, e os estrógenos atenuados devem ser utilizados de um a cinco dias antes<sup>13</sup>.

O tratamento das crises depende de sua gravidade, e pode ser feito com concentrado de C1-INH, plasma fresco congelado, antagonista do receptor da bradicinina (icatibanto) ou inibidor de caliceína (ecalantida)<sup>11,24</sup>. São consideradas graves aquelas que envolvem o trato respiratório, principalmente pela alta mortalidade. O tratamento dessas crises tem como principal objetivo o manuseio das vias aéreas para torná-las pérvias. Intubação orotraqueal deve ser realizada imediatamente se estridor estiver presente. Devido ao edema e consequente distorção da arquitetura da via aérea, a intubação pode se tornar problemática, havendo então necessidade de cricotireotomia ou traqueostomia de emergência<sup>19</sup>. Tratamento sintomático adjuvante deve ser administrado para as crises de dor abdominal e inclui antieméticos, espasmolíticos e analgésicos narcóticos, se necessário<sup>1,11,13</sup>.

Sabe-se que quanto mais precoce for o início do tratamento das crises, mais rapidamente a crise se resolve e mais curta é a sua duração. Além disso, estudos demonstram que a autoadministração do tratamento torna o seu início mais precoce, o que também têm influência benéfica nos desfechos<sup>24,27</sup>.

### **1.1.7 Qualidade de vida dos pacientes com AEH**

O fato de que a doença se manifesta em crises não previsíveis, além de ser uma condição potencialmente fatal, pode contribuir para a interferência na qualidade de vida destes indivíduos<sup>8</sup>.

Qualidade de vida relacionada à saúde é um conceito extremamente amplo e notadamente subjetivo, que envolve os efeitos que uma doença causa na vida dos pacientes quando se refere à relação doença-paciente ou à influência da doença no “sentir-se bem”. A Organização Mundial de Saúde (OMS) adotou um conceito que reflete a natureza subjetiva da avaliação: “a percepção do indivíduo acerca de sua posição na vida, de acordo com o contexto cultural e os sistemas de valores nos quais vive, e em relação a seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”<sup>28</sup>.

A versão brasileira do questionário genérico para qualidade de vida SF-36, é um instrumento composto de 36 questões, que avaliam oito domínios: 1) Capacidade

funcional; 2) Limitação por aspectos físicos; 3) Dor; 4) Estado geral de saúde; 5) Vitalidade; 6) Aspectos sociais; 7) Limitação por aspectos emocionais; e, 8) Saúde mental<sup>9</sup>. O peso de cada item do questionário está de acordo com seu impacto relativo na saúde ou no bem-estar do indivíduo. Nenhum questionário é específico o suficiente para prever o que ocorre com cada paciente individualmente, mas sim para grupos populacionais. Por ser um instrumento genérico, pode ser também aplicado a pacientes com AEH, já tendo sido utilizado em um estudo brasileiro<sup>8</sup>. Nesse estudo, foram avaliados 35 pacientes atendidos no Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, com confirmação laboratorial de AEH. A maioria dos pacientes era do sexo feminino (71,4%). O estudo demonstrou que os participantes apresentaram um comprometimento da qualidade de vida (90,4% com escores abaixo de 70), especialmente nos domínios vitalidade e aspectos sociais. Os autores não observaram associação significativa dos escores médios de qualidade de vida com sexo, idade, nível de educação ou gravidade da doença<sup>8</sup>.

Um estudo realizado na Grécia, incluindo 116 indivíduos portadores de AEH, utilizando um questionário doença-específico e uma escala visual analógica de 0 a 10, revelou que a doença afetou a qualidade de vida discretamente em 14% (0-3), grandemente em 63% (4-7), e significativamente (8-10) em 23% dos pacientes<sup>21</sup>.

Outro estudo realizado na Colômbia, na cidade de Medellín, avaliou 26 membros de uma família com um caso índice de AEH por meio do SF-36. As conclusões foram de que a qualidade de vida está comprometida em todos os indivíduos, notadamente nos aspectos relacionados ao bem-estar psicológico e ao desempenho emocional<sup>29</sup>.

Um dos aspectos que parece afetar a qualidade de vida dos indivíduos portadores de AEH é o fato de utilizarem tratamentos profiláticos para as crises, sendo que estes estão diretamente relacionados à sua melhoria<sup>30</sup>.

Embora a maior parte dos estudos aponte para uma associação entre pior qualidade de vida e o diagnóstico de AEH, esta relação não é consensual. Um estudo dinamarquês, que aplicou o SF-36 em 27 portadores de AEH, concluiu que a média dos escores nos domínios nestes indivíduos não diferiu da média dos escores de uma população adulta norte-americana sem a doença. Da mesma forma, não perceberam diferenças entre os diferentes graus de severidade nos portadores da doença e entre o número de crises. Outrossim, houve associação entre melhor qualidade de vida e o fato de ter o inibidor de C1 na residência e ser capaz de auto-administrá-lo<sup>6</sup>.

Pesquisas realizadas nas últimas décadas têm demonstrado que as doenças alérgicas em geral apresentam baixa mortalidade, porém alto impacto na qualidade de vida dos indivíduos<sup>31-35</sup>. No entanto, em relação ao AEH, sabe-se que o risco de asfixia torna a doença potencialmente fatal, interferindo diretamente na qualidade de vida dos indivíduos acometidos<sup>8</sup>. Apesar deste impacto, existem poucos questionários doença-específicos, como por exemplo aqueles que avaliam a qualidade de vida em rinite e rinosinusites<sup>31</sup>. Por isso, nos últimos anos tem-se discutido a elaboração de instrumentos específicos para este fim. Para o angioedema, alguns instrumentos específicos sobre a qualidade de vida foram desenvolvidos, como o *Angioedema QoL Questionnaire* (AE-QoL). Este instrumento foi o primeiro questionário específico para angioedema validado e consiste de 17 itens que compõem quatro domínios (funcionamento, fadiga/humor, vergonha e alimentação). O mesmo ainda não foi traduzido, adaptado transculturalmente e validado para uso na língua portuguesa<sup>36</sup>.

Existem poucos estudos no Brasil que avaliaram a qualidade de vida de pacientes com AEH<sup>8</sup> e nenhum foi realizado em pacientes do estado de Santa Catarina.

Por ser esse um tema de interesse mundial, por não haver dados suficientes no Brasil e por não haver ainda nenhuma investigação realizada em pacientes com AEH do estado de Santa Catarina, pergunta-se: Qual a qualidade de vida de pacientes com AEH atendidos no ambulatório de Alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina?

## 2. OBJETIVOS

### 2.1 OBJETIVO GERAL

Aferir a qualidade de vida de pacientes com AEH atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina.

### 2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever as características clínicas, laboratoriais e de tratamento dos pacientes com AEH;
- Identificar as características sócio-demográficas da população em estudo;
- Descrever a qualidade de vida dos pacientes com AEH;
- Relacionar a qualidade de vida com variáveis clínicas, de tratamento e sociodemográficas dos pacientes com AEH;
- Avaliar a confiabilidade do instrumento utilizado para avaliação da qualidade de vida (SF-36) e de seus domínios.

### 3. MÉTODOS

#### 3.1 TIPO DE ESTUDO

Foi realizado um estudo epidemiológico observacional de delineamento transversal.

#### 3.2 POPULAÇÃO, LOCAL, TEMPO E AMOSTRA

Foram avaliados todos os indivíduos com diagnóstico de AEH, atendidos no ambulatório de alergia clínica do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina, no período de junho de 2016 a maio de 2017.

O Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago atua nos três níveis de assistência: básico, secundário e terciário. É referência estadual em patologias complexas, clínicas e cirúrgicas, nas diversas especialidades. O serviço de atendimento ambulatorial conta com inúmeras especialidades, incluindo o Serviço de Alergia, com uma média de 72 consultas médicas mensais. Neste serviço também são realizados os testes cutâneos para inalantes, testes de contato, dentre outros, sendo referência para os pacientes do Sistema Único de Saúde no Estado de Santa Catarina<sup>37</sup>.

A amostragem foi não probabilística, consecutiva e por conveniência. Considerando-se uma diferença a ser detectada de 15 pontos em uma escala de 100 pontos possíveis em relação à qualidade de vida de indivíduos pertencentes à população normal, com desvio padrão de 25, nível de significância de 1%, poder do teste de 80% e teste de hipótese monocaudal, uma amostra de 28 indivíduos foi calculada. Da mesma forma se for considerado um intervalo de confiança de 95%, um poder do teste de 80% e uma diferença média de qualidade de vida entre os grupos de variáveis de interesse independentes (como por exemplo com e sem o uso de medicação profilática), seriam necessários 18 indivíduos, sendo nove em cada grupo (exemplo: com e sem profilaxia).

Considerando-se o fato da doença em questão tratar-se conceitualmente de uma doença rara, que segundo a OMS afeta até 65 pessoas em cada 100 mil indivíduos, ou seja, 1,3 para cada 2 mil pessoas<sup>38</sup> e que a população de Santa

Catarina na época da coleta de dados era de 6,727 milhões de pessoas, sendo 47% de zero a 14 anos, a possibilidade máxima de pacientes considerando uma prevalência de 1:50.000 a 1:100.000 seria de 35 a 71<sup>39</sup>.

### 3.3 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Foram incluídos no estudo aqueles que preencheram critérios diagnósticos para AEH, ou seja, a doença é confirmada quando o paciente apresenta um critério clínico principal e um critério laboratorial (Quadro 1), acima de 14 anos e que assinaram (ou seus responsáveis legais para participantes de 14 a 18 anos) o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) (Apêndice A).

Quadro 1 – Critérios diagnósticos do AEH.

<p><b>I – Critérios clínicos principais</b></p> <p>a) Angioedema autolimitado, não inflamatório, sem urticária, geralmente recorrente e com duração maior que 12 horas</p> <p>b) Dor abdominal de remissão espontânea, sem causa orgânica determinada, geralmente recorrente e com duração maior que 6 horas</p> <p>c) Edema laríngeo recorrente</p>
<p><b>II – Critérios clínicos secundários</b></p> <p>a) História familiar de AEH</p>
<p><b>III – Critérios laboratoriais</b></p> <p>a) Inibidor de C1 quantitativo &lt; 50%, em duas amostras distintas</p> <p>b) Inibidor de C1 funcional &lt; 50%, em duas amostras distintas</p> <p>c) Mutação do gene inibidor de C1</p>

Fonte: Bowen T, Cicardi M, Farkas H, Bork K, Longhurst HJ, Zuraw B, et al, 2010<sup>1</sup>.

### 3.4 CRITÉRIO DE EXCLUSÃO

Foram excluídos do estudo aqueles que por qualquer motivo desistissem de responder ao questionário.

### 3.5 COLETA DE DADOS

Todas as informações referentes à pesquisa foram coletadas por meio de uma entrevista com os pacientes com AEH atendidos no Serviço de Alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina e a análise de seus respectivos prontuários.

Os pacientes com diagnóstico confirmado de AEH foram abordados no Serviço de Alergia durante a consulta médica, e foram convidados a participar da pesquisa, sendo que sua anuência se deu mediante assinatura do TCLE. Para os pacientes menores de 18 anos, todo o procedimento foi também explicado ao seu representante legal. Em caso de concordância, foram coletadas as assinaturas de ambos no TCLE.

O instrumento para avaliação da qualidade de vida dos pacientes foi a versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida SF-36<sup>9</sup> (Anexo A), o qual foi escolhido por ser um questionário genérico, aplicável a todas as condições mórbidas e por ter sido utilizado em estudo prévios em AEH. A aplicação do questionário foi realizada pela autora da dissertação, que foi previamente capacitada. Mesmo que o paciente fosse atendido por mais de uma vez no ambulatório, o questionário foi respondido somente na primeira consulta a partir do início do estudo.

Dados laboratoriais e de tratamento (tipo de tratamento realizado) foram coletados também no prontuário dos pacientes, referentes à data da consulta e da entrevista. Foram ainda coletados dados referentes à sintomatologia, número de crises nos últimos 12 meses, número de internações nos últimos 12 meses devidas ao AEH, número de visitas ao serviço de emergência médica no último ano, tempo de diagnóstico, intervalo entre a primeira manifestação e o diagnóstico, idade do diagnóstico, realização de laparotomia exploratória, presença de familiares com a doença, número de familiares com a doença, dados demográficos e socioeconômicos (gênero, idade, escolaridade, renda familiar, procedência e estado civil).

### 3.6 VARIÁVEIS DE ESTUDO

Quadro 2 – Variáveis de estudo.

(continua)

Variáveis	Tipo	Natureza	Proposta de utilização
Domínios do SF-36: capacidade funcional, limitação por aspectos físicos, dor, estado geral de saúde, vitalidade, aspectos sociais, limitações por aspectos emocionais, e saúde mental.	Dependente	Quantitativa contínua	Escala de 0 a 100 pontos
Questão 2 SF-36 Qualidade de vida comparada com 1 ano atrás	Dependente	Qualitativa ordinal	Muito melhor, um pouco melhor, quase a mesma, um pouco pior, muito pior
Gênero	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	Masculino, Feminino
Idade	Independente	Quantitativa discreta	Em anos completos
Escolaridade	Independente	Qualitativa nominal policotômica	Analfabeto, Ensino fundamental incompleto, Ensino fundamental completo, Ensino médio incompleto, Ensino médio completo, Ensino superior incompleto, Ensino superior completo.
Renda familiar total: renda de todos os residentes no domicílio, em reais (R\$), transformadas em salários mínimos (SM) da data da coleta.	Independente	Qualitativa ordinal	1) até 1 SM; 2) >1 SM e ≤3 SM; 3) > 3 SM
Estado civil	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	Com companheiro(a), Sem companheiro(a)
Procedência	Independente	Qualitativa nominal policotômica	Mesorregião Grande Florianópolis, Norte, Oeste, Serrana, Sul e Vale do Itajaí
Tempo de diagnóstico	Independente	Quantitativa discreta	Em meses

(conclusão)

Variáveis	Tipo	Natureza	Proposta de utilização
Intervalo entre a primeira manifestação e o diagnóstico	Independente	Quantitativa discreta	Em meses
Manifestação clínica	Independente	Qualitativa nominal policotômica	Edema/órgão, <i>eritema marginatum</i> , dor abdominal, outro/descrever
Número de visitas ao serviço de emergência médica no último ano	Independente	Quantitativa discreta	Quantidade de visitas em número absoluto
Número de crises no último ano	Independente	Quantitativa discreta	Quantidade de crises em número absoluto
Número de internações no último ano	Independente	Quantitativa discreta	Quantidade de internações em número absoluto
Idade do diagnóstico	Independente	Quantitativa discreta	Em anos completos
Laparotomia exploratória	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	Sim ou não
Tratamento profilático	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	Sim ou não
Tipo de tratamento profilático	Independente	Qualitativa nominal policotômica	Descritiva Andrógenos atenuados (danazol, estanozolol, oxandrolona) Antifibrinolíticos (ácido épsilon aminocapróico, ácido tranexâmico)
Tratamento da crise	Independente	Qualitativa nominal policotômica	Icatibanto Plasma fresco Concentrado de C1-INH Outro
Familiares com a doença	Independente	Qualitativa nominal dicotômica	Sim ou não
Número de familiares com a doença	Independente	Quantitativa discreta	Quantos familiares em número absoluto

### 3.7 PROCESSAMENTO E ANÁLISE DOS DADOS

Foi elaborado um banco de dados em planilha do Microsoft Excel, posteriormente exportada para o software IBM SPSS Statistics 22.0<sup>®</sup>, para realização da análise estatística.

Os resultados foram sumarizados como números absolutos e percentuais para variáveis nominais, média e desvio padrão ou mediana e valor mínimo e máximo para variáveis numéricas. Foi realizado o teste de normalidade Shapiro Wilk. As associações foram avaliadas por meio do teste t de *student* e coeficiente de correlação de *Pearson*. Teste de qui quadrado foi utilizado para avaliar associação entre variáveis nominais ou categóricas.

A pontuação do SF-36 foi calculada para cada domínio conforme descrito e especificado no Anexo B. Foi calculado o coeficiente alfa de Cronbach para as questões do SF-36 e respectivos domínios para avaliação da confiabilidade.

Foi considerado um nível de significância de 5%.

### 3.8 ASPECTOS ÉTICOS DA PESQUISA

O estudo está fundamentado na Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde<sup>40</sup> que incorpora, sob a ótica do indivíduo e das coletividades, referenciais da bioética, tais como, a autonomia, a não maleficência, a beneficência, a justiça e a equidade, dentre outros. O projeto de pesquisa foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa envolvendo Seres Humanos da Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC) sob o número 1.559.178 (Anexo C).

O presente estudo poderia apresentar riscos para o participante da pesquisa como o possível constrangimento em responder ao questionário. Quanto ao constrangimento em responder determinadas perguntas a respeito de sua doença ou suas limitações, o participante poderia a qualquer momento se retirar do estudo ou recusar-se a responder. No entanto, esses riscos foram minimizados, pois toda e qualquer informação coletada foi e será mantida em absoluto sigilo pelos pesquisadores e não será permitido o acesso a outras pessoas. Além disso, foi oferecida uma sala privativa para responder as perguntas, na companhia do pesquisadora, para diminuir qualquer desconforto ou incômodo.

Ao participar desta pesquisa o paciente não teve nenhum benefício direto, contudo o presente estudo possibilitou uma melhor compreensão da relação entre a doença e seu impacto na qualidade de vida dos indivíduos e populações.

Salienta-se que os dados serão mantidos sob a guarda dos pesquisadores; arquivados confidencialmente por cinco anos após a conclusão da pesquisa, sendo descartados posteriormente, por incineração.

#### 4. RESULTADOS

Foram avaliados trinta indivíduos com diagnóstico de angioedema hereditário. A média de idade foi de 29,4 anos  $\pm$  11,4 anos, mínimo de 16 e máximo de 57 anos, sendo que 23 (76,7%) eram do sexo feminino e 7 (23,3%) do sexo masculino, sendo que nenhum participante foi excluído do estudo.

A distribuição dos participantes de acordo com a procedência foi estabelecida com base nas mesorregiões do estado de Santa Catarina e pode ser visualizada na figura 1. O estado de Santa Catarina, de acordo com o Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (2016), encontra-se dividido em seis regiões denominadas mesorregiões. A primeira é denominada Mesorregião Grande Florianópolis e engloba a capital do estado, Florianópolis, e cidades vizinhas. A segunda é a Mesorregião Norte Catarinense, situada ao norte do estado, fazendo divisa com o estado do Paraná. A terceira é a Mesorregião do Oeste Catarinense, a qual faz divisa com o estado do Paraná, Rio Grande do Sul e com a Argentina. A Mesorregião Serrana é a quarta, e é composta dos municípios do planalto serrano. A Mesorregião do Sul Catarinense é a de número cinco, e englobe a região carbonífera de Santa Catarina. Por último temos a sexta Mesorregião, a do Vale do Itajaí, importante pólo industrial do estado<sup>39</sup>. A maioria dos pacientes incluídos nesta pesquisa era procedente da Mesorregião Oeste Catarinense, seguida da Mesorregião Grande Florianópolis.

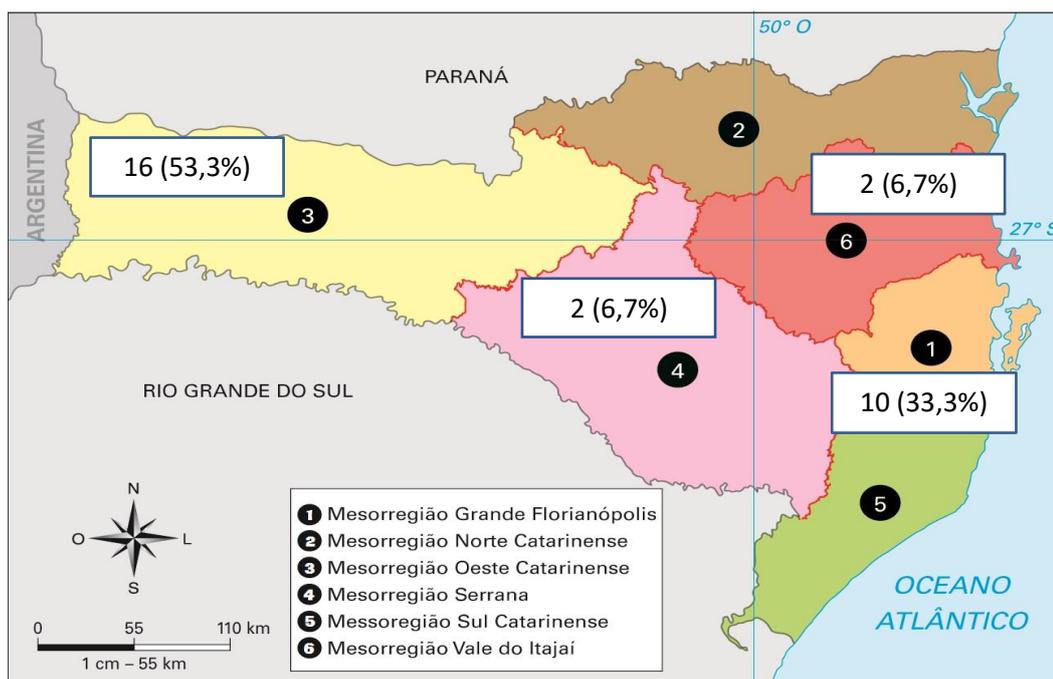


Figura 1 - Distribuição dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina, de acordo com as mesorregiões do estado de Santa Catarina.

A distribuição dos participantes de acordo com a escolaridade encontra-se demonstrada na Tabela 01.

Tabela 01 – Distribuição dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina de acordo com a escolaridade.

<b>Escolaridade</b>	<b>n(%)</b>
Analfabeto	1(3,3)
Ensino fundamental incompleto	9(30)
Ensino fundamental completo	2(6,7)
Ensino médio incompleto	1(3,3)
Ensino médio completo	7(23,3)
Ensino superior incompleto	1(3,3)
Ensino superior completo	9(30)
<b>Total</b>	<b>30(100)</b>

Somente 3,3% dos participantes do estudo eram analfabetos e 30% deles apresentavam ensino superior completo. Não foi encontrada associação da escolaridade com a procedência dos mesmos ( $p = 0,517$ ).

A maior parte dos participantes relatou que possuía companheiro (66,7%) e renda familiar mensal entre 1 e 3 salários mínimos (63,3%). Sendo que 23,3% apresentavam renda maior do que 3 salários mínimos e 13,3% apresentavam renda inferior a 1 salário mínimo.

A idade do diagnóstico da doença apresentou mediana de 17 anos, com mínimo de 5 e máximo de 38 anos.

O tempo de diagnóstico apresentou mediana de 7,5 anos, com mínimo de 0,1 ano (1,2 meses) e máximo de 34 anos de diagnóstico.

O intervalo entre a primeira manifestação clínica e o diagnóstico apresentou mediana de 7,5 anos, com mínimo de zero (ou seja, o diagnóstico foi realizado no momento da primeira manifestação clínica) e máximo de 32 anos de intervalo.

O número de visitas à emergência no último ano apresentou mediana de 2,5 vezes, com mínimo de zero e máximo de 24. A quantidade de crises no último ano apresentou mediana de 15, com mínimo de duas e máximo de 52 crises. As internações hospitalares no último ano apresentaram mediana de 2, com mínimo de zero e máximo de 24 internações.

A presença de familiares com a doença foi relatada por 25 indivíduos (83,3%). O número de familiares com a doença apresentou mediana de 18, com mínimo de zero e máximo de 35 familiares com a doença.

Nenhum participante relatou ter sido submetido à laparotomia exploratória decorrente de dores abdominais e 50% deles afirmou fazer algum tipo de tratamento profilático (Tabela 02).

Tabela 02 – Distribuição dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina de acordo com o tipo de tratamento profilático utilizado.

<b>Tipo de tratamento profilático</b>	<b>n(%)</b>
Ácido tranexâmico	5(33,3)
C1-INH recombinante	2(13,3)
Danazol + ácido tranexâmico	4(26,7)
Loratadina	1(6,7)
Oxandrolona	3(20)
<b>Total</b>	<b>15(100)</b>

Dos pacientes que faziam tratamento profilático, somente um (6,7%) realizou tratamento em desacordo com as diretrizes de tratamento.

A maioria relatou a associação de manifestações clínicas, sendo as mais comuns o edema de face, de membros superiores e membros inferiores. As manifestações clínicas da doença relatadas pelos participantes encontram-se demonstradas na Tabela 03.

Tabela 03 – Distribuição das manifestações clínicas relatadas pelos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina.

<b>Manifestação</b>	<b>Sim n(%)</b>	<b>Não n(%)</b>
Dor abdominal	16(53,3)	14(46,7)
Edema de face	20(66,7)	10(33,3)
Edema de membros superiores	26(86,7)	4(13,3)
Edema de membros inferiores	24(80)	6(20)
Edema de glote	13(43,3)	17(56,7)
Cefaleia	2(6,7)	28(93,3)
Edema de língua	6(20)	24(80)
Edema genital	9(30)	21(70)
Diarreia	3(10)	27(90)
Eritema multiforme	1(3,3)	29(96,7)

A distribuição dos participantes de acordo com o tratamento realizado nas crises encontra-se demonstrada na Tabela 04. Chama a atenção o fato de 23,3% dos indivíduos desconhecer o tipo de tratamento utilizado quando apresenta crises e procura o serviço de emergência médica.

Tabela 04 – Distribuição dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina de acordo com o tipo de tratamento utilizado nas crises.

<b>Tipo de tratamento</b>	<b>n(%)</b>
Ácido tranexâmico	6(20)
Ácido tranexâmico + prednisona	1(3,3)
Adrenalina	1(3,3)
Analgésico + antiemético	2(6,7)
Anti-histamínicos	2(6,7)
Aumento da dose do tratamento profilático	1(3,3)
Danazol	1(3,3)
Icatibanto	3(10)
Icatibanto + adrenalina	1(3,3)
Oxandrolona	1(3,3)
Oxandrolona + plasma fresco congelado	1(3,3)
Plasma fresco congelado + adrenalina	3(10)
Não soube informar	7(23,3)
<b>Total</b>	<b>30(100)</b>

Quando questionados sobre como estava a sua saúde agora comparada com um ano atrás, 3 indivíduos relataram estar muito melhor (10%), 11 (36,7%) relataram estar um pouco melhor, 11 (36,7%) afirmaram estar quase a mesma, 2 (6,7%) relataram estar um pouco pior e 3 (10%) disseram estar muito pior quando comparado com um ano atrás. Este resultado refere-se à questão de número 2 do SF-36 que não é utilizada na pontuação dos domínios do questionário de qualidade de vida.

Os oito domínios do SF-36 apresentam pontuações de podem variar de zero (pior qualidade de vida) a 100 pontos (melhor qualidade de vida). Os resultados encontrados para a pontuação dos domínios encontra-se demonstrada na Tabela 05. O coeficiente alfa de Cronbach para as questões do SF-36 foi de 0,654 e para os domínios foi de 0,769, demonstrando uma boa confiabilidade<sup>41</sup>.

Tabela 05 – Resultados dos Domínios do SF-36 dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina.

<b>Domínios</b>	<b>Média</b>	<b>Desvio Padrão</b>	<b>Mínimo</b>	<b>Máximo</b>
1 – Capacidade funcional	56,6	30,3	5,0	100
2 – Limitação por aspectos físicos	44,2	40,8	0,0	100
3 – Dor	42,0	20,8	10,0	100
4 – Estado geral de saúde	43,7	19,1	0,0	75,0
5 – Vitalidade	49,7	20,9	0,0	100
6 – Aspectos sociais	49,2	28,0	0,0	100
7 – Limitações por aspectos emocionais	32,9	40,0	0,0	100
8 – Saúde mental	57,7	21,0	16,0	96,0

Os melhores escores foram observados no domínio saúde mental e capacidade funcional e o pior escore foi observado no domínio limitações por aspectos emocionais. Apenas os domínios saúde mental e capacidade funcional alcançaram escores acima do percentil 50.

O domínio 8 (Saúde mental) apresentou correlação significativa com o número de visitas ao serviço de emergência ( $r = -0,635$ ,  $p = 0,000$ ), com o número de familiares com a doença ( $R = -0,437$ ,  $p = 0,016$ ) e com o número de internações no último ano ( $r = -0,400$ ,  $p = 0,028$ ). O domínio 7 (Limitações por aspectos emocionais) apresentou correlação significativa com a idade ( $r = -0,379$ ,  $p = 0,039$ ) e número de familiares com a doença ( $r = -0,454$ ,  $p = 0,012$ ). Não houve correlações significativas adicionais com nenhuma das variáveis numéricas contínuas estudadas. Estes resultados encontram-se descritos no Quadro 03.

Quadro 03 – Distribuição da correlação\* dos escores dos Domínios do SF-36 com as variáveis numéricas contínuas estudadas nos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina.

Variáveis numéricas contínuas	Domínio 1 (Capacidade funcional)	Domínio 2 (Limitação por aspectos físicos)	Domínio 3 (Dor)	Domínio 4 (Estado geral de saúde)	Domínio 5 (Vitalidade)	Domínio 6 (Aspectos sociais)	Domínio 7 (Limitações por aspectos emocionais)	Domínio 8 (Saúde mental)
Idade	-0,219	-0,278	0,018	-0,126	0,173	-0,111	-0,379	-0,040
<i>p</i>	0,245	0,137	0,926	0,507	0,361	0,558	0,039	0,832
Tempo de diagnóstico	0,223	0,005	0,113	-0,057	0,362	0,062	-0,121	-0,155
<i>p</i>	0,254	0,979	0,568	0,775	0,059	0,752	0,541	0,432
Intervalo entre a primeira manifestação clínica e o diagnóstico	-0,170	-0,215	-0,028	-0,012	0,038	0,142	-0,253	-0,201
<i>p</i>	0,386	0,272	0,886	0,950	0,848	0,472	0,194	0,305
Número de visitas à emergência no último ano	-0,225	-0,235	-0,287	0,078	-0,343	-0,184	-0,009	-0,635
<i>p</i>	0,233	0,211	0,124	0,683	0,063	0,331	0,962	0,000
Número de crises no último ano	-0,189	-0,183	-0,039	-0,137	-0,001	-0,095	-0,101	-0,206
<i>p</i>	0,317	0,334	0,839	0,472	0,998	0,616	0,597	0,274
Número de internações no último ano	-0,192	-0,150	-0,345	-0,251	-0,234	-0,348	-0,182	-0,400
<i>p</i>	0,309	0,430	0,062	0,181	0,213	0,060	0,336	0,028
Número de familiares com a doença	-0,353	-0,328	-0,313	-0,119	-0,341	-0,255	-0,454	-0,437
<i>p</i>	0,055	0,076	0,092	0,533	0,065	0,174	0,012	0,016

\* Pearson

P < 0,05

O Quadro 04 demonstra a comparação das médias dos escores dos domínios do SF-36 de acordo com as manifestações clínicas apresentadas pelos participantes. O domínio 1 (Capacidade funcional) apresentou associação significativa com a presença de dor abdominal, ou seja piores escores quando a dor estava presente. O domínio 2 (Limitação por aspectos físicos) apresentou associação com a presença de dor abdominal, edema de membros superiores, edema de membros inferiores, edema de glote e presença de diarreia. O domínio 3 (Dor) apresentou associação com a presença de diarreia. O domínio 6 (Aspectos sociais) apresentou associação com a presença de edema de glote e tratamento profilático (melhores escores com a presença de tratamento profilático). O domínio 7 (Limitação por aspectos emocionais) apresentou associação com a presença de diarreia.

Quadro 04 – Distribuição das médias dos escores dos domínios do SF-36 de acordo com os aspectos clínicos dos participantes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário Polydoro Ernani de São Thiago – Florianópolis – Santa Catarina.

Aspectos clínicos	Domínio 1* (Capacidade Funcional)	Domínio 2* (Limitação por aspectos físicos)	Domínio 3* (Dor)	Domínio 4* (Estado geral de saúde)	Domínio 5* (Vitalidade)	Domínio 6* (Aspectos sociais)	Domínio 7* (Limitações por aspectos emocionais)	Domínio 8* (Saúde mental)
<b>Dor abdominal</b>								
Sim	41,6	25,0	39,4	42,0	45,4	51,6	33,1	57,4
Não	69,7	60,9	44,4	45,1	53,4	46,4	32,6	58,0
<i>p</i>	0,009	0,013	0,526	0,663	0,299	0,625	0,974	0,937
<b>Edema de membros superiores</b>								
Sim	53,9	38,5	40,6	42,8	49,8	50,0	31,6	58,2
Não	74,0	81,3	51,5	49,0	48,8	43,8	41,5	54,0
<i>p</i>	0,222	0,049	0,339	0,558	0,927	0,686	0,652	0,715
<b>Edema de membros inferiores</b>								
Sim	51,5	34,4	38,8	42,4	50,2	48,9	29,0	57,8
Não	76,8	83,3	55,0	48,8	47,5	50,0	48,5	57,2
<i>p</i>	0,066	0,006	0,089	0,469	0,782	0,937	0,294	0,949
<b>Edema de glote</b>								
Sim	45,0	26,9	34,5	45,1	46,2	36,5	23,0	56,5
Não	65,4	57,4	47,8	42,6	52,4	58,8	40,5	58,5
<i>p</i>	0,066	0,041	0,083	0,730	0,431	0,028	0,243	0,802
<b>Diarreia</b>								
Sim	62,5	38,9	39,5	45,7	56,7	46,3	27,9	55,7
Não	55,9	91,7	65,0	43,4	48,9	75,0	77,7	75,7
<i>p</i>	0,728	0,031	0,042	0,852	0,551	0,093	0,039	0,120
<b>Tratamento profilático</b>								
Sim	57,0	45,0	47,3	45,2	52,7	60,0	30,4	62,1
Não	56,2	43,0	36,8	42,1	46,7	38,3	35,4	53,2
<i>p</i>	0,941	0,913	0,170	0,668	0,442	0,032	0,739	0,252

Média/t de Student\*

P < 0,05

## 5. DISCUSSÃO

O AEH é uma doença de distribuição autossômica dominante, com características de distribuição em aglomerados familiares<sup>1,2</sup>. Este estudo demonstrou que a maioria dos participantes era procedente da Mesorregião Oeste Catarinense (53,3%) e da Mesorregião da Grande Florianópolis (33,3%). A presença de uma família procedente da região Oeste com muitos casos pode ter sido responsável por este padrão de distribuição. Por outro lado, o número de casos também elevado na Mesorregião da Grande Florianópolis pode refletir a qualidade dos serviços de saúde, bem como a presença de um Hospital Universitário com serviço de referência para esta condição.

Embora não seja descrita uma predominância de distribuição da doença por gêneros, a presença de maior número de participantes do gênero feminino (76,7%) no presente estudo corrobora os resultados encontrados em outro estudo brasileiro que também utilizou o SF-36 para mensurar a qualidade de vida. O estudo realizado na cidade de São Paulo revelou 71,4% dos pacientes sendo do sexo feminino<sup>8</sup>. O fato de que as mulheres tendem a ser mais cuidadosas com sua saúde e que procuram com maior frequência os serviços médicos não pode ser negligenciado e por consequência pode ter tido influência neste resultado.

A média de idade observada foi de 29,4 anos, muito semelhante àquela observada no primeiro registro brasileiro de AEH, que revelou uma média de idade de 30 anos<sup>18</sup>.

A taxa de analfabetismo observada no estudo (3,3%) reflete a taxa encontrada no estado de Santa Catarina, que é de 3,2%<sup>39</sup>.

No registro brasileiro de AEH<sup>18</sup>, a mediana de idade do diagnóstico foi de 21 anos, ao passo que no presente estudo esta idade foi mais precoce (17 anos). O diagnóstico mais precoce pode ser explicado pelo fato do estudo ter sido feito em um serviço de referência para diagnóstico e tratamento do AEH, o que torna a qualidade do atendimento melhor, principalmente no que diz respeito ao diagnóstico diferencial e acesso aos exames complementares, o que pode não ser verdadeiro para locais que não são referência.

Por ser uma doença autossômica dominante o componente familiar é extremamente presente, sendo que história familiar foi referida por 83,3% dos

participantes. No registro brasileiro de AEH a história familiar foi relatada por 78,1% dos indivíduos<sup>18</sup>.

A morbidade se eleva em decorrência do diagnóstico tardio da doença, determinando alteração na qualidade de vida dos pacientes e de seus familiares<sup>13</sup>. No presente estudo, a mediana do intervalo entre a primeira manifestação clínica e o diagnóstico foi de 7,5 anos. Um estudo realizado na República Tcheca demonstrou que sintomas atípicos ou leves podem levar a diagnósticos errados, o que acarreta um atraso no diagnóstico correto e consequente comprometimento da qualidade de vida destes indivíduos. Neste estudo a mediana do intervalo de diagnóstico foi de 7 anos, ou seja, muito semelhante aos achados aqui descritos<sup>42</sup>.

A quantidade de crises no último ano apresentou mediana de 15, muito semelhante a um estudo realizado na Suíça, onde foi observada uma mediana de 14 crises no ano anterior<sup>43</sup>.

O uso de medicação profilática diminuiu consideravelmente o número de crises por prevenir a produção de bradicinina pelo sistema de contato<sup>44</sup>. Apesar deste conceito, apenas 50% dos indivíduos estudados utilizavam medicação profilática, porém o seu uso esteve associado significativamente a melhores escores na qualidade de vida no domínio 6 (Aspectos Sociais). Este resultado pode estar diretamente relacionado à diminuição do número de crises, aumentando a confiança nos relacionamentos sociais. Somente um paciente realizava tratamento profilático em desacordo com as diretrizes, revelando que apesar de somente 50% o realizarem, a maioria dos prescritores conhecia o tratamento recomendado. A prescrição de medicação profilática a longo prazo depende de vários fatores, dentre eles a frequência de crises, a gravidade das crises, a disponibilidade de tratamento e o impacto das crises na qualidade de vida do paciente. Características específicas dos pacientes estudados, com menor gravidade e frequência de crises pode ter influenciado neste resultado<sup>11</sup>.

O tratamento de primeira linha nas crises que consiste de concentrado de C1-INH ou icatibanto só foi relatado por 13,3% dos participantes do estudo. A pequena proporção do uso das medicações de primeira linha pode ser explicada pelo alto custo e acesso somente *sub judice*. Chama a atenção o fato de que grande parcela de profissionais ainda prescreve anti-histamínicos e adrenalina para o tratamento das crises, demonstrando total desconhecimento da fisiopatologia da doença.

A doença manifesta-se clinicamente por edema recorrente de tecido subcutâneo e submucoso que acomete vários órgãos como face, extremidade dos membros superiores e inferiores, dentre outros<sup>15</sup>. Estas três manifestações também foram as mais frequentemente encontradas no presente estudo. Embora o registro brasileiro de AEH tenha estimado em 6,2% os portadores da doença que já haviam sido submetidos a uma laparotomia exploradora<sup>18</sup>, os resultados aqui descritos não demonstraram nenhum caso de laparotomia exploradora decorrente de dores abdominais. Edema de glote foi descrito em algum momento por 43,3% dos participantes deste estudo, cifras muito semelhantes aos 50% descritos na literatura<sup>19</sup>.

Os resultados deste estudo demonstram que a qualidade de vida em indivíduos com angioedema hereditário, avaliada pelo questionário SF-36 em seus oito domínios, encontra-se abaixo do percentil 50 em 6 deles, sendo o pior resultado a limitação por aspectos emocionais (domínio 7). Este domínio compreende a questão número 5 que trata da depressão ou ansiedade interferindo na quantidade de tempo dedicada ao trabalho ou outras atividades, e no cuidado em realizar as tarefas. Este mesmo domínio apresentou correlação inversa com a idade e com familiares com a doença. A depressão e ansiedade são comuns em indivíduos com a doença e podem interferir com a realização de atividades e com sua qualidade<sup>45</sup>. Saúde mental e capacidade funcional foram os melhores escores, refletindo o fato de que embora as limitações impostas pela doença reflitam-se nas atividades e na qualidade da realização das mesmas, o estado basal de ânimo não é invariavelmente afetado, assim como a capacidade de realizar tarefas, embora não com a mesma desenvoltura dos que não possuem AEH. O Coeficiente de Cronbach revelou boa confiabilidade do instrumento utilizado, seja nos seus 36 itens ou nos seus oito domínios, permitindo inferir que os resultados acima descritos são válidos e consistentes.

Dor abdominal, edema de membros superiores e inferiores e presença de diarreia foram os aspectos associados com piores performances na qualidade de vida, notadamente nos domínios limitação das atividades físicas, capacidade funcional e limitação por aspectos emocionais. Achados semelhantes foram descritos por Gomide e colaboradores em outro estudo nacional<sup>8</sup>.

O número de pacientes estudados (30) foi muito próximo a outros estudos realizados em locais mais populosos, além de configurar o número de casos possíveis no estado de Santa Catarina, considerando-se a faixa etária estudada e a prevalência

estimada da doença. Um estudo realizado na Colômbia incluiu 26 indivíduos<sup>29</sup>, um em São Paulo incluiu 35<sup>8</sup>, e outro na Dinamarca incluiu 27<sup>6</sup> indivíduos.

No único estudo brasileiro que avaliou qualidade de vida em indivíduos com AEH, os escores dos domínios do SF-36 ficaram todos acima de 50<sup>8</sup>, demonstrando que a qualidade de vida dos pacientes deste estudo encontrava-se com piores escores. Algumas diferenças nos escores de qualidade de vida poderiam ser explicadas pelos diferentes fenótipos da doença, inclusive com diferenças geográficas marcantes como o caso dos indivíduos da Hungria que apresentam menores percentuais de dor abdominal quando comparados com outras séries de pacientes<sup>46</sup>.

## 6. CONCLUSÃO

Os pacientes com angioedema hereditário do presente estudo tinham média de idade de 29,4 ( $\pm 11,4$ ) anos, sendo 23 (76,7%) do sexo feminino.

A maioria dos participantes relatava a associação de manifestações clínicas, sendo as mais comuns o edema de face, de membros superiores e membros inferiores e somente 50% deles fazia tratamento profilático para as crises.

Os melhores escores quanto a qualidade de vida foram observados no domínio saúde mental e capacidade funcional e o pior escore foi observado no domínio limitações por aspectos emocionais. Apenas os domínios saúde mental e capacidade funcional alcançaram escores acima do percentil 50.

O domínio saúde mental apresentou correlação significativa com o número de visitas ao serviço de emergência, com o número de familiares com a doença e com o número de internações no último ano. O domínio limitações por aspectos emocionais apresentou correlação significativa com a idade e número de familiares com a doença. O tratamento profilático esteve associado com melhor qualidade de vida.

Dor abdominal, edema de membros superiores e inferiores e presença de diarreia foram os aspectos associados com piores performances na qualidade de vida, notadamente nos domínios limitação das atividades físicas, capacidade funcional e limitação por aspectos emocionais.

O coeficiente alfa de Cronbach para as questões do SF-36 foi de 0,654 e para os domínios foi de 0,769, demonstrando uma boa confiabilidade do instrumento utilizado.

### 6.1 PERSPECTIVAS FUTURAS

Utilizar os dados obtidos neste estudo para a elaboração de protocolos de atendimento e avaliação do tratamento deste grupo específico de pessoas, norteados ações preventivas, de educação e terapêuticas.

Reavaliar a qualidade de vida destes indivíduos após ações voltadas para os fatores modificáveis que estiveram associados à pior qualidade de vida, verificando o impacto destas ações.

Comparar os dados aqui obtidos com o uso de um instrumento doença-específico, após tradução e adaptação transcultural se ainda não houver sido realizada.

Acompanhar os indivíduos incluídos neste estudo ao longo do tempo, configurando um estudo de coorte e incluir novos pacientes porventura diagnosticados no Serviço.

## REFERÊNCIAS

1. Bowen T, Cicardi M, Farkas H, Bork K, Longhurst HJ, Zuraw B, et al. International consensus algorithm for the diagnosis, therapy and management of hereditary angioedema. *Allergy Asthma Clin Immunol*. 2010;6(1):e24.
2. LoVerde D, Files DC, Krishnaswamy G. Angioedema. *Crit Care Med*. 2017;45:725-35.
3. Bork K, Siedlcki K, Bosch S, Schopf RE, Kreuz W. Asphyxiation by laryngeal edema in patients with hereditary angioedema. *Mayo Clin Proc*. 2000;75:349-54
4. Bygum A, Andersen KE, Mikkelsen CS. Self-administration of intravenous C1-inhibitor therapy for hereditary angioedema and associated quality of life benefits. *Eur J Dermatol*. 2009;19(2):147-51.
5. Lumry W, Castaldo AJ, Vernon M, Blaustein MB, Wilson DA, Horn PT. The humanistic burden of hereditary angioedema: Impact on health-related quality of life, productivity and depression. *Allergy Asthma Proc*. 2010;31:407-14.
6. Aabom A, Andersen KE, Perez-Fernández E, Caballero T, Bygum A. Health-related quality of life in Danish patients with hereditary angioedema. *Acta Derm Venereol*. 2015;95(2):225-6.
7. Lumry WR, Miller DP, Newcomer S, Fitts D, Dayno J. Quality of life in patients with hereditary angioedema receiving therapy for routine prevention of attacks. *Allergy Asthma Proc*. 2014;35(5):371-6.
8. Gomide MA, Toledo E, Valle SO, Campos RA, França AT, Gomez NP, et al. Hereditary angioedema quality of life in Brazilian patients. *Clinics*. 2013;68(1):81-3.
9. Ciconelli RM, Ferraz MB, Santos W, Meinão I, Quaresma MR. Tradução para a língua portuguesa e validação do questionário genérico de avaliação da qualidade de vida SF-36. *Rev Bras Reumatol*. 1999;39(3):143-50.
10. Cicardi M, Agastoni A. Hereditary angioedema. *N Engl J Med*. 1996; 334:1666–7.
11. Giavina-Bianchi P, Arruda LK, Aun MV, Campos RA, Chong-Neto HJ, Constantino-Silva RN, et al. Diretrizes brasileiras para o diagnóstico e tratamento do angioedema hereditário - 2017. *Arq Asma Alerg Imunopatol*. 2017;1(1):23-48.

12. Csuka D, Veszeli N, Varga L, Prohászka Z, Forkes H. The role of the complement system in hereditary angioedema. *Mol Immunol* [pii: S0161-5890(17)30143-8. doi: 10.1016/j.molimm.2017.05.020. [Epub ahead of print]
13. Loghurst H, Cicardi M. Hereditary angioedema. *Lancet*. 2012;379:474-81.
14. Giavina-Bianchi P, França AT, Grumach AS, Motta AA, Fernandes FR, Campos RA, et al. Brazilian guidelines for the diagnosis and treatment of hereditary angioedema. *Clinics*. 2011;66(9):1627-36.
15. Ohsawa I, Honda D, Nagamachi S, Hisada A, Shimamoto M, Inoshita H, et al. Clinical and laboratory characteristics that differentiate hereditary angioedema in 72 patients with angioedema. *Allergol Int*. 2014; 63(4):595-602.
16. Nussberger J, Cugno M, Amstutz C, Cicardi M, Pellacani A, Agostoni A. Plasma bradykinin in angioedema. *Lancet*. 1998;351:1693-7.
17. Nussberger J, Cugno M, Cicardi M. Bradykinin-mediated angioedema. *N Engl J Med*. 2002;347:621-2.
18. Grumach AS, Valle SOR, Toledo E, de Moraes Vasconcelos D, Villela MMS, Mansour E, et al. Hereditary angioedema: first report of the Brazilian registry and challenges. *JEADV*. 2013;27:e338-2344.
19. Papadopoulo-Alataki E. Upper airway considerations in hereditary angioedema. *Curr Opin Allergy Clin Immunol*. 2010;10:20-5.
20. Mageri M, Doumoulakis G, Kalkounou I, Weller K, Church MK, Kreuz W. Characterization of prodromal symptoms in a large population of patients with hereditary angio-oedema. *Clin Exp Dermatol*. 2014;39:298-303.
21. Psarros F, Koutsostathis N, Farmaki E, Speletas MG, Germenis AE. Hereditary angioedema in Greece: the first results of the Greek hereditary angioedema registry. *Int Arch Allergy Immunol*. 2014;164:326-32.
22. Bork K, Wulff K, Hardt J, Witzke G, Staubach P. Hereditary angioedema caused by missense mutations in the factor XII gene: clinical features, trigger factors, and therapy. *J Allergy Clin Immunol*. 2009;124(1):129-34.
23. Ferraro MF, Arruda LK, Maia LSM, Moreno AS. Angioedema hereditário e outras formas de angioedema por bradicinina: atualização no diagnóstico e tratamento. *Braz J Allergy Immunol*. 2014;2(1):6-20.
24. Cicardi M, Bork K, Caballero T, Craig T, Li HH, Longhurst H, et al. Evidence-based recommendations for the therapeutic management of angioedema owing to hereditary C1 inhibitor deficiency: consensus report of an International Working Group. *Allergy*. 2012;67(2):147-57.

25. Epstein TG, Bernstein JA. Current and emerging management options for hereditary angioedema in the US. *Drugs*. 2008;68:2562-73.
26. Riedl MA. Critical appraisal of androgen use in hereditary angioedema: a systematic review. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2015;114(4):281-8.
27. Periti G, Zanichelli A, Casazza G, Vacchini R, Coerezza A, Cicardi M. Efficacy of on demand treatments in reducing duration of symptoms in patients with angioedema due to hereditary C1 inhibitor deficiency: a prospective observational study. *Allergy*. 2013;68(S97):abstract 236.
28. Qualidade de Vida [Internet]. Genebra: Organização Mundial da Saúde. Acesso em 10/12/2015. Disponível em: <http://www.oms.org>.
29. Sánchez MD, Cuervo J, Rave D, Clemen G, Yepes-Núñez JJ, Ortiz-Reyes B. Angioedema hereditario en Medellín, Colombia: evaluación clínica y de la calidad de vida. *Biomédica*. 2015;35:419-28.
30. Lumry WR, Miller DP, Newcomer S, Fitts D, Dayno J. Quality of life in patients with hereditary angioedema receiving therapy for routine prevention of attacks. *Allergy Asthma Proc*. 2014;35:371-6.
31. Dietz de loos DA, Segboer CL, Gervorgyan A, Fokkens WJ. Disease-specific quality-of-life questionnaires in rhinitis and rhinosinusitis: Review and evaluation. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2013;13:162-70.
32. Wilson SL, Rand CS, Cubana MD, Foggs MB, Halterman JS, Olson L, et al. Asthma outcomes: quality of life. *J Allergy Clin Immunol*. 2012;129:S88-123.
33. Rerhal B, Armstrong A. Health outcome measures in atopic dermatites: A systematic review of trends in disease severity and quality-of-life instruments 1985-2010. *PLoS ONE*. 2011;6:e17520.
34. Oude Elberink JN, Dubois AE. Quality of life in insect venom allergic patients. *Curr Opin Allergy Clin Immunol*. 2003;3:287-93.
35. van der Velde JL, Dubois AE, Flokstrade Blok BM. Food allergy and quality of life: what have we learned? *Curr Allergy Asthma Rep*. 2013;13:651-61.
36. Weller K, Groffik A, Magerl M, Tohme N, Martus P, Krause K, et al. Development and construct validation of the angioedema quality of life questionnaire. *Allergy*. 2012;67:1289-98.
37. Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina [Internet]. Florianópolis: UFSC. Acesso em 10/09/2016. Disponível em: <http://www.hu.ufsc.br>.
38. Doenças Raras [Internet]. Genebra: Organização Mundial da Saúde. Acesso em 10/01/2017. Disponível em: <http://www.oms.org>.

39. População de Santa Catarina [Internet]. Brasil: Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística – Santa Catarina (IBGE – SC). Acesso em 10/02/2017. Disponível em: <http://www.ibge.gov.br/estadosat/perfil.php?sigla=sc>
40. Brasil. Conselho Nacional de Saúde. Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Brasília: Diário Oficial da União, 2013.
41. Pestana, Maria Helena & Gageiro, João Nunes (2008). Análise de Dados para Ciências Sociais. A complementaridade do SPSS, 5ª edição revista e corrigida. Lisboa, Edições Sílabo, pp. 527-528.
42. Hakl R, Kuklinek P, Kadlecová P, Litaman J. Hereditary angio-oedema with C1 inhibitor deficiency: characteristics and diagnostic delay of Czech patients from one centre. *Allergol Immunopathol (Madr)*. 2016;44(3):241-45.
43. Nordenfelt P, Nilsson M, Björkander J, Mallbris L, Lindfors A, Wahlgren C. Hereditary Angioedema in Swedish Adults: report from the National Cohort. *Acta Derm Venereol*. 2016;96:540-45.
44. Longhurst H, Cicardi M, Craig T, Bork K, Grattan C, Baker J, et al. Prevention of hereditary angioedema attacks with a subcutaneous C1 inhibitor. *N Engl J Med*. 2017;376:1131-40.
45. Fouche AS, Sounders EFH, Craig T. Depression and anxiety in patients with hereditary angioedema. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2014;112(4):371-75.
46. Wu MA, Perego F, Zanichelli A, Cicardi M. Angioedema phenotypes: disease expression and classification. *Clin Rev Allerg Immunol*. 2016;51:162-69.

## APÊNDICE

### APÊNDICE A – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA  
HOSPITAL UNIVERSITÁRIO PROFESSOR POLYDORO ERNANI DE SÃO  
THIAGO**

#### **Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE)**

Você está sendo convidado(a) para participar, como voluntário(a), em uma pesquisa que tem como título **“QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DE ALERGIA CLÍNICA DO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA”**. A pesquisa tem como objetivo avaliar a qualidade de vida em pacientes com angioedema hereditário atendidos no ambulatório do Hospital Universitário da UFSC.

Neste estudo será aplicado um questionário com duração de 8 a 15 minutos para ser respondido, além da utilização de informações do seu prontuário que dizem respeito aos objetivos desta pesquisa. Este questionário avalia a sua qualidade de vida. As perguntas relacionam-se aos sintomas de sua doença, as atividades que você exerce na sua vida diária e os impactos que a doença causa na sua vida social e psicológica.

O Sr(a) terá a liberdade para desistir de participar da pesquisa a qualquer momento sem que isto lhe traga qualquer prejuízo. Da mesma forma, o Sr(a) será atendido regularmente no serviço de alergia do Hospital Universitário da UFSC, e receberá todo o tratamento/acompanhamento preconizado para a sua condição de saúde, independentemente da pesquisa que estará sendo realizada.

Os riscos para o participante da pesquisa são mínimos e incluem possível constrangimento em responder ao questionário. Quanto ao constrangimento em responder determinadas perguntas a respeito de sua doença ou suas limitações, o participante poderá a qualquer momento se retirar do estudo ou recusar-se a responder.

O presente estudo possibilitará uma melhor compreensão da relação entre a doença e seu impacto na qualidade de vida dos indivíduos e populações.

Não estão previstos ganhos financeiros por participar da pesquisa, e o senhor(a) está isento(a) de qualquer despesa tida pelos pesquisadores do presente estudo e dele decorrentes, além de garantir-se indenização decorrente de eventuais danos gerados pela pesquisa. Os pesquisadores comprometem-se em realizar o ressarcimento de qualquer tipo de despesa que o Sr. tenha decorrente de sua participação na pesquisa.

Você tem o direito de pedir informações sobre este estudo aos pesquisadores. Esse pedido pode ser feito pessoalmente, antes ou durante a entrevista, ou depois dela, por telefone, a partir dos contatos do pesquisador que constam no final deste documento, do qual uma cópia ficará com o Sr(a) devidamente assinada pelos pesquisadores e rubricada.

Todos os seus dados de identificação e a sua identidade não serão revelados em momento algum, ou seja, garantimos a manutenção do sigilo e da privacidade dos participantes da pesquisa durante todas as fases da mesma, onde em nenhum momento será divulgado o seu nome ou qualquer dado que possa identificá-lo(a). Os pesquisadores, que também assinam esse documento, comprometem-se a conduzir a pesquisa de acordo com este TCLE e com o que preconiza a Resolução 466/12 de 12/06/2012, que trata dos preceitos éticos e da proteção aos participantes da pesquisa.

Pesquisador responsável: \_\_\_\_\_

Jane da Silva

Hospital Universitário – Ambulatório Área A - Campus Universitário – Trindade – Fpolis – SC.

E-mail: [jane.silva@unisul.br](mailto:jane.silva@unisul.br) - Fone: (48)37218039

Pesquisador Assistente: \_\_\_\_\_

Maria Madalena Luz

Hospital Universitário – Ambulatório Área A – Campus Universitário – Trindade – Fpolis – SC.

E-mail: [madalenaluz@yahoo.com.br](mailto:madalenaluz@yahoo.com.br) - Fone: (48)37218039

**Autorização:**

Eu, \_\_\_\_\_,  
abaixo assinado, concordo em participar desse estudo após a leitura deste documento. Fui informado(a) e esclarecido(a) pelo pesquisador \_\_\_\_\_ sobre o tema e o objetivo da pesquisa, bem como procedimentos aos quais serei submetido(a), dos possíveis danos ou riscos deles provenientes e da garantia de confidencialidade e esclarecimentos sempre que desejar. Recebi a garantia de que posso retirar meu consentimento a qualquer momento, sem penalidades ou perda de qualquer benefício, ficando claro para mim que minha participação é voluntária. Diante do exposto confirmo a minha concordância de espontânea vontade em participar deste estudo.

Nome por extenso: \_\_\_\_\_

Local e Data: \_\_\_\_\_

Assinatura: \_\_\_\_\_

Florianópolis, \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_ de 20\_\_\_\_.

COMITÊ DE ÉTICA E PESQUISA EM SERES HUMANOS – UNIVERSIDADE  
FEDERAL DE SANTA CATARINA

Endereço: Universidade Federal de Santa Catarina, Prédio Reitoria II.

Rua Desembargador Vitor Lima, número 222, sala 401, Bairro Trindade, CEP  
88.040-400, Florianópolis, Santa Catarina.

Telefone: (48)3721-6094

E-mail: cep.propesq@contato.ufsc.br

## ANEXO

ANEXO A - Versão Brasileira do Questionário de Qualidade de Vida -SF-36<sup>8</sup>

1- Em geral você diria que sua saúde é:

Excelente	Muito Boa	Boa	Ruim	Muito Ruim
1	2	3	4	5

2- Comparada há um ano atrás, como você classificaria sua saúde em geral, agora?

Muito Melhor	Um Pouco Melhor	Quase a Mesma	Um Pouco Pior	Muito Pior
1	2	3	4	5

3- Os seguintes itens são sobre atividades que você poderia fazer atualmente durante um dia comum. Devido à sua saúde, você teria dificuldade para fazer estas atividades?

Neste caso, quando?

Atividades	Sim, dificulta muito	Sim, dificulta um pouco	Não, não dificulta de modo algum
a) Atividades rigorosas, que exigem muito esforço, tais como correr, levantar objetos pesados, participar em esportes árduos.	1	2	3
b) Atividades moderadas, tais como mover uma mesa, passar aspirador de pó, jogar bola, varrer a casa.	1	2	3
c) Levantar ou carregar mantimentos	1	2	3
d) Subir vários lances de escada	1	2	3
e) Subir um lance de escada	1	2	3
f) Curvar-se, ajoelhar-se ou dobrar-se	1	2	3
g) Andar mais de 1 quilômetro	1	2	3
h) Andar vários quarteirões	1	2	3
i) Andar um quarteirão	1	2	3
j) Tomar banho ou vestir-se	1	2	3

4- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou com alguma atividade regular, como consequência de sua saúde física?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Esteve limitado no seu tipo de trabalho ou a outras atividades?	1	2
d) Teve dificuldade de fazer seu trabalho ou outras atividades (p. ex. necessitou de um esforço extra)?	1	2

5- Durante as últimas 4 semanas, você teve algum dos seguintes problemas com seu trabalho ou outra atividade regular diária, como consequência de algum problema emocional (como se sentir deprimido ou ansioso)?

	Sim	Não
a) Você diminui a quantidade de tempo que se dedicava ao seu trabalho ou a outras atividades?	1	2
b) Realizou menos tarefas do que você gostaria?	1	2
c) Não realizou ou fez qualquer das atividades com tanto cuidado como geralmente faz?	1	2

6- Durante as últimas 4 semanas, de que maneira sua saúde física ou problemas emocionais interferiram nas suas atividades sociais normais, em relação à família, amigos ou em grupo?

De forma nenhuma	Ligeiramente	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

7- Quanta dor no corpo você teve durante as últimas 4 semanas?

Nenhuma	Muito leve	Leve	Moderada	Grave	Muito grave
1	2	3	4	5	6

8- Durante as últimas 4 semanas, quanto a dor interferiu com seu trabalho normal (incluindo o trabalho dentro de casa)?

De maneira alguma	Um pouco	Moderadamente	Bastante	Extremamente
1	2	3	4	5

9- Estas questões são sobre como você se sente e como tudo tem acontecido com você durante as últimas 4 semanas. Para cada questão, por favor dê uma resposta que mais se aproxime de maneira como você se sente, em relação às últimas 4 semanas.

	Todo Tempo	A maior parte do tempo	Uma boa parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nunca
a) Quanto tempo você tem se sentindo cheio de vigor, de vontade, de força?	1	2	3	4	5	6
b) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa muito nervosa?	1	2	3	4	5	6
c) Quanto tempo você tem se sentido tão deprimido que nada pode animá-lo?	1	2	3	4	5	6
d) Quanto tempo você tem se sentido calmo ou tranquilo?	1	2	3	4	5	6
e) Quanto tempo você tem se sentido com muita energia?	1	2	3	4	5	6
f) Quanto tempo você tem se sentido desanimado ou abatido?	1	2	3	4	5	6
g) Quanto tempo você tem se sentido esgotado?	1	2	3	4	5	6
h) Quanto tempo você tem se sentido uma pessoa feliz?	1	2	3	4	5	6
i) Quanto tempo você tem se sentido cansado?	1	2	3	4	5	6

10- Durante as últimas 4 semanas, quanto de seu tempo a sua saúde física ou problemas emocionais interferiram com as suas atividades sociais (como visitar amigos, parentes, etc)?

Todo Tempo	A maior parte do tempo	Alguma parte do tempo	Uma pequena parte do tempo	Nenhuma parte do tempo
1	2	3	4	5

11- O quanto verdadeiro ou falso é cada uma das afirmações para você?

	Definitivamente verdadeiro	A maioria das vezes verdadeiro	Não sei	A maioria das vezes falso	Definitivamente falso
a) Eu costumo obedecer um pouco mais facilmente que as outras pessoas	1	2	3	4	5
b) Eu sou tão saudável quanto qualquer pessoa que eu conheço	1	2	3	4	5
c) Eu acho que a minha saúde vai piorar	1	2	3	4	5
d) Minha saúde é excelente	1	2	3	4	5

## ANEXO B - Cálculo dos escores do Questionário de Qualidade de Vida

### Fase 1: Ponderação dos dados

(continua)

Questão	Pontuação	
01	Se a resposta for	Pontuação
	1	5,0
	2	4,4
	3	3,4
	4	2,0
	5	1,0
02	Manter o mesmo valor	
03	Soma de todos os valores	
04	Soma de todos os valores	
05	Soma de todos os valores	
06	Se a resposta for	Pontuação
	1	5
	2	4
	3	3
	4	2
	5	1
07	Se a resposta for	Pontuação
	1	6,0
	2	5,4
	3	4,2
	4	3,1
	5	2,0
	6	1,0
08	<p>A resposta da questão 8 depende da nota da questão 7</p> <p>Se 7 = 1 e se 8 = 1, o valor da questão é (6)</p> <p>Se 7 = 2 a 6 e se 8 = 1, o valor da questão é (5)</p> <p>Se 7 = 2 a 6 e se 8 = 2, o valor da questão é (4)</p> <p>Se 7 = 2 a 6 e se 8 = 3, o valor da questão é (3)</p> <p>Se 7 = 2 a 6 e se 8 = 4, o valor da questão é (2)</p> <p>Se 7 = 2 a 6 e se 8 = 5, o valor da questão é (1)</p> <p>Se a questão 7 não for respondida, o escore da questão 8 passa a ser o seguinte:</p> <p>Se a resposta for (1), a pontuação será (6)</p> <p>Se a resposta for (2), a pontuação será (4,75)</p> <p>Se a resposta for (3), a pontuação será (3,5)</p> <p>Se a resposta for (4), a pontuação será (2,25)</p> <p>Se a resposta for (5), a pontuação será (1,0)</p>	
09	<p>Nesta questão, a pontuação para os itens a, d, e ,h, deverá seguir a seguinte orientação:</p> <p>Se a resposta for 1, o valor será (6)</p> <p>Se a resposta for 2, o valor será (5)</p> <p>Se a resposta for 3, o valor será (4)</p> <p>Se a resposta for 4, o valor será (3)</p> <p>Se a resposta for 5, o valor será (2)</p> <p>Se a resposta for 6, o valor será (1)</p> <p>Para os demais itens (b, c, f, g, i), o valor será mantido o mesmo</p>	
10	Considerar o mesmo valor	

**(conclusão)**

Questão	Pontuação
11	Nesta questão os itens deverão ser somados, porém os itens b e d deverão seguir a seguinte pontuação: Se a resposta for 1, o valor será (5) Se a resposta for 2, o valor será (4) Se a resposta for 3, o valor será (3) Se a resposta for 4, o valor será (2) Se a resposta for 5, o valor será (1)

**Fase 2: Cálculo do *Raw Scale***

Nesta fase será transformado o valor das questões anteriores em notas de 8 domínios que variam de 0 (zero) a 100 (cem), onde 0 = pior e 100 = melhor para cada domínio.

Domínio:

- Capacidade funcional;
- Limitação por aspectos físicos;
- Dor;
- Estado geral de saúde;
- Vitalidade;
- Aspectos sociais;
- Aspectos emocionais;
- Saúde mental.

Para isso, será aplicada a seguinte fórmula para o cálculo de cada domínio:

Domínio:

$$\frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{Limite inferior}}{\text{Variação}} \times 100$$

Na fórmula, os valores de limite inferior e variação são fixos e estão estipulados na tabela abaixo. **(continua)**

Domínio	Pontuação das questões correspondidas	Limite inferior	Variação
Capacidade funcional	03	10	20
Limitação por aspectos físicos	04	4	4
Dor	07 + 08	2	10
Estado geral de saúde	01 + 11	5	20
Vitalidade	09 (somente os itens a + e + g + i)	4	20

**(conclusão)**

Domínio	Pontuação das questões correspondidas	Limite inferior	Varição
Aspectos sociais	06 + 10	2	8
Limitação por aspectos emocionais	05	3	3
Saúde mental	09 (somente os itens b + c + d + f + h)	5	25

Exemplos de cálculos:

- Capacidade funcional: (ver tabela)

Domínio:  $\frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{limite inferior}}{\text{Varição}} \times 100$

Capacidade funcional:  $\frac{21 - 10}{20} \times 100 = 55$

O valor para o domínio capacidade funcional é 55, em uma escala que varia de 0 a 100, onde o zero é o pior estado e cem é o melhor.

- Dor (ver tabela)

- Verificar a pontuação obtida nas questões 07 e 08; por exemplo: 5, 4 e 4, portanto somando-se as duas, teremos: 9,4.

- Aplicar fórmula:

Domínio:  $\frac{\text{Valor obtido nas questões correspondentes} - \text{limite inferior}}{\text{Varição}} \times 100$

Dor:  $\frac{9,4 - 2}{10} \times 100 = 74$

O valor obtido para o domínio dor é 74, numa escala que varia de 0 a 100, onde zero é o pior estado e cem é o melhor.

Assim, serão feitos os cálculos para os outros domínios, obtendo oito notas no final, que serão mantidas separadamente.

Observação: A questão número 02 não faz parte do cálculo de nenhum domínio, sendo utilizada somente para se avaliar o quanto o indivíduo está melhor ou pior comparado com um ano atrás.

Se algum item não for respondido, poderá ser considerada a questão se esta tiver sido respondida em 50% dos seus itens.

## ANEXO C - Parecer Aprovação do Comitê de Ética

UNIVERSIDADE FEDERAL DE  
SANTA CATARINA - UFSC



### PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

#### DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

**Título da Pesquisa:** QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO ATENDIDOS NO AMBULATÓRIO DE ALERGIA CLÍNICA DO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

**Pesquisador:** JANE DA SILVA

**Área Temática:**

**Versão:** 2

**CAAE:** 53815716.5.0000.0121

**Instituição Proponente:** Hospital Professor Polydoro Ernani de São Thiago

**Patrocinador Principal:** Financiamento Próprio

#### DADOS DO PARECER

**Número do Parecer:** 1.559.178

#### Apresentação do Projeto:

A pesquisa consiste em um projeto de dissertação de mestrado do Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde da Unisul - Palhoça, SC e é coordenado pela Profa. Dra. Jane da Silva da Unisul. O estudo será do tipo transversal com o objetivo de avaliar a qualidade de vida de pacientes com angioedema hereditário (AEH) atendidos no ambulatório de alergia do Hospital Universitário da Universidade Federal de Santa Catarina, por meio da aplicação do questionário de qualidade de vida SF-36 versão brasileira. Para isso, após a aplicação do mini-exame do estado mental (MEEM) e assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, o paciente será orientado a responder o instrumento para avaliação de qualidade de vida SF-36. Serão avaliados ainda, os fatores referentes ao gênero, idade, renda familiar, moradia (área urbana ou rural), número de crises nos últimos 12 meses, sintomatologia, tipo de tratamento realizado e há quanto tempo, tempo de diagnóstico, e número de internações nos últimos 12 meses. Serão avaliados consecutivamente, todos os indivíduos com diagnóstico de AEH atendidos no ambulatório de alergia do HU da UFSC, no período de abril a dezembro de 2016, com previsão de 50 participantes.

#### Objetivo da Pesquisa:

OBJETIVO GERAL

**Endereço:** Universidade Federal de Santa Catarina, Prédio Reitoria II, R: Desembargador Vitor Lima, nº 222, sala 401  
**Bairro:** Trindade **CEP:** 88.040-400  
**UF:** SC **Município:** FLORIANOPOLIS  
**Telefone:** (48)3721-6094 **E-mail:** cep.propesq@contato.ufsc.br

Continuação do Parecer: 1.559.178

Avaliar a qualidade de vida de pacientes com AEH atendidos no ambulatório de alergia do HU da UFSC, provenientes do estado de Santa Catarina.

#### OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever as características clínicas e de tratamento dos pacientes com AEH;
- Descrever as características laboratoriais dos pacientes com AEH;
- Descrever as características sociodemográficas dos pacientes com AEH;
- Avaliar a qualidade de vida dos pacientes com AEH por meio do SF-36;
- Avaliar a associação da qualidade de vida com variáveis clínicas, de tratamento, laboratoriais e sociodemográficas dos pacientes com AEH.

#### Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos e benefícios corretamente previstos e mencionados no projeto.

#### Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

A relevância da pesquisa justifica-se pela proposta de que os dados coletados servirão para a elaboração de um protocolo de atendimento e avaliação da repercussão do tratamento de pacientes com AEH, levando em consideração as ações preventivas, de educação e terapêuticas. Os objetivos estão claros e a metodologia é adequada para a proposta do estudo.

#### Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Apresentou todos os termos de apresentação obrigatória. A última versão do TCLE apresentada atendeu à todas as solicitações do CEPESH.

#### Recomendações:

Sem recomendações adicionais.

#### Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Considerando que os pesquisadores realizaram as adequações necessárias no formulário PB e no TCLE, recomenda-se a aprovação do presente protocolo de pesquisa.

#### Considerações Finais a critério do CEP:

#### Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BASICAS_DO_PROJETO_670232.pdf	11/05/2016 14:21:06		Aceito

Endereço: Universidade Federal de Santa Catarina, Prédio Reitoria II, R: Desembargador Vitor Lima, nº 222, sala 401  
Bairro: Trindade CEP: 88.040-400  
UF: SC Município: FLORIANOPOLIS  
Telefone: (48)3721-6094 E-mail: cep.propesq@contato.ufsc.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DE  
SANTA CATARINA - UFSC



Continuação do Parecer: 1.559.178

Outros	Carta_resposta_pendencias.docx	11/05/2016 14:20:18	Maria Madalena Luz	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCLE.docx	11/05/2016 14:19:25	Maria Madalena Luz	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto_Detalhado.doc	03/03/2016 07:55:05	Maria Madalena Luz	Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	Declaracao_Instituicao.pdf	03/03/2016 07:53:53	Maria Madalena Luz	Aceito
Folha de Rosto	Folha_de_rosto.pdf	03/03/2016 07:53:29	Maria Madalena Luz	Aceito

**Situação do Parecer:**

Aprovado

**Necessita Apreciação da CONEP:**

Não

FLORIANOPOLIS, 24 de Maio de 2016

---

Assinado por:

Washington Portela de Souza  
(Coordenador)