



**PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE GOIÁS
PRO-REITORIA DE GRADUAÇÃO
ESCOLA DE CIÊNCIAS SOCIAIS E DA SAÚDE
CURSO DE GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM**

ARTUR PORTUGUEZ CARDOSO DO AMARAL

**CUIDADOS À PACIENTES COM HEMOFILIA: ESTUDO DE
REVISÃO NARRATIVA**

Goiânia, 2023

ARTUR PORTUGUEZ CARDOSO DO AMARAL

**CUIDADOS À PACIENTES COM HEMOFILIA: ESTUDO DE
REVISÃO NARRATIVA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao curso de Graduação em Enfermagem da Escola de Ciências Sociais e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de Goiás, como requisito para obtenção do título de Bacharel em Enfermagem.

Linha de pesquisa: Teorias, Métodos e o Cuidar em Saúde.

Orientador: Profa Dra Mariusa Gomes Borges Primo.

Goiânia, 2023

DEDICATÓRIA

Dedico este trabalho de pesquisa aos meus familiares e amigos, que me apoiaram durante toda minha trajetória acadêmica. Dedico também aos profissionais de saúde, que esse trabalho seja útil para as suas experiências.

AGRADECIMENTOS

Agradeço a Deus, a fonte inesgotável de sabedoria e guia constante em minha jornada acadêmica. Sua graça e orientação foram a luz que iluminou meu caminho, proporcionando força nos momentos desafiadores e inspiração nas conquistas. A Ele dedico a gratidão mais profunda por permitir que eu alcançasse esse marco significativo em minha vida.

À minha amada família, expresso meu eterno reconhecimento. Quero dedicar um agradecimento especial aos membros da minha família, cujo apoio e amor foram a bússola que me guiou nessa jornada acadêmica. A cada um de vocês, expresso minha profunda gratidão:

- Pai, André Luiz Cardoso do Amaral: seu exemplo de dedicação e sabedoria moldou minha trajetória. Obrigado por ser meu guia, inspiração e por compartilhar sua sabedoria ao longo dessa jornada.

- Mãe, Filomena da Silva Portuguez do Amaral: sua força e carinho foram fontes inesgotáveis de conforto e estímulo. Agradeço por sua presença constante, por ser meu porto seguro e por ser a luz nos momentos mais desafiadores.

- Irmão, Andrei Portuguez Cardoso do Amaral: sua parceria e amizade são tesouros que valorizo imensamente. Obrigado por compartilhar risos, desafios e por ser um apoio incondicional.

Cada um de vocês desempenhou um papel crucial na minha jornada e essa conquista é também de vocês. Agradeço por serem a base sólida que sustentou meus passos, por acreditarem em mim e por serem a inspiração constante. Obrigado, do fundo do meu coração, por fazerem parte da minha trajetória acadêmica.

Aos amigos, verdadeiros companheiros de jornada, agradeço por estarem ao meu lado, compartilhando risos, desafios e conquistas. A amizade de vocês tornou essa caminhada mais leve e significativa. Cada palavra de incentivo e gesto de carinho foi um impulso valioso.

Gostaria de expressar meu profundo agradecimento a pessoas fundamentais nessa caminhada. Em especial, ao meu primo Victor e meu melhor amigo Jorge, Victor Portuguez Itacarambi, cujo apoio foi inestimável. Agradeço também aos meus melhores amigos, Jorge Maycon Alve Oliveira, Brenner Wilker Barros e Maria Rita Viana, pela constante motivação e suporte ao longo deste trabalho. Suas contribuições foram essenciais para o sucesso deste projeto.

À minha orientadora, Profa Dra Mariusa Gomes Borges Primo, expresso minha sincera gratidão. Sua orientação sábia, dedicação incansável e expertise foram cruciais para o sucesso deste trabalho. Agradeço por liderar com paciência e inspirar com conhecimento, moldando não apenas meu TCC, mas também meu crescimento acadêmico e profissional.

Em síntese, agradeço a Deus, minha família, amigos e orientadora por serem as peças fundamentais nessa jornada. Este trabalho é o resultado de uma rede de apoio dedicada e estou profundamente grato por cada contribuição. Obrigado a todos que tornaram esse momento possível.

SUMÁRIO

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS	7
LISTA DE FIGURAS E TABELAS	8
RESUMO	9
ABSTRACT	10
1 INTRODUÇÃO.....	10
2 OBJETIVOS.....	13
2.1 GERAL.....	13
2.2 ESPECÍFICOS:	13
3 REVISÃO DA LITERATURA	14
3.1 CONCEITO, EPIDEMIOLOGIA E FISIOPATOLOGIA DA HEMOFILIA	14
3.2 NORMAS, DIRETRIZES E POLÍTICAS PÚBLICAS VOLTADAS AOS PACIENTES COM HEMOFILIA	16
3.3 COMPLICAÇÕES FREQUENTEMENTE APRESENTADAS PELOS PACIENTES PORTADORES DE HEMOFILIA	20
3.4 CUIDADOS/ASSISTÊNCIA NA PREVENÇÃO E TRATAMENTO DE COMPLICAÇÕES AOS PACIENTES COM HEMOFILIA	20
4 METODOLOGIA.....	22
5 RESULTADOS	23
5.1 FERRAMENTAS UTILIZADAS PELOS PROFISSIONAIS DE SAÚDE PARA A PRESTAÇÃO DO CUIDADO AO PACIENTE HEMOFÍLICO.....	24
6 DISCUSSÃO.....	28
7 CONCLUSÃO.....	32
REFERÊNCIAS	33

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ABRAPHEM	Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia
CNRAC	Central Nacional de Regulação de Alta Complexidade
CTH	Centro de Tratamento de Hemofilia
ITI	Indução de tolerância imunológica
MS	Ministério da Saúde
PCH	Pessoas com Hemofilia
FGTS	Saque do Fundo de Garantia por Tempo de Serviço
SUS	Sistema Único de Saúde
TFD	Tratamento Fora do Domicílio
WFH	<i>World Federation of Hemophilia</i>

LISTA DE FIGURAS E TABELAS

Figura 1 – Imagem ilustrativa do quantitativo de pacientes com hemofilia no mundo	16
Figura 2 – Imagem ilustrativa da Doença com Padrão de Herança recessiva ligada ao cromossomo X	17
Figura 3 – Imagem ilustrativa da publicação do Ministério da Saúde no Twitter para promover o Dia Mundial da Hemofilia.....	21
Figura 4 – Distribuição da frequência dos artigos analisados no estudo, quanto à região de publicação no país.....	25
Tabela 1: Definições das modalidades de tratamento de reposição de fator.....	17

RESUMO

AMARAL, Artur Portugal Cardoso **Cuidados à pacientes com hemofilia: um estudo de revisão narrativa**. 38p. Trabalho de Conclusão de Curso – (Graduação em Enfermagem) – Escola de Ciências Sociais e da Saúde, Pontifícia Universidade Católica de Goiás, Goiânia, Goiás, 2023.

Introdução: as hemofilias ocorrem a partir de fatores hereditários ou adquiridos que podem ser do tipo A ou B, sendo que a do tipo A é decorrente da escassez do fator VIII, e a do tipo B, insuficiência do fator IX. Quando os genes responsáveis por codificar os fatores VIII ou IX da coagulação sofrem alguma alteração genética caracteriza-se como a hemofilia hereditária, sendo que a doença se apresenta como recessiva. No entanto, a adquirida é desenvolvida por autoanticorpos que são associados a doenças autoimunes. **Objetivos:** identificar publicações nacionais sobre a assistência a pacientes com hemofilia, caracterizando-as em termos de título, autores, local e data de publicação. Apresentar as ferramentas de cuidados utilizadas pelos profissionais de saúde aos pacientes hemofílicos e descrever boas práticas na prevenção de complicações associadas à hemofilia, contribuindo para a melhoria da qualidade do atendimento a essa população. **Metodologia:** estudo de revisão narrativa que busca identificar as publicações nacionais sobre a prestação de cuidados dos profissionais de saúde para a prevenção de complicações a pacientes acometidos pela hemofilia. As buscas ocorreram de agosto de 2022 até novembro de 2023. **Resultados:** neste estudo foram identificadas 10 publicações obtidas em diferentes bases de dados, todas focalizando a assistência oferecida por profissionais de saúde a pacientes com hemofilia. A análise revelou que as publicações abrangem o período de 2019 a 2023, com destaque para a Região Nordeste do Brasil, que concentrou 50% dos artigos, seguida pela Região Sul com 30% e pela Região Sudeste, com 20%. Quanto à distribuição temporal, observou-se um artigo publicado em 2023, três em 2022, quatro em 2021 e dois em 2019, totalizando os 10 artigos avaliados nesta pesquisa. **Discussão:** estudos evidenciam a necessidade de formação educacional qualificada para profissionais da saúde abordarem a hemofilia, destacando desafios como a invisibilidade da doença e a estigmatização. Os estudos enfatizaram desafios enfrentados por pacientes hemofílicos, ressaltando a importância de abordagens holísticas e personalizadas. Competências em promoção da saúde por enfermeiros, experiências de homens com hemofilia, criação de instrumentos e tecnologias educativas, atuação essencial de enfermeiras no cuidado domiciliar e análise do risco cardiovascular em pessoas com hemofilia foram áreas exploradas. Cada estudo contribui para a compreensão e melhoria da qualidade de vida dos pacientes, destacando desafios a serem superados e lacunas de pesquisa a serem abordadas. **Conclusão:** a pesquisa destaca a necessidade crítica de uma abordagem multidisciplinar e educacional na saúde. Revelou desafios desde profissionais pelo desconhecimento da doença até a estigmatização social. Este estudo contribui significativamente para a área de saúde, ressaltando a importância de tratamentos personalizados, educação contínua e diretrizes específicas para atender às necessidades da população com hemofilia, inspirando a esperança e o progresso no cuidado abrangente e compassivo a esses indivíduos.

Palavras-chave: Hemofilia; Hemofilia A; Hemofilia B; Cuidados; Assistência; profissional de saúde.

ABSTRACT

AMARAL, Artur Portugal Cardoso Care for patients with hemophilia: a narrative review study. 35p. Course Completion Work (Nursing Course) – School of Social and Health Sciences, Pontifical Catholic University of Goiás, Goiânia, Goiás, 2023.

Introduction: hemophilia occurs from hereditary or acquired factors that can be type A or B, with type A resulting from a lack of factor VIII, and type B, an insufficiency of factor IX. When the genes responsible for encoding coagulation factors VIII or IX undergo some genetic change, it is characterized as hereditary hemophilia, with the disease appearing as recessive. However, acquired is developed by autoantibodies that are associated with autoimmune diseases. **Objectives:** to identify national publications on care for patients with hemophilia, characterizing them in terms of title, authors, place and date of publication. Present the care tools used by healthcare professionals for hemophiliac patients and describe good practices in preventing complications associated with hemophilia, contributing to improving the quality of care for this population. **Methodology:** narrative review study that seeks to identify national publications on the provision of care by health professionals to prevent complications in patients affected by hemophilia. The searches took place from August 2022 to November 2023. **Results:** in this study, 10 publications obtained from different databases were identified, all focusing on the assistance offered by health professionals to patients with hemophilia. The analysis revealed that the publications cover the period from 2019 to 2023, with emphasis on the Northeast Region of Brazil, which concentrated 50% of the articles, followed by the South Region with 30% and the Southeast Region, with 20%. Regarding temporal distribution, one article was published in 2023, three in 2022, four in 2021 and two in 2019, totaling the 10 articles evaluated in this research. **Discussion:** studies highlight the need for qualified educational training for health professionals to address hemophilia, highlighting challenges such as the invisibility of the disease and stigmatization. The studies highlighted challenges faced by hemophilia patients, highlighting the importance of holistic and personalized approaches. Skills in health promotion by nurses, experiences of men with hemophilia, creation of educational instruments and technologies, essential role of nurses in home care and analysis of cardiovascular risk in people with hemophilia were areas explored. Each study contributes to understanding and improving patients' quality of life, highlighting challenges to be overcome and research gaps to be addressed. **Conclusion:** The research highlights the critical need for a multidisciplinary and educational approach to healthcare. It revealed challenges from professionals due to lack of knowledge about the disease to social stigmatization. This study contributes significantly to the healthcare field, highlighting the importance of personalized treatments, ongoing education and specific guidelines to meet the needs of the hemophilia population, inspiring hope and progress in comprehensive and compassionate care for these individuals.

Keywords: Hemophilia; Hemophilia A; Hemophilia B; Care.

1 INTRODUÇÃO

As hemofilias ocorrem a partir de fatores hereditários ou adquiridos que podem ser do tipo A ou B, sendo que a do tipo A é decorrente da escassez do fator VIII e a do tipo B, insuficiência do fator IX. Quando os genes responsáveis por codificar os fatores VIII ou IX da coagulação sofrem alguma alteração genética caracteriza-se como a hemofilia hereditária, sendo que a doença se apresenta como recessiva. No entanto, a adquirida é desenvolvida por autoanticorpos que são associados a doenças autoimunes (Oliveira; Pio; Rezende, 2009).

Estima-se que países em que as ferramentas de diagnóstico estão mais disponíveis, a média geral da doença ocorre em aproximadamente 400.000 pessoas no mundo, sendo a hemofilia do tipo A a mais comum. Em relação ao sexo, aproximadamente 97% dos pacientes são do sexo masculino e cerca de 3% são do sexo feminino (Pinheiro *et al.*, 2017).

No Brasil, a hemofilia possui prevalência em torno de um caso em cada 5.000 a 10.000 nascimentos do sexo masculino para hemofilia do tipo A e um caso em cada 30.000 a 40.000 nascimentos do sexo masculino para hemofilia do tipo B (Brasil, 2015).

No diagnóstico de hemofilia deve se estar atento para a sintomatologia do paciente, observando que após pequenos traumas há sempre presença de sangramentos ou até mesmo, sangramentos excessivos, o que confere também após procedimentos cirúrgicos. Diante disso, o profissional de saúde deve solicitar o coagulograma, que pode auxiliar na identificação do motivo do sangramento (Brasil, 2015).

No tratamento de pacientes com hemofilia A e inibidores persistentes que não respondem à indução de tolerância imunológica (ITI) ou nunca foram submetidos a ITI, a World Federation of Hemophilia (WFH) recomenda a profilaxia com emicizumabe, preferencialmente, à profilaxia com agente de *bypass* (rFVIIa ou aPCC), uma vez que emicizumabe é mais eficaz na prevenção de sangramentos e mais simples de administrar, por ser administrado semanalmente e por via subcutânea (WFH, 2021a).

Um estudo realizado por Fletcher *et al.* (2020) analisou o conteúdo de cursos de Enfermagem em quatro países europeus e concluiu que havia uma falta de informação sobre hemofilia em todos eles. Outro estudo conduzido por Ballmann e Ewers (2022) investigou a percepção dos estudantes de Enfermagem sobre o treinamento em hemofilia e encontrou que eles se sentiam pouco preparados para lidar com pacientes com a doença.

O cuidado de Enfermagem com pacientes com hemofilia deve ser multidisciplinar e abrangente. É necessário avaliar regularmente o estado da hemofilia do paciente, educar sobre sua condição, incluindo medidas preventivas e administração adequada do tratamento. O cuidado deve incluir tratamento adequado para sangramentos e monitoramento de possíveis efeitos colaterais. Além disso, é importante coordenar com outros membros da equipe de saúde para garantir um cuidado integrado e prevenir lesões e procedimentos invasivos desnecessários (Villela, 2019).

Ruiz-Sáez (2012) destaca em seu estudo a importância de um gerenciamento multidisciplinar e dos cuidados oferecidos pelos profissionais de saúde ao paciente hemofílico. Dentre os cuidados destacam-se a avaliação e gerenciamento de complicações articulares e hepáticas, gerenciamento adequado da dor, fornecimento de apoio psicológico e emocional, ensino sobre o uso adequado de produtos de fator de coagulação e aconselhamento genético para prevenir a transmissão da doença para as gerações futuras.

De acordo com a *World Federation of Hemophilia* (2021a), se houver suspeita de hemofilia, o profissional de saúde deve obter a história de sangramentos do paciente e uma história familiar de sangramentos anormais ou inexplicados apresentados por qualquer irmão ou parentes do sexo masculino pelo lado materno (tio ou avô do lado materno) para determinar os padrões de herança e auxiliar no diagnóstico.

A WFH (2021a), traz que o aconselhamento genético para hemofílicos e suas famílias é uma exigência essencial antes do teste genético. Isso inclui a obtenção do consentimento livre e esclarecido do paciente, pai/mãe ou guardião legal, solicitando permissão, tanto para a realização do teste, quanto para educação, para garantir que compreendam por completo o procedimento de teste, os benefícios e as limitações do teste e as possíveis consequências dos resultados do teste.

Estudo e discussões sobre a hemofilia são importantes para entender as complicações acarretadas pela doença, podendo, assim, melhorar a qualidade do atendimento multidisciplinar dos profissionais da saúde, fazendo com que o tratamento seja mais coeso para todos e para que a assistência a esses pacientes seja de forma mais adequada, pois falta informações para a equipe de saúde e para o paciente sobre os cuidados que se deve ter com essa patologia (Sayago; Lorenzo, 2020).

Diante do exposto e com o intenção de fortalecer as práticas e o conhecimento dos profissionais de saúde sobre o atendimento ao paciente hemofílico, bem como melhorar a compreensão dos pacientes e dos familiares a respeito dos cuidados com a doença, foi

realizada a seguinte questão de pesquisa: quais as principais estratégias utilizadas pelos profissionais de saúde para a prestação do cuidado ao paciente com hemofilia?

Este trabalho de conclusão curso tem por objetivo principal identificar nas publicações sobre a assistência prestada aos pacientes com hemofilia pelos profissionais de saúde, abordando as principais ferramentas do cuidado utilizadas por eles para a assistência na prevenção e tratamento de complicações, uma vez que a doença é pouco compreendida pela população em geral e tem grande potencial para complicações graves.

Espera-se que os resultados deste estudo possam aprimorar o atendimento aos pacientes com hemofilia e fortalecer o conhecimento dos profissionais de saúde para promover cuidados seguros e eficazes.

Ressalta-se, ainda, que este trabalho tem o alcance de fortalecer as ações no sistema de saúde como um todo, servindo como importante instrumento de consulta e orientação para a formulação de protocolos e medidas assertivas para a promoção da saúde dos pacientes com hemofilia, bem como suporte aos seus familiares.

2 OBJETIVOS

2.1 Geral

Descrever sobre a assistência prestada pelos profissionais de saúde aos pacientes com hemofilia, encontrada na literatura científica.

2.2 Específicos:

- Caracterizar as publicações sobre o tema, quanto ao título, autores, local e data da publicação.
- Apresentar as ferramentas do cuidado utilizadas pelos profissionais de saúde para a assistência do paciente com hemofilia.
- Descrever as boas práticas dos profissionais de saúde na prevenção de complicações em pacientes com hemofilia.

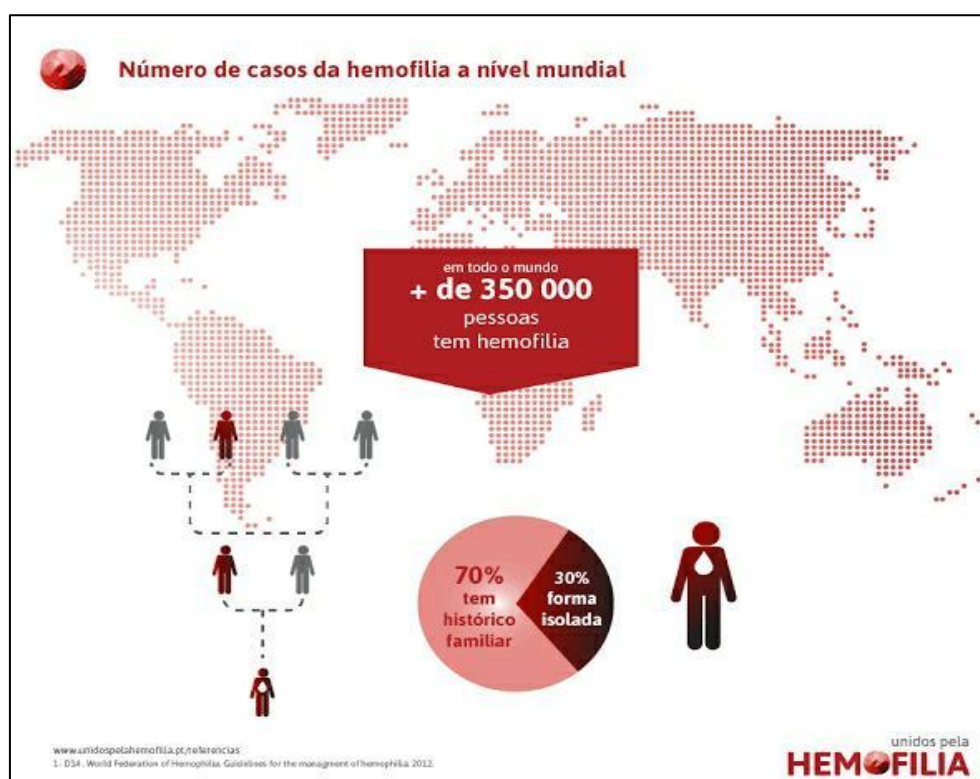
3 REVISÃO DA LITERATURA

3.1 Conceito, epidemiologia e fisiopatologia da hemofilia

A hemofilia é uma doença rara, hereditária e caracterizada pela falta de fatores de coagulação, o que provoca sangramentos espontâneos e artropatias incapacitantes (Sayago; Lorenzo, 2020).

De acordo com o site Unidos pela Hemofilia (2019), estima-se que existem cerca de 350.000 casos de hemofílicos no mundo (Figura 1). Enquanto que, no Brasil, de acordo com o Ministério da Saúde, em 2022, calcula-se cerca de 13.000 casos existentes (Brasil, 2022).

Figura 1: Imagem ilustrativa do quantitativo de pacientes com hemofilia no mundo



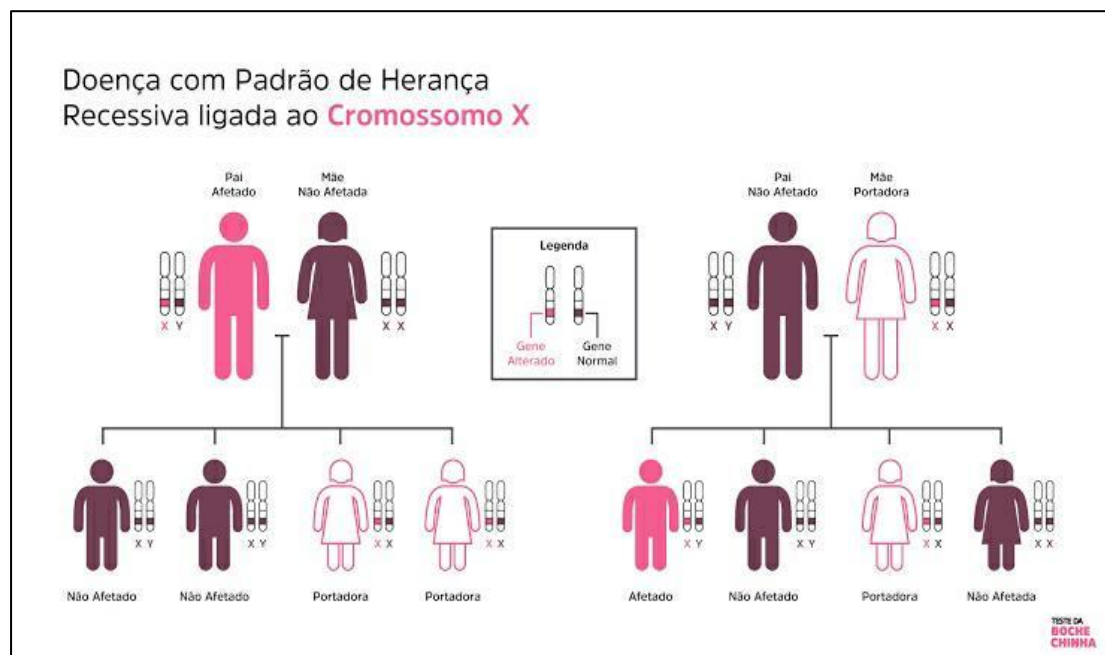
Fonte: Disponível em: <https://www.unidospelahemofilia.pt/>. Acesso em: abr. 2023

Essa doença é causada pela deficiência da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou IX (hemofilia B), decorrente de alterações nos genes codificantes desses fatores localizados no braço longo do cromossomo sexual X. Sua ocorrência no sexo masculino é quase que exclusiva, devido ao homem apresentar somente um cromossomo

X, como ilustrado na Figura 2 abaixo. A gravidade da doença pode variar em severa, moderadamente severa e leve, após dosagem dos fatores VIII e IX da coagulação (Miller *et al.*, 2015; Oliveira *et al.*, 2022).

O tratamento desses pacientes é feito pela infusão do fator deficiente e o uso profilático de fator, que tem sido decisivo na melhoria da qualidade de vida dos indivíduos com essa doença. Contudo, uma das complicações mais temíveis para os pacientes, com essa doença, especialmente na hemofilia A e em pacientes com forma grave, refere-se ao desenvolvimento de inibidores, que são anticorpos direcionados contra os fatores infundidos (Jimenez, 2020; Batorova *et al.*, 2012).

Figura 2: Imagem ilustrativa da Doença com Padrão de Herança recessiva ligada ao cromossomo X.



Fonte: Disponível em: <https://testedabochechinha.com.br/hemofilia-o-que-e-genetica-triagem-neonatal/> (2021).

Moake (2021) afirma que, de acordo com a hemostasia normal, os fatores VIII e IX requerem níveis normais maiores que 30%. Porém, a grande maioria dos pacientes com hemofilia tem níveis inferiores a 5%, enquanto pacientes gravemente comprometidos tem níveis mais baixos, menos que 1%. As evidências mostram que a gravidade do sangramento tende a variar de acordo com a mutação específica no gene do fator VII ou IX.

Os pacientes hemofílicos sangram dentro dos tecidos. A exemplo disso tem-se a hemartrose, que é um tipo de sangramento que pode ocorrer de forma imediata ou de forma bem lenta, dependendo da extensão do trauma e do nível do fator VII na hemofilia A ou do fator IX na hemofilia B do plasma. A dor é frequentemente experimentada quando o sangramento se inicia, na grande maioria das vezes, antes de qualquer outro sinal se manifestar (Moake, 2021).

Há três níveis de hemofilia, sendo eles: a hemofilia leve, onde ocorre sangramento excessivo após cirurgia ou extração de dente; a hemofilia moderada, que praticamente em todas situações ocorre sangramento após um pequeno trauma; e a hemofilia grave, em que ocorre sangramentos mais intensos durante a vida da pessoa, a qual tende a começar logo após o nascimento (Moake, 2021).

3.2 Normas, diretrizes e políticas públicas voltadas aos pacientes com hemofilia

O manual de hemofilia do Ministério da Saúde (2015) descreve as modalidades de tratamento da hemofilia, que são definidas pela periodicidade com que é realizada a reposição dos fatores de coagulação, podendo ser sob demanda (episódico) ou profilático.

O tratamento profilático (Tabela 1), consiste no uso regular de concentrados de fator de coagulação a fim de manter os níveis de fator suficientemente elevados, mesmo na ausência de hemorragias, para prevenir os episódios de sangramentos. A profilaxia contínua pode ser classificada em: primária, secundária e terciária. A profilaxia intermitente, ou seja, periódica ou de curta duração, tem o objetivo de prevenir sangramentos e é realizada com período inferior a 45 semanas.

Tabela 1: Definições das modalidades de tratamento de reposição de fator

Modalidade de tratamento	Definição
Episódico (sob demanda)	Tratamento de reposição de fator no momento de evidência clínica de sangramento.
Profilaxia contínua	
Profilaxia primária	Reposição regular contínua* com início antes de evidências de alteração osteocondral [#] e iniciada antes da segunda hemartrose e idade até 3 anos.
Profilaxia secundária	Reposição regular contínua* com início após 2 ou mais hemartroses e antes da evidência de alteração osteocondral [#] .
Profilaxia terciária	Reposição regular contínua* com início após evidência de alteração osteocondral ⁺ .
Profilaxia intermitente	
Periódica ou de curta duração	Tratamento utilizado com o objetivo de prevenir sangramentos. Realizado com período inferior a 45 semanas ao ano.

Fonte: Adaptado de Srivastava *et al.* (2013) e Blanchette *et al.* (2014).

Legenda: *Reposição regular contínua é definida como reposição com intenção de tratar por 52 semanas ao ano e tendo sido tratado por pelo menos 45 semanas ao ano (85% da intenção de tratar).

[#] Determinada por meio de exame físico e/ou testes de imagem.

⁺ Determinada por meio de exame físico e radiografia simples da(s) articulação(ões) afetada(s).

O Ministério da Saúde (2015) recomenda que, na profilaxia primária, deve ser feita reposição de fator regular contínua, com início antes de evidências de alteração osteocondral (dano ou lesão na cartilagem e no osso subjacente) e antes da segunda hemartrose e idade até três anos. Na profilaxia secundária deve ser feita reposição regular contínua de fator, com início após dois ou mais hemartroses e antes da evidência de alteração osteocondral. E na profilaxia terciária, reposição regular contínua de fator, com início após evidência de alteração osteocondral. Enquanto que a periódica ou de curta duração, com o objetivo de prevenir sangramentos, deve ser realizada com período inferior a 45 semanas ao ano.

O tratamento da hemofilia consiste, basicamente, na reposição do fator anti-hemofílico. Os paciente com hemofilia A recebem a molécula de Fator VIII e aqueles com hemofilia B recebem a molécula do fator IX. Os medicamentos são fornecidos pelo Ministério da Saúde e distribuídos gratuitamente pelos hemocentros do país (Secretaria da Saúde do Estado da Bahia, 2022).

De acordo com a Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia (ABRAPHEM, 2019), as pessoas que nascem com hemofilia ou com outra coagulopatia hereditária, além do direito ao tratamento pelo Sistema Unico de Saúde (SUS), têm direito a alguns benefícios sociais, assegurados pela legislação brasileira. Esses benefícios visam melhorar a qualidade de vida dessas pessoas, cujo transtorno hemorrágico, além de

crônico, afeta sua habilidade física em função das lesões no sistema músculo esquelético, trazendo impactos em sua vida emocional, familiar e social.

A ABRAPHEM destaca algumas leis/normas, as quais os pacientes brasileiros com hemofilia tem direitos a elas, que são:

- Tratamento Fora do Domicílio (TFD): benefício do Sistema Único de Saúde (SUS) instituído pela Portaria SAS/MS nº 055, de 24 de fevereiro de 1999, garante o transporte intermunicipal ou ajuda financeira para o transporte de pacientes que necessitem de tratamento de saúde, não disponível em seu próprio município.
- Benefício de Auxílio-doença: regido pela Lei nº 8.213, de 24 de julho de 1991, garante aos contribuintes do INSS requerer o benefício de forma autônoma ou empresarial.
- Lei de Diretrizes e Bases da Educação, constituída pela Lei nº 9394 de 20 de dezembro de 1996, cap. V, Arts. 58 e 59: garante ao aluno com doença crônica ou necessidades especiais receber o conteúdo relativo ao seu grau de formação quando internado ou em repouso domiciliar.
- Saque do Fundo de Garantia por Tempo de Serviço (FGTS), Lei. nº 8.036, de 11 de maio de 1990: para realizar o saque do benefício é necessário que o paciente vá pessoalmente a uma agência da Caixa Econômica Federal.
- Saque do PIS/PASEP, amparado na Lei nº 8.036, de 11 de maio de 1990: o benefício é permitido ao trabalhador cadastrado como participante do Fundo PIS/PASEP até 04/10/1988, que ainda não tenham realizado o saque.
- Benefício da Prestação Continuada BPC, previsto na Lei Orgânica da Assistência Social – LOAS, Lei nº 8.742 de 07 de dezembro de 1993: trata-se da garantia de um salário mínimo por mês ao idoso com idade igual ou superior a 65 anos ou à pessoa com deficiência de qualquer idade. Entretanto, no caso da pessoa com deficiência, essa condição tem de ser capaz de lhe causar impedimentos de natureza física, mental, intelectual ou sensorial de longo prazo (com efeitos por pelo menos 2 anos), que a impossibilite de participar de forma plena e efetiva na sociedade, em igualdade de condições com as demais pessoas. A cada dois anos é realizada uma revisão no benefício e são avaliadas novamente as condições financeiras da família. O benefício termina com a morte do beneficiário ou com melhoria de suas condições financeiras, caso este possa retornar ao trabalho.
- Central Nacional de Regulação de Alta Complexidade (CNRAC) regulamentado pela Portaria MS/SAS nº 258, de 30 de julho de 2009: é um sistema que permite ao paciente

do SUS ser atendido em estado diferente de seu estado de origem. Geralmente, em casos de cirurgias, medicina nuclear e implantação de órteses e próteses, quando é necessário o deslocamento do paciente para realização do procedimento.

No dia 17 de abril é comemorado o Dia Mundial da Hemofilia no Brasil. Nesse dia, o Ministério da Saúde realiza campanhas no sentido de conscientizar sociedade e pacientes sobre a importância do tratamento do SUS, como ilustrado na Figura 3 abaixo. Esclarece que, além do cuidado médico voltado para as hemorragias, é necessário o acompanhamento de ortopedistas, dentistas, fisioterapeutas e psicólogos para cuidar das sequelas.

Figura 3: Imagem ilustrativa da publicação do Ministério da Saúde no Twitter para promover o Dia Mundial da Hemofilia



Fonte: Disponível em: <https://twitter.com/minsaude/> (2021)

Em 2023, médicos e pacientes fizeram uma campanha no Dia Mundial da Hemofilia publicando um vídeo chamando atenção da sociedade para a necessidade de acesso a novos tratamentos da doença pelo SUS, que atualmente somente é oferecido para quem não responde ao tratamento convencional.

3.3 Complicações frequentemente apresentadas pelos pacientes portadores de hemofilia

As sequelas provenientes dos sangramentos articulares que ocorrem nos joelhos, cotovelos e tornozelos são complicações comuns entre as pessoas com hemofilia, especialmente os de mais idade, que não tiveram acesso aos tratamentos profiláticos (Almeida, 2020; Srivastava *et al.*, 2020).

Segundo Bolton-Maggs e Pasi (2003), as complicações decorrentes da hemofilia podem ser divididas em dois grupos distintos. O primeiro inclui as complicações relacionadas à doença, tais como os sangramentos intra-articulares recorrentes que evoluem com artropatia hemofílica, a dor e a perda total ou diminuição dos movimentos. Essa condição torna a doença extremamente dolorosa, debilitante e potencialmente incapacitante (Srivastava *et al.*, 2013). O segundo grupo inclui as complicações relacionadas ao tratamento da hemofilia, a exemplo as doenças infecciosas, especialmente as provenientes de transfusões sanguíneas. Todavia, devido ao desenvolvimento de produtos recombinantes, o risco dessa transmissão está praticamente eliminado (Bolton-Maggs; Pasi, 2003; Iorio *et al.*, 2017).

3.4 Cuidados/assistência na prevenção e tratamento de complicações aos pacientes com hemofilia

No tratamento da hemofilia, a reposição do fator deficiente é o principal pilar, com níveis-alvo específicos conforme a situação clínica. Terapias avançadas, como proteínas recombinantes e terapia gênica, estão em desenvolvimento para melhorar a gestão da hemofilia. Agentes antifibrinolíticos também podem ser usados para suprimir a fibrinólise e prevenir sangramentos após procedimentos odontológicos ou traumas na mucosa orofaríngea. Essas diretrizes refletem a importância de uma abordagem multidisciplinar para o cuidado dos pacientes com hemofilia, com foco na prevenção, tratamento adequado e inovações terapêuticas para minimizar complicações graves relacionadas à doença (Brasil, 2015; Srivastava *et al.*, 2020; Secretaria de Saúde do Estado da Bahia, 2022).

De acordo com o Manual de Hemofilia do Ministério da Saúde (2015), a assistência aos pacientes com hemofilia e outras coagulopatias hereditárias é fundamental para garantir sua qualidade de vida. Uma equipe multiprofissional composta por médicos

hematologistas/hemoterapeutas, enfermeiros, fisioterapeutas, psicólogos e outros especialistas, desempenha um papel crucial nesse cuidado. No momento do diagnóstico é essencial que os profissionais forneçam informações claras e compreensíveis sobre a condição, acolhendo não apenas o paciente, mas também sua família, e orientando sobre a reorganização necessária da vida familiar (Brasil, 2015).

A prática de esportes é incentivada, especialmente na infância e adolescência, desde que sob orientação adequada para prevenir traumas. Além disso, o cadastramento dos pacientes em um Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH) e no registro nacional das coagulopatias hereditárias é crucial para um acompanhamento eficaz. Esses registros devem conter informações clínicas e laboratoriais atualizadas, permitindo o monitoramento adequado da condição (Santos; De Paula, 2020).

Por fim, o controle da dor é um aspecto crítico na assistência a pacientes com hemofilia. O uso de medicamentos apropriados, como paracetamol/acetaminofeno, inibidores Cox2 e analgésicos, deve ser feito com cautela. Além disso, medidas preventivas, como evitar aspirina e aplicações intramusculares, são essenciais para garantir o bem-estar desses pacientes. Um cuidado individualizado, uma equipe comprometida e o acompanhamento contínuo são elementos-chave na assistência aos pacientes com hemofilia e coagulopatias hereditárias (Brasil, 2015).

4 METODOLOGIA

Trata-se de um estudo de revisão narrativa que buscou identificar as publicações nacionais sobre a prestação de cuidados dos profissionais de saúde para a prevenção de complicações a pacientes acometidos pela hemofilia. Segundo Cordeiro *et al.* (2007), a revisão narrativa é mais aberta e não exige um protocolo rígido para sua elaboração.

O levantamento dos artigos foi realizado nas seguintes bases de dados: *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e Banco de Dados em Enfermagem (BDENF). A busca ativa dos artigos foi feita utilizando os seguintes descritores extraídos da plataforma on-line, Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) ou palavras-chave: “Profissionais de saúde”; Assistência, cuidados; hemofilia. No sentido de otimizar a busca foram utilizados os operadores booleanos AND e/ou OR.

Para a presente pesquisa foram incluídos artigos indexados no idioma português, disponíveis na íntegra, no período de agosto a dezembro de 2023. Foram excluídos os resumos de congressos, editoriais, dissertação de mestrado e teses.

O processo de leitura crítica envolveu as etapas de leitura/compreensão dos artigos originais, selecionados para a presente pesquisa, buscando extrair informações relevantes, sendo elas: a leitura preliminar que envolveu a leitura rápida e superficial do artigo para familiarização com o conteúdo; a leitura compreensiva que facilitou a compreensão dos termos em relação ao contexto do artigo; a leitura analítica a qual permitiu dividir o conteúdo em partes de modo que cada parte foi compreendida. Por fim, a leitura de síntese, que combinou as partes do estudo formando um todo, discutindo a utilidade da pesquisa para o tema estudado, conforme proposto por Lobiondo-Wood e Haber (2001). Os dados foram apresentados em gráficos e em eixos norteadores, para melhor compreensão.

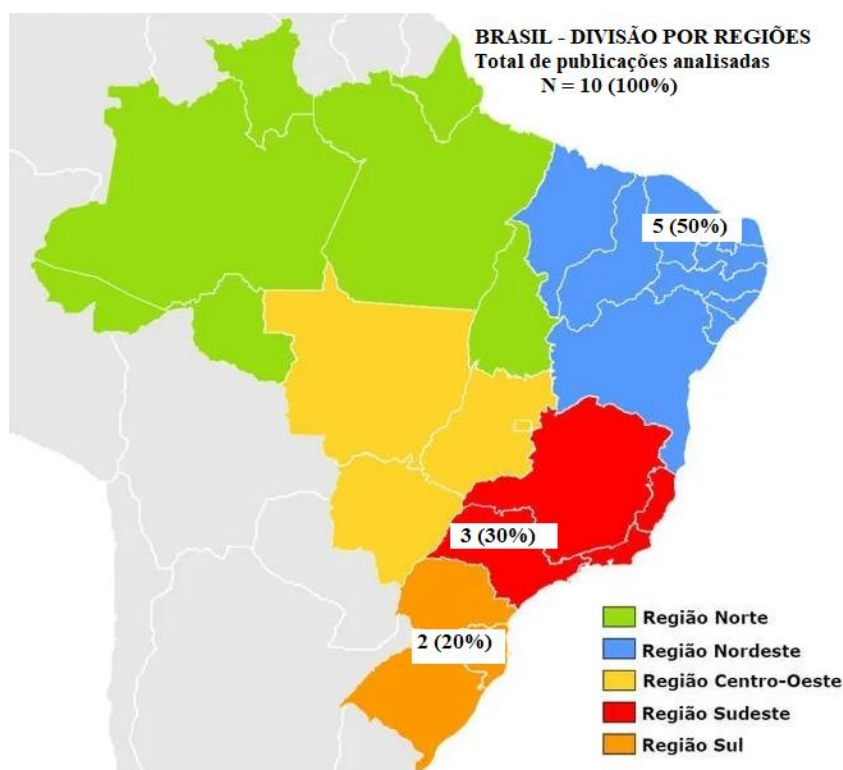
5 RESULTADOS

A partir da busca nas diferentes bases de dados foram recrutadas 10 publicações para análise, os quais descreveram sobre a assistência prestada pelos profissionais de saúde aos pacientes com hemofilia.

Ao analisar as publicações foi possível observar que elas transcorreram no período entre 2019 a 2023. No entanto, destaca-se que a Região Nordeste do país foi a de maior número de publicações, com cinco artigos publicados, representando 50% dos artigos analisados no presente estudo. A Região Sul ficou com 30% das publicações com três artigos publicados e, por último, a Região Sudeste com duas (20%) publicações, conforme apresentado na Figura 04 abaixo.

Quanto ao ano de publicação dos artigos selecionados para esta pesquisa, observou-se que em 2023 foi publicado um artigo, no ano de 2022 foram publicados três artigos, no ano de 2021 publicados quatro artigos e em 2019 publicados dois artigos, somando-se os 10 (100%) artigos analisados na presente pesquisa.

Figura 04: Distribuição da frequência dos artigos avaliados no presente estudo, quanto à região de publicação no país (Goiânia, 2023)



Fonte: Autoria própria.

Diante das temáticas apresentadas nas publicações selecionadas para este estudo, foi possível perceber dois eixos centrais e norteadores, os quais foram organizados e apresentados a seguir.

5.1 Ferramentas do cuidado utilizadas pelos profissionais de saúde para assistência ao paciente hemofílico

Ao analisar os estudos com esse eixo norteador foi identificado que os profissionais de saúde empregaram uma variedade de ferramentas e abordagens para fornecer cuidados aos pacientes hemofílicos. Em um contexto qualitativo, enfermeiros conduziram entrevistas semiestruturadas, apoiando sua análise nos princípios delineados no documento “Competências em Promoção da Saúde” (Teixeira *et al.*, 2022). Foi constatado, nesse estudo, que os domínios de incentivo à mudança, defesa da saúde, colaboração, comunicação, liderança e implementação estiveram presentes nas ações dos enfermeiros.

Outro estudo recorreu à técnica Delphi para construção e validação de um instrumento de consulta de Enfermagem para as pessoas com hemofilia. Os resultados desse estudo revelaram que 89,6% não apresentaram dificuldade para compreender o instrumento. Quanto ao grau de relevância, as características ‘credibilidade’ e ‘cientificidade’ apresentaram maiores percentuais extremamente relevantes (90%). Os autores concluíram que a elaboração e validação de um instrumento de consulta de Enfermagem específico para atender o paciente com hemofilia representa um avanço importante na prática clínica e científica da Enfermagem (Andrade *et al.*, 2021).

Pacheco *et al.* (2022) elaboraram e validaram tecnologias educativas para melhorar o cuidado domiciliar de pessoas com hemofilia em infusão endovenosa do fator de coagulação. A cartilha e o infográfico foram avaliados quanto ao conteúdo e aparência por juízes e apreciação por pessoas com hemofilia. Quase todas as sugestões feitas que envolviam adições de informações, substituição de termos técnicos e correções na sequência numérica dos tópicos foram aceitas, uma vez que há necessidade de familiaridade do público-alvo com os termos e informações contidas nos materiais, tanto por indivíduos com hemofilia quanto por seus familiares.

Por fim, um estudo transversal conduzido por Camelo *et al.* (2023) empregou formulários padronizados e ferramentas de estimativa de risco cardiovascular (*Pooled*

Cohort Equations Risk (PCER) Calculator) e suas recomendações de tratamento para avaliar pacientes hemofílicos. O estudo revelou que metade dos homens com hemofilia, com 40 anos de idade ou mais, tiveram alto risco de desenvolver doença cardiovascular em 10 anos, com fortes recomendações para melhorar o controle da dislipidemia e da pressão arterial. Os autores concluíram que o diagnóstico precoce de risco de doença cardiovascular em pacientes hemofílicos é importante, uma vez que os hematologistas podem tratá-lo e/ou encaminhar para um especialista.

Os estudos analisados na presente pesquisa evidenciaram que a diversidade de abordagens e ferramentas permitem uma abordagem completa e holística na prestação de cuidados ao paciente com hemofilia. Além disso, pode garantir a autonomia dos profissionais de saúde, as quais oferecem suporte técnico e respaldo ético sólido em seu trabalho.

5.2 Boas práticas dos profissionais de saúde para a prevenção de complicações em pacientes com hemofilia

As boas práticas dos profissionais de saúde na prevenção de complicações em pacientes com hemofilia são fundamentais para garantir o bem-estar desses indivíduos. Isso envolve a identificação precoce de portadores na família, oferecendo aconselhamento genético para evitar novos casos. Os pacientes devem ser instruídos a evitar substâncias que inibem a função plaquetária, como ácido acetilsalicílico e a manter cuidados odontológicos regulares para evitar procedimentos cirúrgicos bucais que podem levar a sangramentos. A vacinação contra hepatite B é uma medida preventiva essencial.

Em um estudo de caso, conduzido por Santos e De Paula (2019), utilizaram entrevistas semiestruturadas para identificar as estratégias desenvolvidas pelos pais para o enfrentamento das adversidades decorrentes do diagnóstico de hemofilia e compreender o impacto dessa condição na vida dos pacientes e de seus familiares. Destacaram que a invisibilidade da doença, muitas vezes devido à negligência médica, contrastou com a gravidade da situação. Além disso, a estigmatização associada ao HIV/Aids foi identificada como um fator adicional de desafio.

Araújo *et al.* (2019), em um estudo qualitativo, identificaram os fatores que interferem na qualidade de vida do trabalhador com hemofilia, a partir da perspectiva dos próprios pacientes. A baixa escolaridade, ausência de qualificação e adaptação para o trabalho, superproteção dos familiares, exoneração no trabalho, dificuldade no exercício

da função, sofrimento psicológico, sensação de impotência, dificuldade para suprir as necessidades individuais e familiares e adesão ao tratamento prejudicada foram condições apontadas pelos pacientes que influenciam para a má qualidade de vida dos hemofílicos. O estudo ressaltou a necessidade de intervenções nos determinantes sociais, incluindo a promoção da educação e formação profissional para facilitar a inserção e a permanência no mercado de trabalho.

Na mesma direção, Santos *et al.* (2021), analisaram os aspectos clínicos e psicossociais da perspectiva dos portadores de hemofilia, a fim de compreender como essa doença afeta suas vidas e como é possível melhorar sua qualidade de vida. Os resultados mostraram que os portadores de hemofilia enfrentam diversos desafios em sua vida diária, incluindo limitações físicas, dificuldades financeiras, preconceito e falta de informação sobre a doença. E ainda, muitos portadores de hemofilia relataram problemas emocionais, como ansiedade, depressão e baixa autoestima.

Em paralelo, uma pesquisa qualitativa com pacientes hemofílicos envolvendo a utilização de um modelo teórico baseado em uma categoria central denominada "Adaptando para (con)viver com a hemofilia", representa o cerne da experiência dos indivíduos com hemofilia, refletindo a necessidade de se ajustar à condição de saúde. Esse modelo teórico serve como estrutura conceitual para entender a experiência de viver com hemofilia e as diferentes dimensões envolvidas na adaptação a essa condição de saúde (Feijó *et al.*, 2021).

Um importante estudo conduzido em Maringá, que problematizou a hemofilia no contexto das aulas de Educação Física, apresentou possíveis intervenções e práticas pedagógicas para incluir alunos hemofílicos nas atividades físicas escolares. Além disso, o estudo contribuiu para a promoção da saúde e da qualidade de vida desses alunos, bem como para a conscientização dos professores e da sociedade em geral sobre a hemofilia e suas implicações na vida escolar e social dos pacientes (Santos; De Paula, 2020).

Outro estudo conduzido em Recife/Pernambuco concentrou-se na análise abrangente da atuação do enfermeiro no cuidado à pessoa com hemofilia atendida no ambulatório de coagulopatias hereditárias do Hemope, coletando dados sobre o serviço e suas atividades específicas, como consultas de Enfermagem e análises farmacocinéticas. Nesse serviço foram identificadas outras atividades, tais como: educação e treinamento de pacientes, familiares e profissionais de saúde, bem como pesquisa clínica e epidemiológica. No geral, foi observado que esse programa de cuidados, liderado pelas enfermeiras, desempenha papel crucial na melhoria da qualidade de vida dos pacientes com hemofilia.

Elas não apenas fornecem cuidados diretos, mas também coletam dados valiosos sobre o tratamento, complicações e resultados dos pacientes. Esse compromisso abrangente demonstra o impacto significativo que os enfermeiros têm no cuidado e na adesão ao tratamento para pessoas com hemofilia (Costa; Costa; Guimarães, 2022).

6 DISCUSSÃO

O estudo de Santos e De Paula (2019) aborda o desconhecimento da hemofilia por médicos e professores, destacando a necessidade de formação educacional qualificada. A pesquisa envolveu nove participantes, incluindo os hemofílicos e seus familiares, que utilizaram entrevistas semiestruturadas para compreender suas experiências. Ressaltaram, no estudo, a invisibilidade da doença devido à negligência médica e a estigmatização relacionada ao HIV/Aids como desafios adicionais. Além disso, a pesquisa enfatizou a importância de formação médica que abrange campanhas educacionais para apoiar famílias que lidam com a hemofilia, promovendo uma abordagem holística no tratamento e educação dos pacientes.

O estudo realizado por Araújo *et al.* (2019) no Hemocentro Regional do Ceará analisou a qualidade de vida dos trabalhadores com hemofilia, a partir da perspectiva dos próprios pacientes. Os resultados apontaram desafios relacionados à escolaridade, qualificação profissional, ambiente de trabalho, acesso ao tratamento e sentimentos negativos associados à hemofilia. A pesquisa destacou a persistência de estigmas sociais, afetando a capacidade desses indivíduos de manter o emprego devido às limitações físicas e às frequentes faltas no trabalho devido a sangramentos. Além disso, enfatizou a importância de projetos terapêuticos personalizados, intervenções nos determinantes sociais e uma abordagem interprofissional para melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Essas conclusões ressaltam a necessidade de políticas e programas que promovam a educação, a formação profissional e a inclusão social para pessoas com hemofilia.

O estudo de Santos e De Paula (2020) abordou a questão da hemofilia no âmbito das aulas de educação física escolar, identificando desafios enfrentados por estudantes hemofílicos e propondo intervenções e práticas pedagógicas. Os resultados destacaram a potencial limitação da participação dos alunos hemofílicos nas aulas devido ao risco de sangramentos e lesões, juntamente com questões de inclusão e invisibilidade social. Esses achados enfatizaram a importância da preparação dos professores para lidar com a hemofilia em sala de aula, implementando medidas de segurança e adaptações pedagógicas apropriadas. Esse estudo contribuiu para promover a saúde, a qualidade de vida e a conscientização sobre a hemofilia, impactando positivamente a vida escolar e social dos pacientes.

O estudo de Teixeira *et al.* (2022) investigou as competências em promoção da saúde mobilizadas por enfermeiros nos centros de atendimento a pacientes com hemofilia.

Os resultados revelaram que os enfermeiros incorporaram domínios de incentivo à mudança, defesa da saúde, colaboração, comunicação, liderança e implementação em suas ações. Esses domínios desempenham um papel fundamental na promoção da saúde e na assistência a pacientes com coagulopatias, contribuindo para a prevenção de complicações e a melhoria da saúde dos pacientes. O uso do “Competences in Health Promotion” como base para desenvolver essas habilidades, demonstrou sua relevância na prestação de cuidados de qualidade aos pacientes com hemofilia, que preencheu lacunas profissionais essenciais para atendimento eficaz e de qualidade.

O estudo de Feijó *et al.* (2021) compreendeu a experiência de homens vivendo com hemofilia no sul do Brasil. Foi desenvolvido, nesse estudo, um modelo teórico centrado na categoria central "Adaptando para (con)viver com a hemofilia", que refletiu a necessidade de ajustar a essa condição de saúde. Três categorias auxiliares, "Conhecendo a si e a doença: sabendo lidar", "Ajustando a vida: cuidando de si" e "Acostumando-se com a doença: sendo quase normal" foram identificadas, abordando conhecimento pessoal e médico, estratégias de autocuidado e busca por uma vida normal. O modelo ofereceu *insights* cruciais para ampliar o entendimento da experiência de viver com hemofilia, destacando os desafios enfrentados por esses homens. Ficou evidente a necessidade de promoção da conscientização da sociedade e orientação às famílias e profissionais de saúde para acompanhamento eficaz e com melhor qualidade de vida. O estudo apontou para a importância de aprofundar nas pesquisas em hemofilia, particularmente para as formas menos graves.

O estudo de Andrade *et al.* (2021) concentrou-se na construção e validação de um instrumento de consulta de Enfermagem para pessoas com hemofilia, realizado em um serviço de hematologia no Nordeste do Brasil. Os resultados demonstraram que a maioria das enfermeiras avaliadoras não teve dificuldades em compreender o instrumento, com características como ‘credibilidade’ e ‘cientificidade’ sendo consideradas extremamente relevantes. A pesquisa ressaltou diferenças demográficas e de formação entre as enfermeiras avaliadoras, o que pode influenciar suas perspectivas e contribuições no processo de validação. A criação desse instrumento representa um avanço importante na Enfermagem, proporcionando uma ferramenta inovadora para a tomada de decisões baseadas em dados padronizados, garantindo autonomia e suporte técnico aos enfermeiros. Além disso, o estudo destacou a necessidade de futuras pesquisas na área, incentivando o desenvolvimento contínuo de ferramentas e conhecimentos para aprimorar o cuidado de pacientes com hemofilia.

O estudo de Santos *et al.* (2021) analisou os aspectos clínicos e psicossociais na perspectiva dos portadores de hemofilia, buscando compreender os desafios que essa condição impõe em suas vidas e como melhorar sua qualidade de vida. Os resultados revelaram que os portadores de hemofilia enfrentam não apenas limitações físicas, mas também dificuldades financeiras, preconceito e falta de informação sobre a doença. Além disso, muitos deles relataram problemas emocionais, como ansiedade, depressão e baixa autoestima. Diante desses achados, o estudo destacou a importância de abordar não apenas os aspectos clínicos da hemofilia, mas também os aspectos psicológicos e sociais. Os autores sugerem a necessidade de desenvolver políticas públicas que aumentem a conscientização pública sobre a doença, melhorem o acesso a tratamentos especializados e reduzam o estigma associado à hemofilia. Além disso, enfatizaram a importância do acompanhamento psicológico para lidar com os desafios emocionais impostos pela doença, fornecendo importantes contribuições para a compreensão e o tratamento dessa condição.

O estudo de Pacheco *et al.* (2022) descreve a elaboração e validação de tecnologias educativas destinadas ao cuidado domiciliar de pessoas com hemofilia que necessitam de infusões endovenosas do fator de coagulação. Essas tecnologias educativas têm como objetivo aprimorar a prática educativa na Enfermagem, proporcionando recursos que podem contribuir para a aquisição de conhecimento, padronização de orientações e promoção do cuidado. Isso visa capacitar as pessoas com hemofilia a serem mais autônomas em seu tratamento, o que é fundamental para melhorar sua qualidade de vida. Além disso, o estudo aponta para a possibilidade de futuras pesquisas que explorem os aspectos psicológicos e emocionais relacionados à infusão domiciliar do fator de coagulação, o que pode oferecer *insights* valiosos, tanto na prática clínica quanto na academia.

O relato de experiência de Costa, Costa e Guimaraes (2022) descreve a atuação crucial de enfermeiras com 10 anos de experiência no cuidado a pacientes com hemofilia no ambulatório de coagulopatias hereditárias do HEMOPE. Essas enfermeiras realizam, em média, 130 atendimentos por mês, oferecendo uma variedade de atividades essenciais, incluindo consultas de Enfermagem digitalizadas e sistematizadas, obtenção de consentimento para tratamentos específicos e contribuição para registros nacionais de pacientes. Além disso, desempenham um papel fundamental na educação e treinamento de pacientes, familiares e profissionais de saúde, bem como na condução de pesquisa clínica e epidemiológica. A dedicação dessas enfermeiras é evidenciada pelos 1.436 atendimentos realizados em 2021, destacando o impacto significativo que têm na melhoria da qualidade

de vida dos pacientes com hemofilia e na coleta de dados valiosos que podem aprimorar o tratamento e a adesão a longo prazo.

O estudo de Camelo *et al* (2023) analisou o risco cardiovascular em pessoas com hemofilia (PCH) assintomáticas com mais de 40 anos. Usando ferramentas de avaliação de risco, o estudo revelou que metade das PCH corria alto risco de eventos cardiovasculares. Essa pesquisa destacou a necessidade de avaliar o risco cardiovascular nessa população e de diretrizes de tratamento específicas, já que estudos sobre a prevenção primária de doenças cardiovasculares em PCH são limitados. Além disso, o estudo abordou as limitações das ferramentas de avaliação de risco em populações diferentes das originais e as preocupações sobre a segurança e eficácia de medicamentos como estatinas e ácido acetilsalicílico em PCH. Em suma, o texto sublinha a importância de avaliar o risco cardiovascular em PCH e identifica desafios e lacunas de pesquisa a serem superados para fornecer orientações mais precisas para o manejo do risco cardiovascular nessa população.

7 CONCLUSÃO

Essa pesquisa sobre os cuidados com o paciente com hemofilia reflete preocupação fundamental na área de saúde, e destaca a necessidade de uma abordagem multidisciplinar e educacional. Os resultados evidenciam desafios significativos enfrentados pelos pacientes, desconhecimento sobre a doença e a estigmatização social.

A hemofilia é uma condição que, por muito tempo, foi negligenciada e mal compreendida, e meu trabalho reforça a importância de uma abordagem abrangente na prestação de cuidados a esses pacientes. Trata-se de uma chamada à ação para a sociedade e os profissionais de saúde, destacando a necessidade de aumentar a conscientização sobre a hemofilia, melhorar o acesso a tratamentos especializados e reduzir o estigma associado à doença. Ao focar nas boas práticas de profissionais de saúde, políticas públicas e pesquisa clínica, esta pesquisa oferece um caminho a seguir para proporcionar uma melhor qualidade de vida aos pacientes com hemofilia e suas famílias.

Este estudo é uma contribuição valiosa para a área de saúde para a sociedade e para a resolução de problemas que afetam milhares de pessoas com essa condição. Ele contribui, ainda, significativamente para a enfermagem ao destacar a importância de uma abordagem multidisciplinar e educacional na prestação de cuidados a esses pacientes.

Ao evidenciar desafios enfrentados por pacientes com hemofilia, essa pesquisa destaca a importância de manter tratamentos personalizados, promover educação em saúde, investir em pesquisas e seguir as diretrizes específicas para atender às necessidades dessa população.

REFERÊNCIAS

- ALMEIDA, C. Hemofilia: sangramento é principal sintoma, mas terapia reduz complicações. **VivaBem** [Internet], 2020. Disponível em: <https://www.uol.com.br/vivabem/noticias/redacao/2020/08/25/hemofilia-sangramento-e-principal-sintoma-mas-terapia-reduz-complicacoes.amp.htm>. Acesso em: 30 abr. 2023
- ANDRADE, I. A. F. *et al.* Construção e validação de instrumento de consulta de enfermagem para pessoas com hemofilia. **Cogitare Enfermagem**, v. 26, p. :e74467, 2021. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/cenf/a/Bj4GVp3XXYKmqBKZmBtrCb/?lang=pt#>. Acesso em: 10 set. 2023.
- ARAÚJO, M. B. *et al.* Implicações nas atividades laborais de pessoas com hemofilia acompanhadas em um hemocentro regional do Ceará. Universidade Estadual Vale do Acaraú. **Essentia Revista de Cultura, Ciência e Tecnologia**, v. 20, n. 1, 2019. Disponível em: <https://sumarios.org/artigo/implica%C3%A7%C3%B5es-nas-atividades-laborais-de-pessoas-com-hemofilia-acompanhadas-em-um-hemocentro>. Acesso em: 25 set. 2023.
- ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE PESSOAS COM HEMOFILIA - ABRAPHEM. **Direitos das pessoas com hemofilia**, 2019. Disponível em: <https://abraphem.org.br/legislacao-e-direitos/direitos-das-pessoas-com-hemofilia/>. Acesso em: 28 abr. 2023.
- BALLMANN, J.; EWERS M. Nurse-led education of people with bleeding disorders and their caregivers: A scoping review. **WFH.**, v. 28, n. 6, p. 153-e163, 2022. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35850204/>. Acesso em: 25 abr. 2023.
- BATOROVA, A. *et al.* Continuous infusion in haemophilia: current practice in Europe. **Hemofilia**, v. 18, p. 753-759, 2012. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22530687/>. Acesso em: 10 abr. 2023.
- BLANCHETTE, V. S. *et al.* Subcommittee on Factor VIII, Factor IX and Rare Coagulation Disorders of the Scientific and Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Hemostasis. (2014). Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. **Journal of Thrombosis and Haemostasis**, v. 12, n. 11, p. 1935-1939, 2014. Disponível em: <https://www.jthjournal.org/action/showPdf?pii=S1538-7836%2822%2904086-7>. Acesso em: 14 maio 2023.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Manual de hemofilia. 2. Ed. Brasília: Editora do Ministério da Saúde. Brasília-DF, 2015. Disponível em: https://bvsm.sau.gov.br/bvs/publicacoes/manual_hemofilia_2ed.pdf. Acesso em: 20 abr. 2023.
- BRASIL. Ministério da Saúde. Brasil tem a quarta maior população de pacientes com hemofilia do mundo. Brasília – DF, 2022. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2022/janeiro/brasil-tem-a-quarta-maior-populacao-de-pacientes-com-hemofilia-do-mundo>. Acesso em: 14 abr. 2023.

BOLTON-MAGGS, P. H. B.; PASI, K. J. Haemophilias A and B. **The Lancet**, v. 361, n. 9371, p. 1801-9, 2003. Disponível em: [https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(03\)13405-8/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(03)13405-8/fulltext). Acesso em: 16 jun. 2023.

CAMELO, R. M. *et al.* Escores de Risco Cardiovascular entre Adultos Assintomáticos com Hemofilia. **Arquivos Brasileiros de Cardiologia** [online], v. 120, n. 9, p. e20230004, 2023. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/abc/a/YB3Bh6T3trkKYSG6yqHwzjs/?format=pdf&lang=pt>. Acesso em: 20 set. 2023.

COSTA, N. C. M.; COSTA, I. M.; GUIMARAES, T. M. R. Atuação do Enfermeiro no Cuidado à Pessoa com Hemofilia Atendida no Ambulatório de Coagulopatias do HEMOPE: Um Relato de Experiência. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, v. 44, n. S2, p. S1-S689, 2022. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2531137922011129#abss0003>. Acesso em: 13 set. 2023.

CORDEIRO, A. M. *et al.* Revisão sistemática: uma revisão narrativa. **Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgias**, v. 34, n. 6, p. 428-431, 2007. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rcbc/a/CC6NRNtP3dKLgLPwcmV6Gf/?lang=pt#>. Acesso em: 22 abr. 2023.

FEIJÓ, M. A. *et al.* Adapting to (co)exist: experience of men with hemophilia in southern Brazil. **Revista Gaúcha de Enfermagem** [online], v. 42, 2021. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rngenf/a/4rqcqcGrSPFgmV6rRQx3P/?lang=pt#>. Acesso em: 10 set. 2023.

FLETCHER, S. *et al.* Professional education among haemophilia nurses: a survey of current practices. **The Journal of Haemophilia Practice**, v. 7, n. 1, 2020. Disponível em: <https://sciendo.com/article/10.17225/jhp00150>. Acesso em: 16 abr. 2023.

IORIO, A. *et al.* World Federation of Hemophilia and the European Association for Haemophilia and Allied Disorders. Target plasma factor levels for personalized treatment in haemophilia: a Delphi consensus statement. **Hemofilia**, v. 23, p. e170-e179, 2017. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.13215>. Acesso em: 16 abr. 2023.

JIMENEZ, L. A. Hemofilia: fisiopatologia e diagnósticos. Artigo (Especialização em Hematologia) - Academia de Ciências e Tecnologias, São Paulo, 2020. Disponível em: https://www.ciencianews.com.br/arquivos/ACET/IMAGENS/biblioteca-digital/hematologia/plaquetas_coagulopatias/coagulopatias/29.pdf. Acesso em: 10 abr. 2023.

LOBIONDO-WOOD, G.; HABER, J. **Pesquisa em Enfermagem: métodos, avaliação crítica e utilização**. 4. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2001.

MILLER, C. H. *et al.* Characteristics of hemophilia patients with factor VIII inhibitors detected by prospective screening. **American journal of hematology**, v. 90, n. 10, p. 871-876, 2015. Disponível em:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4642843/pdf/nihms733784.pdf>. Acesso em: 14 set. 2023.

MOAKE, J. L. Hemofilia. Manual para profissionais da saúde. **MSD**. 2021. Disponível em: <https://www.msdmanuals.com/pt-br/profissional/hematologia-e-oncologia/dist%C3%BArbios-de-coagula%C3%A7%C3%A3o/hemofilia>. Acesso em: 1 jun. 2023.

OLIVEIRA, A. B. T. *et al.* Hemofilia: Fisiopatologia e Diagnóstico. Sociedade de Pesquisa e Desenvolvimento, v. 11, n. 12, p. e564111234935, 2022. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/363795400_Hemofilia_Fisiopatologia_e_Diagnostico. Acesso em: 14 set. 2023.

PACHECO, C. R. S. *et al.* Infusão endovenosa domiciliar: tecnologias educativas para o cuidado à pessoa com hemofilia. **Acta Paulista de Enfermagem**, v. 35, 2022. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/ape/a/DVJZqLDHXDR8NMvqmrWcrRz/#>. Acesso em: 3 set. 2023.

PINHEIRO, Y. T. *et al.* Hemofilias e Doença de von Willebrand: uma revisão de literatura. **Archives Of Health Investigation**, v. 6, n. 5, p. 218-221, 2017. Disponível em: <https://archhealthinvestigation.com.br/ArcHI/article/view/2060>. Acesso em: 08 mar. 2023.

PIO, S. F.; OLIVEIRA, G. C.; RESENDE, S. M. As bases moleculares da hemofilia A. **Revista da Associação Médica Brasileira**. v. 55, n. 2, 2009. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/ramb/a/GjwBJmLtxsR7NJvPWdCkVfD/?lang=pt#>. Acesso em: 08 mar. 2023.

RUIZ-SÁEZ, A. Comprehensive care in hemophilia. **Hematology**, v. 17, n. 1, p. 141-143, 2012. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22507803/>. Acesso em: 18 abr. 2023.

SANTOS, I. B. *et al.* Aspectos clínicos e psicossociais na perspectiva de portadores de hemofilia: uma análise do processo saúde-doença e qualidade de vida. **Research, Society and Development**. v. 10, n. 12, 2021. Disponível em: <https://rsdjournal.org/index.php/rsd/article/view/20885>. Acesso em: 22 set. 2023.

SANTOS, M. A.; DE PAULA, E. M. A. T. O desconhecimento da hemofilia por médicos e professores: necessidade de formação educacional qualificada. **Olhar de Professor**, v. 22, p. 1-14, 2019. Disponível em: <https://revistas.uepg.br/index.php/olhardeprofessor/article/view/14698>. Acesso em: 10 set. 2023.

SANTOS, M. A.; DE PAULA, E. M. A. T. Hemofílicos e a educação física escolar: intervenções e práticas pedagógicas. **Research Society and Development**, v. 9, n. 12, p. e31791211204, 2020. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/348013502_Hemofilicos_e_a_educacao_fisica_escolar_intervencoes_e_praticas_pedagogicas. Acesso em: 18 set. 2023.

SAYAGO, M.; LORENZO, C. O acesso global e nacional ao tratamento da hemofilia: reflexões da bioética crítica sobre exclusão em saúde. **Interface**, Botucatu, v. 24, p. e180722, 2020. Disponível em:

<https://www.scielo.br/j/icse/a/6G8YKvsdtwWBsZJJVFxCSXR/?lang=pt#>. Acesso em: 25 abr. 2023.

SECRETARIA DE SAÚDE DO ESTADO DA BAHIA. **Hemofilia**. 2022. Disponível em: <https://www.saude.ba.gov.br/temasdesaude/hemofilia/#>. Acesso em: 25 abr. 2023.

SRIVASTAVA, A. *et al.* World Federation of Hemophilia - WFH. **Guidelines for the management of hemophilia, Treatment Guidelines Working Group The World Federation of Hemophilia**. 2013. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x>. Acesso em: 30 abr. 2023.

SRIVASTAVA, A. *et al.* World Federation of Hemophilia -WFH. **Guidelines for the Management of Hemophilia**. 3. ed. 2020. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.14046>. Acesso em: 17 abr. 2023.

TEIXEIRA, O. F. B. *et al.* Competências em promoção da saúde mobilizadas por enfermeiros em unidades de coagulopatias. **Revista Enfermagem Atual In Derme**, v. 96, n. 38, p. 1-14, 2022. Disponível em: <https://revistaenfermagematual.com/index.php/revista/article/view/1351>. Acesso em: 3 set. 2023.

UNIDOS PELA HEMOFILIA. **Dados e números**. 2019. Disponível em: <https://www.unidospelahemofilia.pt/a-hemofilia/dados-e-numeros/>. Acesso em: 14 abr. 2023.

VILLELA, A. L. **Revisão integrativa sobre hemofilia**: desafio para a assistência de enfermagem. Monografia(Graduação em Enfermagem) - Curso de Enfermagem, Faculdade Guairacá, Guarapuava, Paraná, 2019. Disponível em: <http://repositorioguairaca.com.br/jspui/handle/23102004/103>. Acesso em: 18 abr. 2023.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA. **About Bleeding Disorders – Hemophilia**, [Internet]. 2021a. Disponível em: <https://www.hemophilia.org/research/research-projects/the-world-federation-of-hemophilia-world-bleeding-disorders-registry-a-two-year-update>. Acesso em: 15 abr. 2023.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA. **Annual Global Survey 2020 Report**. Montreal, Canada: World Federation of Hemophilia, 2021b. Disponível em: <https://wfh.org/usa/research-and-data-collection/annual-global-survey/>. Acesso em: 15 abr. 2023.



PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE GOIÁS
PRÓ-REITORIA DE DESENVOLVIMENTO
INSTITUCIONAL
Av. Universitária, 1089 | Setor Universitário
Caixa Postal 86 | CEP 74605-010
Goiânia | Goiás | Brasil
Fone: (62) 3946.3081 ou 3089 | Fax: (62) 3946.3080
www.pucgoias.edu.br | prodi@pucgoias.edu.br

RESOLUÇÃO n°038/2020 – CEPE

Termo de autorização de publicação de produção acadêmica

O(A) estudante Artur Portuquey Cardoso do Amaral..... do Curso
Enfermagem, matrícula 20232002400544....., telefone 62 985553259..... e-mail artur.portuquey@pucgoias.com.....

na qualidade de titular dos direitos autorais, em consonância com a Lei nº 9.610/98 (Lei dos
Direitos do autor), autoriza a Pontificia Universidade Católica de Goiás (PUC Goiás) a
disponibilizar o Trabalho de Conclusão de Curso intitulado:
“Cuidados a Pacientes com Hemofilia: Um Estudo de Revisão Narrativa.....”
gratuitamente, sem ressarcimento dos direitos autorais, por 5 (cinco) anos, conforme permissões
do documento, em meio eletrônico, na rede mundial de computadores, no formato especificado
(Texto (PDF); Imagem (GIF ou JPEG); Som (WAVE, MPEG, AIFF, SND); Vídeo (MPEG,
MWV, AVI, QT); outros, específicos da área; para fins de leitura e/ou impressão pela internet, a
título de divulgação da produção científica gerada nos cursos de graduação da PUC Goiás.

Goiânia, 19 de dezembro de 2023.

Assinatura do(s) autor(es): Artur P.C. Amaral
Nome completo do autor: Artur Portuquey Cardoso do Amaral

Assinatura do professor-orientador: _____
Nome completo do professor-orientador: _____