

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTES COM ANGIOEDEMA HEREDITÁRIO EM ALAGOAS, BRASIL

**ASSESSING QUALITY OF LIFE IN HEREDITARY ANGIOEDEMA PATIENTS IN
ALAGOAS, BRAZIL**

**EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES CON ANGIOEDEMA
HEREDITARIO EN ALAGOAS, BRASIL**

**Vinícius Vital de Oliveira¹, Michele Ribeiro Rocha², Morgana Vitor Rocha³, Rossana Teotônio de
Farias Moreira⁴, Iramirton Figuerêdo Moreira⁵**

DOI: 10.54899/dcs.v23i91.5862

Recibido: 14/06/2026 | **Aceptado:** 18/06/2026 | **Publicación en línea:** 29/06/2026.

RESUMO

Objetivo: Avaliar a qualidade de vida de indivíduos com Angioedema Hereditário (AEH) no estado de Alagoas, Brasil. **Introdução:** Angioedema Hereditário (AEH) é uma doença caracterizada por deficiência quantitativa ou funcional do inibidor da C1-esterase (C1-INH), causando sintomas de severidade variada, mas com impacto significativo na qualidade de vida de seus pacientes em vários domínios. **Métodos:** Foi realizado um estudo retrospectivo qualitativo-quantitativo envolvendo 21 pacientes diagnosticados com AEH, acompanhados no estado de Alagoas entre Setembro/2021 e Março/2023. A avaliação foi realizada através do questionário WHOQOL-100, que abrange 6 domínios de vida específicos. Os dados foram submetidos à análise estatística descritiva utilizando software. **Resultados:** O domínio físico apresentou o menor escore, indicando ser o mais afetado ($44,82 \pm 10,92$), seguido pelo domínio psicológico ($51,83 \pm 8,09$). O domínio crenças pessoais, por outro lado, obteve o maior escore ($82,95 \pm 25,67$). **Conclusão:** Conclui-se que o AEH tem um impacto significativo na qualidade de vida de seus portadores, especialmente nos aspectos físico e psicológico.

Palavras-chave: Angioedema Hereditário. Estudo Retrospectivo. Qualidade de Vida.

ABSTRACT

Objective: To evaluate the quality of life of individuals with Hereditary Angioedema (HAE) in the state of Alagoas, Brazil. **Introduction:** Hereditary Angioedema (HAE) is a disease characterized by quantitative or functional deficiency of the C1-esterase inhibitor (C1-INH),

¹ Mestrando em Ensino na Saúde, Universidade Federal de Alagoas (FAMED-UFAL), Maceió, Alagoas, Brasil. E-mail: viniciusvital987@gmail.com

² Graduada em medicina, Universidade Federal de Alagoas (FAMED-UFAL), Maceió, Alagoas, Brasil. E-mail: Michele.rocha@famed.ufal.br Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-3904-0670>

³ Graduada em Medicina, Universidade Federal de Alagoas (FAMED-UFAL), Maceió, Alagoas, Brasil. E-mail: Morgana.rocha@famed.ufal.br Orcid: <https://orcid.org/0000-0003-2729-5868>

⁴ Pós-Doutora em Doenças Infecciosas e Parasitárias, Universidade Federal de Alagoas (FAMED-UFAL), Maceió, Alagoas, Brasil. E-mail: Rossana.moreira@famed.ufal.br Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-0881-1997>

⁵ Doutor em Patologia Ambiental e Experimental, Universidade Federal de Alagoas (FAMED-UFAL), Maceió, Alagoas, Brasil. E-mail: iramirton@hotmail.com Orcid: <https://orcid.org/0000-0001-9182-7684>

causing symptoms of varying severity, but with a significant impact on the quality of life of its patients in several domains. Methods: A retrospective qualitative-quantitative study was carried out involving 21 patients diagnosed with HAE, followed in the state of Alagoas between September/2021 and March/2023. The evaluation was performed using the WHOQOL-100 questionnaire, which covers 6 specific life domains. The data were subjected to descriptive statistical analysis using software. Results: The physical domain had the lowest score, indicating that it was the most affected (44.82 ± 10.92), followed by the psychological domain (51.83 ± 8.09). The personal beliefs domain, on the other hand, had the highest score (82.95 ± 25.67). Conclusion: It is concluded that HAE has a significant impact on the quality of life of its carriers, especially in the physical and psychological aspects.

Keywords: Hereditary Angioedema. Retrospective Study. Quality of Life.

RESUMEN

Objetivo: Evaluar la calidad de vida de personas con angioedema hereditario (AEH) en el estado de Alagoas, Brasil. Introducción: El Angioedema Hereditario (AEH) es una enfermedad caracterizada por la deficiencia cuantitativa o funcional del inhibidor de la C1-esterasa (C1-INH), ocasionando síntomas de variada severidad, pero con un impacto significativo en la calidad de vida de sus pacientes en varios dominios. Métodos: Se realizó un estudio retrospectivo cualitativo-cuantitativo en 21 pacientes diagnosticados con AEH, acompañados en el estado de Alagoas entre septiembre/2021 y marzo/2023. La evaluación se realizó mediante el cuestionario WHOQOL-100, que cubre 6 dominios específicos de la vida. Los datos fueron sometidos a análisis estadístico descriptivo mediante software. Resultados: El dominio físico presentó el puntaje más bajo, indicando que fue el más afectado ($44,82 \pm 10,92$), seguido del dominio psicológico ($51,83 \pm 8,09$). El dominio creencias personales, por su parte, obtuvo la puntuación más alta ($82,95 \pm 25,67$). Conclusión: Se concluye que el AEH tiene un impacto significativo en la calidad de vida de sus portadores, especialmente en los aspectos físicos y psicológicos.

Palabras clave: Angioedema Hereditario. Estudio Retrospectivo. Calidad de Vida.



Esta obra está bajo una [Licencia Creative Commons Atribución- NoComercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)

INTRODUÇÃO

Angioedema Hereditário (AEH) é uma doença de herança autossômica dominante atribuída à deficiência quantitativa ou funcional do inibidor da C1-esterase (C1-INH), responsável por regular a via clássica de ativação do sistema complemento. Essa condição desencadeia a ativação desregulada de vários sistemas, levando, por exemplo, à produção de bradicinina, que desempenha um papel central como mediador primário do AEH. Devido à sua natureza vasoativa, a bradicinina promove um aumento na permeabilidade vascular, resultando

em extravasamento de plasma das vênulas pós-capilares (Campos, 2022; Bork, 2021; Maurer, 2022).

Clinicamente, essa fisiopatologia manifesta-se como edema recorrente, não-inflamatório e assimétrico, autolimitado e localizado no tecido subcutâneo ou submucoso, com uma duração média de 2 a 5 dias. Esse edema tende a afetar áreas bem definidas e é acompanhado por sensações dolorosas ou de queimação, notadamente sem prurido. Além disso, o AEH tem a capacidade de envolver vários órgãos, sendo a face, a língua, as extremidades e a genitália as regiões de preferência de envolvimento (Campos, 2022; Bork, 2021). É importante enfatizar que o envolvimento faríngeo pode se apresentar como a manifestação clínica inicial do AEH e representa a causa primária de mortalidade associada à doença. Pacientes que não foram previamente diagnosticados e tratados corretamente encaram uma taxa de mortalidade estimada que varia de 25% a 50% (Minafra, 2022).

Episódios de AEH podem ser desencadeados por uma variedade de fatores, incluindo trauma, pressão, procedimentos cirúrgicos, hospitalizações e até mesmo estresse emocional. Além disso, é importante destacar que pacientes afetados pelo AEH enfrentam um comprometimento considerável em sua qualidade de vida. Esse impacto se estende não apenas a aspectos físicos, mas também ao bem-estar psicológico, mobilidade e relações interpessoais. Essa interação complexa de fatores e suas consequências tornam o AEH um desafio significativo para pacientes e profissionais de saúde (Campos, 2022; BUSSE, 2021; Mendivil, 2021).

A classificação do AEH atualmente abrange três tipos distintos: AEH com deficiência quantitativa de C1-INH, caracterizado por redução quantitativa de C1-INH, com níveis abaixo de 50% dos valores normais e uma consequente diminuição na atividade funcional, tornando essa forma a mais comum, representando aproximadamente 80-85% dos casos (Bork, 2021) AEH com disfunção de C1-INH, caracterizado por níveis normais ou elevados de C1-INH, mas função prejudicada devido à presença de uma proteína anormal (Maurer, 2022) e AEH com C1-INH normal, notadamente por nível e atividade normais de C1-INH, predominantemente afetando mulheres e exibindo sintomas clínicos similares ao AEH com deficiência de C1-INH, frequentemente associado a histórico familiar positivo (Campos, 2022; Maurer, 2022; Busse, 2021).

Apesar dos avanços no diagnóstico e manejo dessa condição nos últimos anos, a falta de conscientização sobre o AEH ainda persiste entre muitos profissionais de saúde, resultando em subdiagnóstico e, consequentemente, maiores taxas de morbidade e mortalidade (Campos, 2022).

Devido ao conhecimento limitado da doença e à similaridade dos sintomas com outras condições, o diagnóstico é frequentemente estabelecido tardiamente (Lumry, 2020). Outrossim, a imprevisibilidade dos ataques e seu potencial para fatalidades impactam significativamente na qualidade de vida dos indivíduos com AEH, afetando vários aspectos de suas vidas, desde o bem estar psicológico até a mobilidade e relações interpessoais (Campos, 2022; Mendivil, 2021; Savarese, 2021). Portanto, esse estudo objetiva avaliar a qualidade de vida de pacientes com AEH no estado de Alagoas, Brasil, abrangendo as dimensões física e emocional.

MÉTODOS

Amostra e Desenho do Estudo

Esse estudo representa uma investigação qualitativa-quantitativa, retrospectiva, do tipo estudo de múltiplos casos, conduzida para analisar uma amostra composta por 21 pacientes diagnosticados com AEH que receberam tratamento no estado de Alagoas, Brasil, no período de setembro de 2021 a março de 2023. A seleção amostral foi realizada por meio de uma abordagem não probabilística, baseada nos pacientes que atenderam aos critérios de inclusão previamente estabelecidos.

Critérios de Inclusão de Participantes

Todos os indivíduos que preencheram os critérios clínicos e laboratoriais para o diagnóstico de AEH, independentemente da presença ou ausência de deficiência de C1-INH, foram incluídos no estudo após uma revisão minuciosa e obtenção de suas assinaturas no Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) ou Termo de Assentimento no caso de participantes com idade de 18 anos ou mais e entre 6 e 18 anos, respectivamente. Pacientes com AEH que recusaram participar da pesquisa, aqueles dos quais não foi possível obter assinatura do termo de consentimento e indivíduos com transtornos mentais, exceto aqueles com transtornos depressivos ou de humor, foram excluídos do estudo.

Questões Éticas

Este estudo recebeu aprovação do Comitê de Ética do Hospital Universitário Professor Alberto Antunes (HUPAA) da Universidade Federal de Alagoas (UFAL) (número de aprovação: 31760220.0.0000.5013).

Coleta de Dados

A coleta de dados foi realizada inicialmente por meio da identificação e obtenção de informações clínicas dos prontuários dos participantes. Subsequentemente, os pacientes foram convidados a responder ao questionário “World Health Organization Quality of Life Instrument” (WHOQOL-100) em sua versão em português, previamente validada no Brasil. Este instrumento compreende 100 questões objetivas desenvolvidas pela Organização Mundial da Saúde (OMS) com o propósito de avaliar de forma abrangente a qualidade de vida baseada em seis domínios maiores: Físico, Psicológico, Nível de Independência, Relações Sociais, Ambiente e Crenças Pessoais. Adicionalmente, os domínios foram subdivididos em facetas abordando aspectos específicos contidos em cada domínio, bem como uma faceta adicional que avalia a percepção global do respondente sobre questões gerais na qualidade de vida. As respostas dos participantes para cada questão foram registradas em uma escala do tipo Likert, variando de 1 a 5.

As respostas do questionário foram quantificadas por meio de escores. Para cada faceta, foi calculada a média aritmética simples das questões que a compunham e posteriormente multiplicada por quatro. Os domínios, por sua vez, foram obtidos por meio da média aritmética simples dos escores das facetas que compunham cada domínio. Quando aplicável, em questões com escalas de resposta invertidas, as respostas foram invertidas para garantir que escores mais altos correspondessem a uma avaliação mais positiva. Como resultado, a escala de pontuação variou de 4 a 20, onde escores mais próximos de 20 indicavam uma avaliação mais positiva. Para facilitar a análise dos dados, os escores finais foram ajustados para uma escala de 20 a 100.

Análise Estatística

Os resultados foram apresentados com suas respectivas médias, desvios-padrão, coeficientes de variação, valores mínimos, valores máximos e amplitudes. Todos os dados foram

submetidos à análise estatística descritiva utilizando o software BioEstat 5.3 para Windows.

RESULTADOS

No período do estudo, foram coletados dados de 21 indivíduos com AEH residentes no estado de Alagoas. Todos os casos analisados foram incluídos no estudo após confirmação diagnóstica de AEH, por meio da presença dos critérios clínicos e laboratoriais da doença. Além disso, foram automaticamente excluídos do estudo os pacientes com transtorno mental, exceto transtornos depressivos ou do humor, bem como aqueles que porventura se recusaram a assinar os termos de consentimento.

Dentre esses participantes, quatorze foram identificados como do sexo feminino, enquanto sete eram do sexo masculino. Cinco casos foram classificados como graves, apresentando crises que resultaram na incapacidade de realizar atividades diárias e, portanto, necessitaram de hospitalização. A faixa etária dos participantes variou entre 12 e 74 anos, com média de 37 anos. Adicionalmente, oito participantes relataram uso de profilaxia de longo prazo, incluindo medicamentos como inibidores da C1 esterase, antifibrinolíticos e andrógenos atenuados, conforme detalhado na Tabela 1.

Tabela 1. Perfil epidemiológico dos participantes do estudo (n=21).

Perfil do paciente	n	%
Sexo		
Feminino	14	66,67
Masculino	7	33,33
Gravidade		
Grave	5	23,80
Leve ou moderado	16	76,20
Faixa etária		
Até 18	2	9,52
Maiores de 18 anos	19	90,48
Profilaxia de longo prazo		
Sim	8	38,10
Não	13	61,90

Fonte: elaborada pelos próprios autores.

Na análise do WHOQOL-100, observou-se que o domínio mais afetado, com menor pontuação média, foi o domínio físico ($44,82 \pm 10,92$), seguido do domínio psicológico ($51,83 \pm 8,09$). Para avaliar potenciais diferenças entre pacientes do sexo masculino e feminino nesses dois domínios, foi empregado o teste t. Os resultados não revelaram diferenças estatisticamente significativas entre os gêneros quanto ao domínio físico ($t(21) = 1,7757$, $p = 0,0917$) e ao domínio

psicológico ($t(21) = 2,6978$, $p = 0,0142$). Entretanto, ao estender a análise para todos os domínios utilizando o mesmo teste, surgiram indícios de diferenças estatisticamente significativas entre os gêneros ($t(21) = 1,6088$, $p = 0,1241$). Além disso, ao examinar as médias dos escores entre os pacientes classificados como graves e não graves e aplicar o teste t, não foi identificada diferença estatisticamente significativa na qualidade de vida desses pacientes no domínio físico ($t(21) = -0,6556$, $p = 0,5199$), no domínio psicológico ($t(21) = 0,2598$, $p = 0,7978$) e na avaliação geral de todos os domínios ($t(21) = -0,0589$, $p = 0,9536$). Adicionalmente, vale ressaltar que o domínio que avalia crenças espirituais, religiosas e pessoais apresentou a maior média, embora tenha sido acompanhado pelo maior desvio padrão ($82,95 \pm 25,67$). As médias, desvios padrão e coeficientes de variação para todos os domínios podem ser encontrados na Tabela 2.

Tabela 2. Médias, desvios-padrão e coeficientes de variação dos domínios.

Facetas	M $\pm$ DP	CV
Físico	44.82 $\pm$ 10.92	24.37
Psicológico	51.83 $\pm$ 8.09	15.61
Nível de independência	56.49 $\pm$ 6.62	11.72
Relacionamentos sociais	58.24 $\pm$ 12.21	20.96
Ambiente	55.64 $\pm$ 5.43	9.75
Aspectos espirituais/crenças religiosas/ pessoais	82.95 $\pm$ 25.67	30.95
Total	55.81 $\pm$ 4.77	8.55

Fonte: elaborada pelos próprios autores.

A Tabela 3 apresenta todas as facetas do WHOQOL-100, permitindo avaliar os níveis de impacto de cada uma delas com base em seus respectivos percentis. Facetas com médias acima de 70% refletem menor interferência da condição, indicando que esses aspectos da qualidade de vida não são substancialmente afetados. Quando as médias estão na faixa de 60% a 70%, sugere que as facetas são levemente afetadas pela condição. Médias entre 50% e 60% indicam que as facetas são moderadamente afetadas. Por fim, médias abaixo de 50% revelam que as facetas são altamente influenciadas, significando que esses aspectos da vida diária enfrentam um impacto significativo devido à condição. Facetas que apresentaram médias abaixo de 50% incluíram: dor e desconforto ($36,93 \pm 13,90$), onde os pacientes relataram impacto substancial na sensação de dor; sono e repouso ($43,56 \pm 16,73$), indicando distúrbios significativos do sono; pensamento, aprendizagem, memória e concentração ($48,15 \pm 11,09$), denotando dificuldades cognitivas; imagem corporal e aparência ($34,04 \pm 11,97$), refletindo preocupações sobre autoimagem; sentimentos negativos ($37,97 \pm 14,10$), indicando uma alta prevalência de emoções negativas; dependência de medicamentos ou tratamento ($49,15 \pm 15,94$), destacando uma necessidade significativa de intervenções médicas; recursos financeiros ($34,87 \pm 14,02$), apontando para

desafios econômicos; oportunidades para adquirir novas informações e habilidades ($44,63 \pm 14,22$), revelando limitações em oportunidades educacionais; e transporte ($48,41 \pm 14,46$), indicando dificuldades de mobilidade. Essas informações são cruciais para uma compreensão abrangente do impacto da condição em vários aspectos da qualidade de vida dos pacientes.

Tabela 3. Médias, desvios-padrão e coeficientes de variação das facetas.

Facetas	M $\pm$ DP	CV
I. Físico		
Dor e desconforto	36.93 ± 13.90	37.63
Energia e fadiga	53.98 ± 16.08	29.80
Sono e repouso	43.56 ± 16.73	38.40
II. Psicológico		
Sentimentos positivos	72.16 ± 26.14	36.23
Pensamento, aprendizado, memória e concentração	48.15 ± 11.09	23.03
Autoestima	66.19 ± 15.51	23.43
Imagem corporal e aparência	34.04 ± 11.97	34.16
Sentimentos negativos	37.97 ± 14.10	37.13
III. Nível de Independência		
Mobilidade	51.29 ± 16.13	31.45
Atividades diárias	50.76 ± 14.18	27.94
Dependência na medicação ou tratamentos	49.15 ± 15.94	32.43
Aptidão para trabalhar	73.86 ± 17.10	23.16
IV. Relações Sociais		
Relacionamentos pessoais	55.40 ± 13.68	24.69
Apoio social	65.34 ± 19.16	29.33
Atividade sexual	53.41 ± 18.67	34.96
V. Ambiente		
Segurança física e proteção	60.12 ± 13.00	21.62
Ambiente doméstico	62.31 ± 16.31	26.18
Recursos financeiros	34.87 ± 14.02	40.22
Saúde e assistência social: acessibilidade e qualidade	66.48 ± 14.50	21.82
Oportunidades para adquirir novas informações e habilidades	44.63 ± 14.22	31.86
Participação e oportunidades de recreação/lazer	63.07 ± 15.04	23.85
Ambiente físico (poluição/ruído/tráfego/clima)	63.35 ± 17.07	26.94
Transporte	48.41 ± 14.46	29.87
VI. Espiritualidade / Religiosidade / Crenças pessoais		
Qualidade de vida geral e percepções gerais de saúde	65.94 ± 24.03	38.45

Fonte: elaborado pelos próprios autores.

DISCUSSÃO

A partir dos achados deste estudo, demonstra-se a influência do angioedema hereditário (AEH) na qualidade de vida de seus portadores, abrangendo vários aspectos de suas vidas. São dignas de nota as discrepâncias encontradas entre a qualidade de vida dos portadores de AEH e as variáveis avaliadas, como gênero, gravidade, uso de medicamentos e vários outros fatores, tanto físicos quanto psicológicos, socioculturais e individuais.

Em relação ao gênero, a análise revelou diferenças estatisticamente significativas em

todos os domínios avaliados. Embora haja variação na sintomatologia apresentada por cada indivíduo, observou-se que o sexo feminino geralmente é acometido com maior gravidade. Essa tendência de aumento da gravidade no sexo feminino está relacionada com o papel do estrogênio na patologia da doença, alinhando-se com outros estudos que também indicam maior prevalência de AEH entre mulheres (Campos, 2022; Lima, 2024). Uma possível explicação para esse aumento da gravidade no sexo feminino está relacionada ao estrogênio, que desempenha um papel crucial na regulação da produção de bradicinina, diretamente ligada ao desencadeamento das crises. Isso pode explicar a frequência e o agravamento das crises durante períodos como gravidez e lactação, que não só impactam no curso da doença, mas também influenciam na abordagem terapêutica para pacientes femininas com AEH (Campos, 2022).

Quanto à gravidade do transtorno, embora haja uma relação direta entre fatores como início precoce dos sintomas e maior potencial para desfechos adversos (Campos, 2020), este estudo não encontrou diferenças significativas na qualidade de vida entre pacientes classificados como graves e não graves. É importante ressaltar que a avaliação da gravidade pode ser influenciada por vários fatores, incluindo a consideração do tratamento profilático, que muitas vezes toma a gravidade como um dos critérios de indicação. Este achado, entretanto, entra em confronto com um estudo mais recente que encontra correlação entre a gravidade dos ataques da doença e a qualidade de vida de pacientes com AEH por deficiência de inibidor de C1, com índices de qualidade de vida melhores em pacientes com menor gravidade dos ataques (Castaldo, 2024). Isso pode ser explicado pelo impacto substancial do AEH, que é percebido e relatado mesmo por pacientes com formas mais leves do transtorno. Além disso, há uma interação complexa entre a condição física e o estado psicológico dos pacientes. Por exemplo, pacientes com comprometimento psicológico podem apresentar sintomas de AEH piorados devido a fatores psicológicos disfuncionais, criando assim uma relação cíclica entre os aspectos físicos e psicológicos da doença (Silva, 2021). No entanto, um fator que não permite, neste estudo, ratificar essa relação decorre da amostra pequena e heterogênea analisada.

A dificuldade de quantificar clinicamente a gravidade de uma crise individual no contexto do AEH é um desafio significativo devido à influência de vários fatores, como aspectos físicos, psicológicos, sociais, ocupacionais, financeiros, entre outros. As crises são frequentemente episódicas, altamente variáveis e podem ocorrer em locais anatomicamente imprevisíveis e irregulares. Além disso, a gravidade das crises está diretamente relacionada ao acesso a medicamentos e pode interromper significativamente as atividades diárias dos pacientes. Essa

complexidade justifica a subjetividade na avaliação da gravidade entre pacientes com AEH. Por exemplo, uma crise com inchaço leve em um membro pode ter pouco impacto em um grupo de pacientes, enquanto para outros, pode representar um alto nível de gravidade, especialmente se afetar seu desempenho no trabalho (Bork, 2021).

Portanto, o AEH pode estar associado a uma carga de doença, determinada pela avaliação da frequência de crises, gravidade, regime terapêutico, bem como seus efeitos na qualidade de vida. Essa carga precisa ser adaptada a cada paciente por meio de uma análise de vários domínios da vida, conforme apresentado no questionário WHOQOL: físico, psicológico, nível de independência, relações sociais, meio ambiente e aspectos socioculturais (Bork, 2021).

Neste contexto, é importante destacar que os sintomas físicos por si só não capturam totalmente a experiência dos pacientes com AEH, mas estão intrinsecamente ligados ao comprometimento de sua qualidade de vida, pois têm um impacto significativo na vida pessoal e profissional desses indivíduos (Bork, 2021). Isso está de acordo com achados anteriores que indicam que o domínio físico é uma das áreas mais afetadas na avaliação da qualidade de vida dos pacientes com AEH, que se não for diagnosticado precocemente, pode levar a tratamentos desnecessários, e em situações mais graves, pode ser fatal (Lumry, 2020; Chong-Neto, 2023). Comprometimentos nas habilidades funcionais causados, entre outros fatores, por dor e/ou desconforto durante episódios de crise, estão entre os principais contribuintes para esta observação, confirmando os resultados deste estudo. Vale ressaltar que, dentro do domínio físico, os distúrbios do sono desempenham um papel significativo no bem-estar geral desses pacientes, um aspecto que também foi identificado em estudos anteriores (Chong-Neto, 2023).

Além disso, embora os pacientes afetados pela doença possam passar por períodos de recuperação física entre as crises de angioedema, semelhante ao que foi observado em estudos anteriores (Busse, 2021; Mendivil, 2021), este trabalho demonstra que o AEH também está associado a sofrimento psicológico significativo. Isso é atribuído, entre outros fatores, à natureza imprevisível e debilitante das crises, bem como ao caráter desfigurante do edema. Essas características da doença afetam as habilidades cognitivas dos pacientes e distorcem sua imagem corporal. A cognição prejudicada resulta em dificuldades na aquisição de novas informações e habilidades, contribuindo para o sofrimento psicológico. Consequentemente, o estado emocional desses pacientes é afetado pela ansiedade e pelo medo constante de crises futuras, mesmo durante períodos de baixa atividade da doença, levando a restrições de estilo de vida como um meio de reduzir a probabilidade de sua recorrência (Bork, 2021; Mendivil, 2021; Banerji, 2020).

As implicações psicossociais dessa condição estão inerentemente ligadas às limitações inerentes às opções terapêuticas disponíveis. A dependência de medicamentos e/ou tratamentos impacta diretamente a qualidade de vida desses pacientes, confirmando resultados de estudos anteriores (Savarese, 2021; Lee, 2021). A satisfação dos pacientes com a terapia medicamentosa abrange sua percepção de eficácia, tolerabilidade e acessibilidade (Busse, 2021), fatores que permanecem problemáticos no tratamento do AEH, considerando seus custos, disponibilidade e efeitos adversos significativos. Junto a isso, há um impacto negativo significativo sobre esses pacientes em termos de recursos financeiros. Isso pode estar associado a despesas relacionadas à doença, seja diretamente por meio dos custos de medicamentos e cuidados médicos ou indiretamente por meio da redução da produtividade, absenteísmo no trabalho ou oportunidades de carreira perdidas, situações potencializadas quando o diagnóstico é feito de forma tardia. Esse fardo às vezes é compartilhado com os membros da família (Busse, 2021; Lumry, 2020; Estaris, 2024).

A discrepância nos valores apresentados em relação à espiritualidade, religião e crenças pessoais em comparação aos demais aspectos analisados alinha-se ao que foi observado em outros estudos (Balboni, 2022; Pececnik, 2022) que abordam a relevância do fator espiritual como mecanismo de enfrentamento para pacientes com doenças raras e/ou transtornos emocionais. Diferentemente do impacto negativo evidenciado nos demais domínios e facetas avaliados, as crenças individuais se destacam como uma característica positiva, principalmente por fomentar uma perspectiva mais otimista em relação ao futuro e ao prognóstico da própria condição. Além disso, esses domínios podem apresentar um viés regional e precisam ser interpretados considerando-se o tamanho amostral do estudo.

A carga humanística do AEH é um assunto constante de estudo e interesse, especialmente na análise da qualidade de vida desses pacientes à medida que novas opções de tratamento se tornam disponíveis. Essa perspectiva é crucial, pois os sintomas dessa doença geralmente resultam em uma alta utilização de recursos de saúde, interferem na vida diária e têm um impacto negativo nas atividades profissionais dos pacientes (Banerji, 2020).

CONCLUSÃO

Este estudo apresentou uma análise do impacto do AEH em pacientes no estado de Alagoas, Brasil. Os achados apresentados se alinham com a perspectiva crescente de avaliar a

qualidade de vida e a carga humanística como parte do manejo terapêutico da condição, estendendo-se além do mero controle dos ataques.

O angioedema hereditário, sendo uma doença de envolvimento variável e sistêmico, bem como potencialmente fatal, impõe vários comprometimentos aos seus portadores, tanto em aspectos físicos quanto psicológicos. O impacto do AEH na qualidade de vida varia e é influenciado por fatores intrínsecos ou extrínsecos relacionados aos pacientes, como gênero e medicamentos utilizados. Esses mecanismos estão relacionados às implicações psicossociais diárias para os pacientes, bem como às peculiaridades individuais, incluindo manifestações clínicas, estabelecendo a necessidade de tratamento personalizado e atenção ao bem-estar emocional.

Este estudo apresenta limitações inerentes ao seu delineamento retrospectivo e ao uso de uma amostra não probabilística, o que pode introduzir viés de seleção e restringir a generalização dos resultados. O reduzido tamanho amostral limita o poder analítico e a identificação de padrões menos frequentes entre os domínios avaliados. Além disso, a dependência de dados provenientes de prontuários clínicos pode acarretar viés de informação, em razão de registros incompletos ou heterogêneos. O uso de um instrumento de autorrelato, embora validado, também está sujeito a viés de resposta. Por fim, por se tratar de um estudo de múltiplos casos conduzido em um único estado brasileiro, os achados devem ser interpretados com cautela quanto à sua extrapolação para outras populações, embora seja relevante haja vista a escassez de outros estudos sobre a patologia na amostra avaliada.

REFERÊNCIAS

BALBONI, T. A.; VANDERWEELE, T. J.; DOAN-SOARES, S. D.; LONG, K. N. G.; FERRELL, B. R.; FITCHETT, G. et al. Spirituality in serious illness and health. **JAMA**, v. 328, n. 2, p. 184-197, 2022. DOI: <https://doi.org/10.1001/jama.2022.11086>.

BANERJI, A.; DAVIS, K. H.; BROWN, T. M.; HOLLIS, K.; HUNTER, S. M. et al. Patient-reported burden of hereditary angioedema: findings from a patient survey in the United States. **Annals of Allergy, Asthma & Immunology**, v. 124, n. 6, p. 600-607, 2020. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.anai.2020.02.018>.

BORK, K.; JOHN, T. A.; TERESA, C.; TIMOTHY, C.; DOUGLAS, T. J.; HENRY, H. L. et al. Assessment and management of disease burden and quality of life in patients with hereditary angioedema: a consensus report. **Allergy, Asthma & Clinical Immunology**, v. 17, n. 1, p. 40, 2021. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13223-021-00537-2>.

BUSSE, P. J.; CHRISTIANSEN, S. C.; RIEDL, M. A.; BANERJI, A.; BERNSTEIN, J. A.;

CASTALDO, A. J. et al. US HAEA Medical Advisory Board 2020 guidelines for the management of hereditary angioedema. **The Journal of Allergy and Clinical Immunology: In Practice**, v. 9, n. 1, p. 132-150, 2021. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2020.08.046>.

CAMPOS, R. A.; SERPA, F. S.; MANSOUR, E.; ALONSO, M. L. O.; ARRUDA, L. K.; AUN, M. V. et al. Diretrizes brasileiras de angioedema hereditário 2022 – Parte 1: definição, classificação e diagnóstico. **Arquivos de Asma, Alergia e Imunologia**, v. 6, n. 2, p. 151-169, 2022. DOI: <https://doi.org/10.5935/2526-5393.20220019>.

CAMPOS, R. A.; SERPA, F. S.; MANSOUR, E.; ALONSO, M. L. O.; ARRUDA, L. K.; AUN, M. V. et al. Diretrizes brasileiras de angioedema hereditário 2022 – Parte 2: terapêutica. **Arquivos de Asma, Alergia e Imunologia**, v. 6, n. 2, p. 170-196, 2022. DOI: <https://doi.org/10.5935/2526-5393.20220020>.

CAMPOS, R. A.; VALLE, S. O. R.; TOLEDO, E. C. Angioedema hereditário: uma doença pouco diagnosticada pelos pediatras. **Jornal de Pediatria**, v. 97, supl. 1, p. 10-16, 2021. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jped.2020.10.011>.

CASTALDO, A. J.; SIERSBÆK, N.; CORCORAN, D.; SELVA, C. N.; JERVELUND, C.; CHRISTIANSEN, S. C. et al. Development and validation of a US quality of life instrument for hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency. **Annals of Allergy, Asthma & Immunology**, v. 133, n. 6, p. 703-711.e6, 2024. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.anai.2024.07.018>.

CHONG-NETO, H. J. A narrative review of recent literature of the quality of life in hereditary angioedema patients. **World Allergy Organization Journal**, v. 16, n. 3, p. 100758, 2023. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.waojou.2023.100758>.

ESTARIS, J.; OSTROUKHOVA, M. Extremely late diagnosis of hereditary angioedema type I in an elderly female. **Cureus**, v. 16, n. 3, e57303, 2024. DOI: <https://doi.org/10.7759/cureus.57303>.

LEE, E. Y.; HSIEH, J.; BORICI-MAZI, R.; CABALLERO, T.; KANANI, A.; LACUESTA, G. et al. Quality of life in patients with hereditary angioedema in Canada. **Annals of Allergy, Asthma & Immunology**, v. 126, n. 4, p. 394-400.e3, 2021. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.anai.2021.01.002>.

LIMA, E. R.; NOGUEIRA, M. B.; OLIVEIRA, J. A.; YAMADA, K. A. Relatório de angioedema hereditário tipo III (dependente de estrogênio) de três casos e revisão da literatura. **Journal Archives of Health**, v. 5, n. 3, p. e2084, 2024.

LUMRY, W. R.; SETTIPANE, R. A. Hereditary angioedema: epidemiology and burden of disease. **Allergy and Asthma Proceedings**, v. 41, supl. 1, p. S08-S13, 2020. DOI: <https://doi.org/10.2500/aap.2020.41.200050>.

MAURER, M.; MAGERL, M.; BETSCHEL, S.; ABERER, W.; ANSOTEGUI, I. J.; AYGÖREN-PÜRSÜN, E. et al. The International WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema: the 2021 revision and update. **Allergy**, v. 77, n. 7, p. 1961-1990,

2022. DOI: <https://doi.org/10.1111/all.15214>.

MENDIVIL, J.; MURPHY, R.; DE LA CRUZ, M.; JANSSEN; BOYSEN, H. B.; JAIN, G. et al. Clinical characteristics and burden of illness in patients with hereditary angioedema: findings from a multinational patient survey. **Orphanet Journal of Rare Diseases**, v. 16, n. 1, p. 94, 2021. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01717-4>.

MINAFRA, F. G.; GONÇALVES, T. R.; ALVES, T. M.; PINTO, J. A. The mortality from hereditary angioedema worldwide: a review of the real-world data literature. **Clinical Reviews in Allergy & Immunology**, v. 62, n. 1, p. 232-239, 2022. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12016-021-08897-8>.

PECECNIK, T. M.; GOSTECNIK, C. Use of spirituality in the treatment of depression: systematic literature review. **Psychiatric Quarterly**, v. 93, n. 1, p. 255-269, 2022. DOI: <https://doi.org/10.1007/s11126-020-09881-9>.

SAVARESE, L.; MORMILE, I.; BOVA, M.; PETRAROLI, A.; MAIELLO, A.; SPADARO, G. et al. Psychology and hereditary angioedema: a systematic review. **Allergy and Asthma Proceedings**, v. 42, n. 1, p. e1-e7, 2021. DOI: <https://doi.org/10.2500/aap.2021.42.200073>.

SILVA, A. V. C. **Qualidade de vida de um paciente com angioedema hereditário grave e que passou por COVID-19**. 2021. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação) – Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis, 2021.