

A IMPORTÂNCIA DO CONHECIMENTO DO ENFERMEIRO NA ABORDAGEM DE PACIENTES COM HEMOFILIA

**ERICA BARBOSA DE SOUZA RIBEIRO¹, JOÃO CARLOS GOMES MARTINS²,
MARIA EDUARDA SIMÃO EMERICK³, FLAVIA DOS SANTOS LUGAO DE
SOUZA⁴, ROBERTA MENDES VON RANDOW⁵.**

1 Acadêmica do curso de Enfermagem do Centro Universitário UniFacig. E-mail: 2010051@sempre.unifacig.edu.br

2 Acadêmico do curso de Enfermagem do Centro Universitário UniFacig. E-mail: 2010251@sempre.unifacig.edu.br

3 Acadêmica do curso de Enfermagem do Centro Universitário UniFacig. E-mail: 2020057@sempre.unifacig.edu.br

4 Enfermeira, Doutora pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UNIRIO), Mestre em Enfermagem pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (Escola de Enfermagem Anna Nery UFRJ), graduada em Enfermagem Cardiológica pela Escola de Enfermagem Anna Nery (UFRJ), graduada em Enfermagem e Obstetrícia pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Professora na Faculdade do Futuro (FaF) e Professora no Centro Universitário UniFacig. E-mail: flavia.l.s@terra.com.br.

5 Educadora, Graduada em Enfermagem pela Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Mestre em Enfermagem pela Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Especialista em Saúde do Adulto (modalidade residência) pelo HU/UFJF, Especialista em Políticas Públicas e Pesquisa em Saúde Coletiva pelo NATES, Possui MBA Gestão Serviços de Saúde, Acreditação e Auditoria pela FEA/UFJF, Coordenadora Curso Enfermagem do Centro Universitário UNIFACIG. E-mail: enfermagem@unifacig.edu.br.

RESUMO

A hemofilia é uma coagulopatia rara ocasionada por uma alteração de herança genética que ocasiona deficiência dos fatores XIII e IX provocando hemorragias em diferentes graus, portanto, estudo busca investigar a importância do conhecimento do enfermeiro na abordagem de pacientes portadores de hemofilias. O presente estudo foi elaborado através de uma pesquisa integrativa de natureza qualitativa a abordagem descritiva com teor explicativo, realizada através da seleção de publicações indexadas nas bases de dados BVS (Biblioteca Virtual em Saúde), Scielo (Scientific Electronic Library Online) e BJSCR como também de dados retirados de publicação de revista sobre Hemofilia, com notícias listadas em fonte eletrônica no site estrangeiro Word Federation of Hemophilia (WFH) e do Manual de Hemofilia presente no site governamental do Ministério da Saúde, no período de maio a julho de 2023. Os pacientes com hemofilia podem ter sangramentos espontâneos sem motivos e repentinos, o portador de hemofilia também pode ocasionar complicações no trato gastrointestinal, no trato geniturinário, na pele e mucosas além de também no sistema nervoso central como também sangramentos retroperitoneais e hemorragias intracranianas. O tratamento da hemofilia na maioria dos casos visa a reposição dos fatores necessários nas redes de atenção mais próxima o possível para evitar o agravamento das hemorragias, diante ao exposto a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) é um modelo organizacional de execução de ações que implica a sua aplicação privativamente por uma equipe de enfermagem que preveja o cuidado integrado e bem-estar do paciente. Conclui-se a grande importância sobre o conhecimento acerca da hemofilia pelos profissionais de saúde, principalmente enfermeiros, inclusive a forma de cuidado correta e a abordagem frente aos portadores de hemofilia, portanto a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) é uma grande ferramenta, uma vez que contribui com uma assistência de cuidado mais segura e eficaz.

Palavras-chave: Hemofilia; Enfermagem; Genética; Coagulação sanguínea.

THE IMPORTANCE OF NURSE KNOWLEDGE IN APPROACHING PATIENTS WITH HEMOPHILIA

ABSTRACT

Hemophilia is a rare coagulopathy caused by a genetic inheritance disorder that causes deficiency of factors XIII and IX, causing hemorrhages of different degrees. Therefore, the study seeks to investigate the importance of nurses' knowledge when approaching patients with hemophilia. The present study was developed through an integrative research of a qualitative nature with a descriptive approach with explanatory content, carried out through the selection of publications indexed in the VHL (Virtual Health Library), Scielo (Scientific Electronic Library Online) and BJSCR databases. as well as data taken from a magazine publication on Hemophilia, with news listed in an electronic source on the foreign website Word Federation of Hemophilia (WFH) and from the Hemophilia Manual present on the government website of the Ministry of Health, from May to July 2023. Patients with hemophilia can have spontaneous and sudden bleeding for no reason, the person with hemophilia can also cause complications in the gastrointestinal tract, genitourinary tract, skin and mucous membranes, as well as in the central nervous system, as well as retroperitoneal bleeding and intracranial hemorrhages. . The treatment of hemophilia in most cases aims to replace the necessary factors in the closest possible care networks to avoid the worsening of hemorrhages. In view of the above, the Systematization of Nursing Care (SAE) is an organizational model for carrying out actions that implies its application privately by a nursing team that provides integrated care and the patient's well-being. It is concluded that the great importance of knowledge about hemophilia by health professionals, especially nurses, including the correct form of care and approach towards hemophilia patients, therefore the Systematization of Nursing Care (SAE) is a great tool, as it contributes to safer and more effective care assistance.

Keywords: Hemophilia; Nursing; Genetics; Blood clotting.

1 INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma coagulopatia rara ocasionada por uma alteração de herança genética recessiva do cromossomo X que ocasiona a deficiência dos fatores XIII e IX provocando hemorragias em diferentes graus, possuindo consequentes duas classificações sendo a hemofilia tipo A e tipo B (VIEIRA et al., 2020). De acordo com a Federação Mundial de Hemofilia (WFH) em seu último relatório de 2021 em que contabilizava o número total de pessoas com distúrbios hemorrágicos o quantitativo de pessoas portadoras de hemofilias do tipo A ou B desconhecidas desde 1999 era equivalente a 256.840, além de que outros distúrbios de coagulação possuía a quantificação de 74.099, a doença de Von Willebrand 98.293, o que em geral contabilizava um total de 429.232 portadores de distúrbios sanguíneos (WHF, 2021).

No contexto da assistência à saúde, o enfermeiro desempenha um papel fundamental no tratamento das pessoas com hemofilia, porém é notado um déficit na sistematização da assistência de enfermagem como ferramenta essencial quando o assunto se trata de coagulopatias, o que é um fato preocupante visto que estes profissionais são responsáveis por promover uma abordagem abrangente e cabe a eles como membros da equipe multidisciplinar

implementar medidas adequadas para prevenir complicações e promover a independência e o bem-estar do paciente (SOUZA et al., 2016).

Reitera a grande necessidade do enfermeiro e sua equipe atuante na atenção especializada possuir um vasto conhecimento embasado em metodologias teóricas no que diz respeito às hemofilias e seus subtipos, uma vez que cabe a eles proverem a segurança de seu paciente, além de que a falta do conhecimento teórico frente a esta coagulopatia pode levar a uma abordagem fragmentada, inconsistente e ineficaz a abordagem imediata em prontos socorros, onde a vida de um ser humano se encontra em jogo (VIEIRA et al., 2020).

Mediante ao discutido o presente estudo busca investigar a importância do conhecimento do enfermeiro na abordagem de pacientes portadores de hemofilias e identificar lacunas que poderão proporcionar importantes insights que viabilizarão estratégias educacionais e de capacitação específicas nessa área. Lembra-se ainda que a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) é um instrumento de grande valia nesses casos contribuindo numa assistência mais segura e eficaz, onde promove um atendimento centrado nas necessidades da pessoa com a hemofilia.

Vale destacar que os resultados obtidos poderão auxiliar para aprimoramento das práticas clínicas e cuidados de enfermagem prestados aos pacientes que possuem essa doença, fornecendo subsídios valiosos para a criação de programas e diretrizes focados na equipe de enfermagem que busque uma capacitação focal no tema.

2 METODOLOGIA

O presente estudo foi elaborado através de uma pesquisa integrativa de natureza qualitativa a abordagem descritiva com teor explicativo. Realizada através da seleção de publicações indexadas nas bases de dados BVS (Biblioteca Virtual em Saúde), Scielo (Scientific Electronic Library Online) e BJSCR como também de dados retirados de publicação de revista sobre Hemofilia, com notícias listadas em fonte eletrônica no site estrangeiro Word Federation of Hemophilia (WFH) e do Manual de Hemofilia presente no site governamental do Ministério da Saúde, no período de maio a julho de 2023.

A busca pelos artigos foi executada com os seguintes descritores: hemofilia; enfermagem; genética; coagulação sanguínea. Todos contidos nos Descritores em Ciências da Saúde (DeCs). Para se chegar ao número desejado de artigos publicados para estudo, foram aplicados como critérios de inclusão os filtros: artigos publicados em língua portuguesa; corte temporal de ano 2014 a ano 2022, apresentação de temática coerente com o tema selecionado, estarem disponíveis na íntegra e gratuitamente nas bases selecionadas virtualmente. Já os de

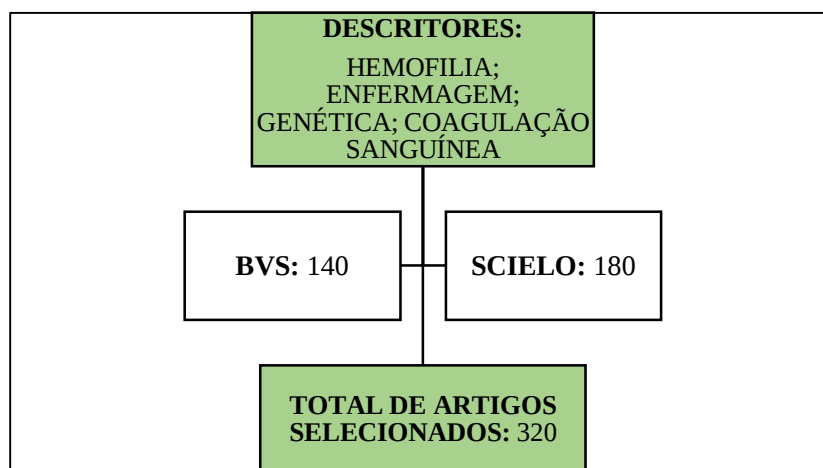
exclusão utilizados foram: artigos duplicados, artigos em língua estrangeira, artigos fora da lacuna temporal e com conteúdo que não se aproximavam com o tema e que não tinham acesso gratuito através dos meios virtuais de acesso.

Para seleção de artigos de forma inicial, foram realizados a leitura dinâmica e exploratória dos textos juntamente com o mapeamento dos pontos de grande importância do conteúdo, onde após esta etapa, foram identificados os estudos mais relevantes e compatíveis ao nosso objetivo.

Na pesquisa feita na base de dados Scientific Electronic Library Online (SciELO), foram encontrados 180 artigos e após a aplicação dos filtros selecionamos 2 artigos. Já na base de dados Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), foram encontrados 140 artigos e após a aplicação dos filtros foram selecionados 4 artigos a serem utilizados na confecção do tema proposto. Como resultado, obteve-se 6 artigos com o tema proposto, a serem lidos e analisados como base para resolução dessa pesquisa.

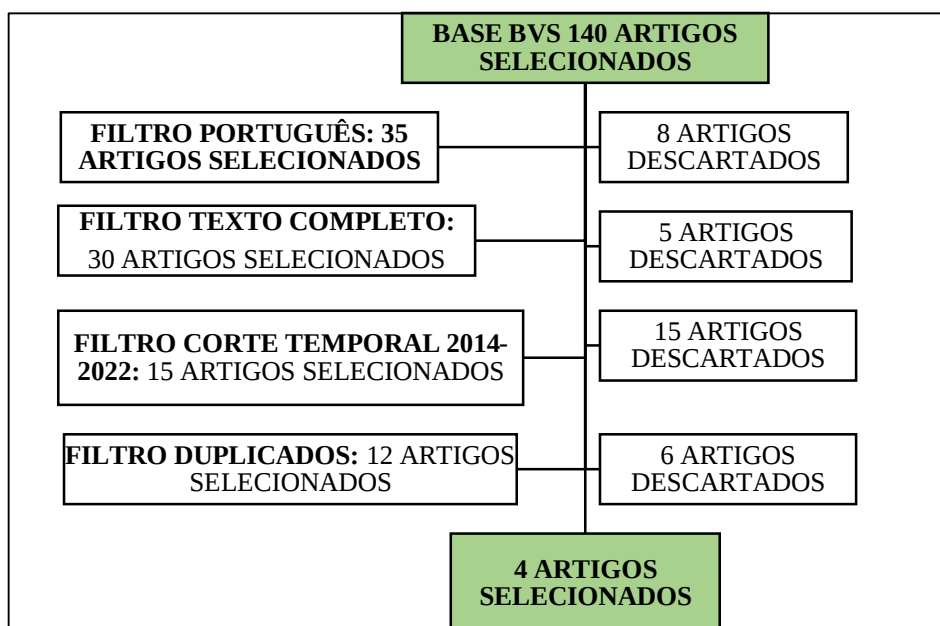
Os dados foram coletados, sintetizados e organizados a fim de que pudéssemos atingir o objetivo proposto em questão. De forma esclarecedora, foram estruturados os seguintes fluxogramas 1, 2, 3 e 4 com os detalhes mencionados.

FLUXOGRAMA 1. Seleção dos artigos a partir dos descritores.



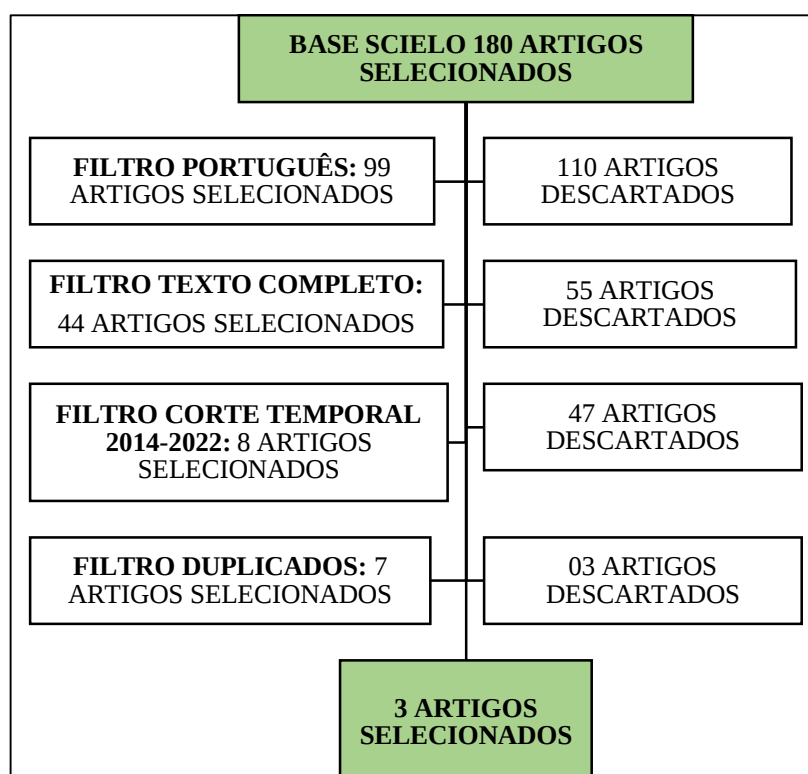
Fonte: Autores do estudo, 2023.

FLUXOGRAMA 2. Descartes dos artigos das bases BVS após a implementação dos filtros.

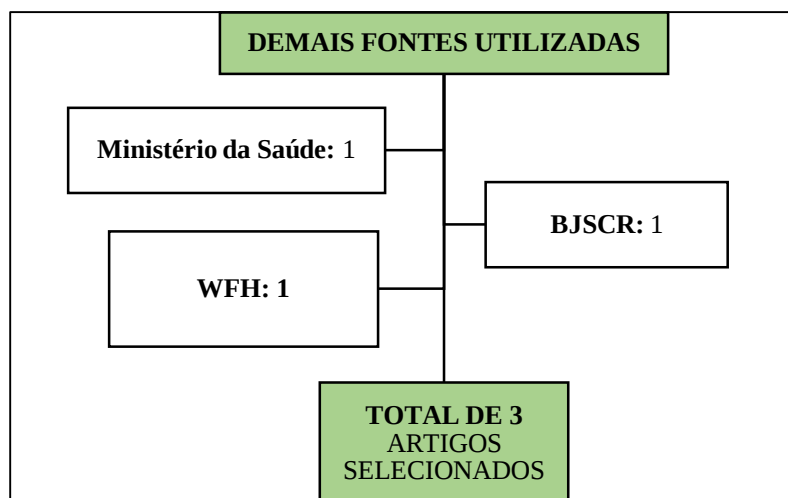


Fonte: Autores do estudo, 2023.

FLUXOGRAMA 3. Descartes dos artigos das bases SCIELO após a implementação dos filtros.



Fonte: Autores do estudo, 2023.

FLUXOGRAMA 4. Demais fontes eletrônicas utilizadas além da BVS e SCIELO.

Fonte: Autores do estudo, 2023.

3 RESULTADOS

Para exemplificação, descrição dos resultados e posteriormente a discussão dos dados, os 10 dos artigos para este estudo, foram categorizados no **quadro 1**, citando os autores, título, ano de publicação e os resumos de cada artigo.

QUADRO 1. Descrição dos autores, títulos, anos e resumo de cada estudo.

TÍTULOS	AUTORES	ANO	RESUMO
Hemofilia: tratamento e profilaxia	RANAL.	2014	O estudo evidencia a necessidade aprimoramento do acesso à informação relacionada a hemofilia aos profissionais de saúde. A autora ainda aborda a importância de chegar em pacientes mais isolados visando diminuir riscos futuros além de também citar as barreiras no tratamento como custos e complicações.
Manual de Hemofilia	MS.	2015	O manual traz atualizações acerca da hemofilia e seus novos tratamentos implementados como a Profilaxia Primária e a Imunotolerância.
Conhecimento das enfermeiras de ambulatorios de hemofilia sobre a sistematização da assistência de enfermagem	SOUZA, et al.	2016	Avaliou o conhecimento das enfermeiras sobre a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) e expos a grande necessidade sobre a capacitação e padronização da SAE na prática assistência no que diz respeito a hemofilia no trabalho de enfermagem.
Hemofilia: uma pesquisa integrativa e atualizada das ações do enfermeiro	SOUZA, et al.	2018	Apontou a hemofilia como uma doença genética do cromossomo Y predominante no sexo masculino, reiterando a importância do conhecimento sobre a SAE por parte do

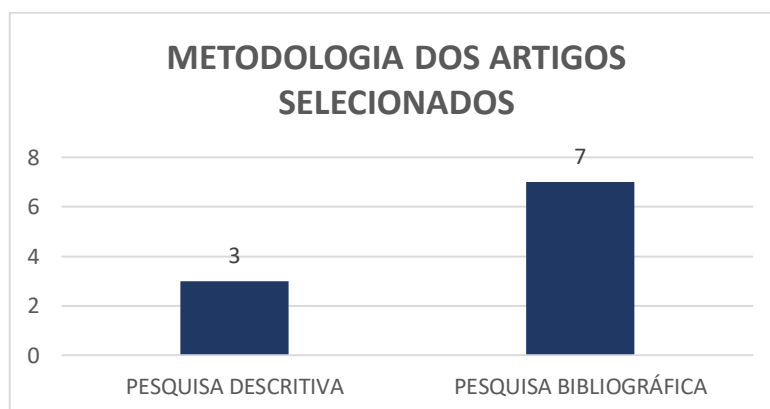
			enfermeiro no tratamento dos portadores dessa doença, uma vez que através do mesmo pode ser implementado cuidados de forma segura e efetiva aos pacientes.
Atuação de médicos e enfermeiros no atendimento de emergência ao paciente hemofílico	NOBRE, et al.	2020	O estudo descreve a atuação de médicos e enfermeiros no atendimento de emergência ao paciente hemofílico. Este estudo principalmente identificou a necessidade de educação permanente em saúde no cuidado às pessoas com hemofilia para desburocratizar e reduzir a fragmentação da rede de atenção para garantir a integralidade do cuidado.
Construção e validação de instrumento de consulta de enfermagem para pessoas com hemofilia	ANDRADE, et al.	2021	O estudo tem como foco central construir e validar um instrumento de consulta de enfermagem para pessoas com hemofilia. O estudo propiciou a autonomia apoio técnico e respaldo ético ao enfermeiro contribuindo para melhoria na assistência ao portador de hemofilia.
Aspectos genéticos da hemofilia a Revisão de literatura	SPAZIANI, et al.,	2021	O estudo de revisão apresentado descreve a hemofilia A como de caráter recessiva ligada ao cromossomo X e seus sintomas, porém reiterando a possibilidade de uma qualidade de vida normal, utilizando-se do tratamento descrito
Infusão endovenosa domiciliar: tecnologias educativas para o cuidado à pessoa com hemofilia	PACHECO, et al.	2022	O estudo teve como objetivo elaborar e validar tecnologias educativas no cuidado domiciliar de pessoas com hemofilia em infusão endovenosa além de colaborar para proporcionar novos métodos de trabalho no âmbito da enfermagem com pacientes hemofílicos.
WFH Annual Report 2022	WFH.	2022	O Relatório Anual 2022 da WFH mostra como a Federação Mundial de Hemofilia (WFH) trabalhou em relação ao tratamento da hemofilia e contabiliza os portadores da doença e demais doenças do sistema sanguíneo.
Protocolos Clínicos e diretrizes terapêuticas para Hemofilia	MS.	2022	O protocolo é um documento normativo que estabelece os critérios, parâmetros e padrões no manejo e tratamento da hemofilia.

Fonte: Autores do estudo, 2023.

Quanto ao tipo de pesquisa, três artigos de pesquisa descritiva (30%) e sete artigos de revisão bibliográfica (70%) foram utilizados. No **gráfico 1** mostra as proporções dos tipos de

pesquisa dos artigos selecionados, onde observa-se uma predominância de artigos de revisão bibliográfica.

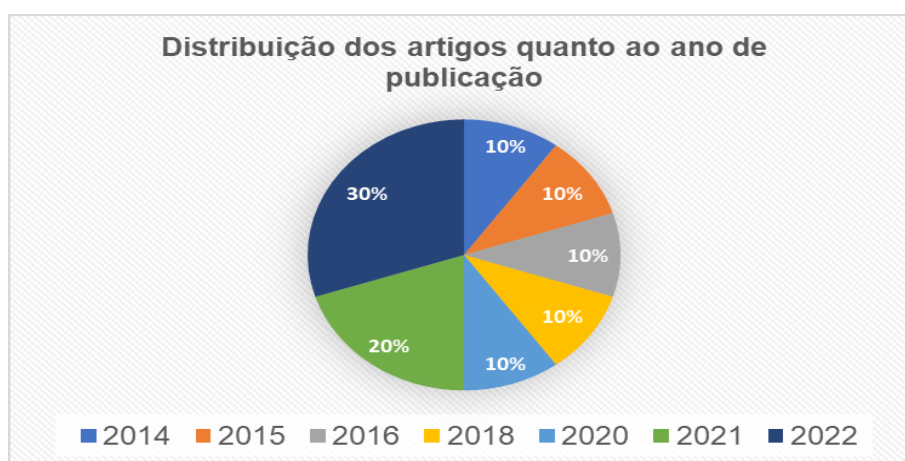
GRÁFICO 1. Distribuição dos artigos quanto ao tipo de pesquisa.



Fonte: Autores do estudo, 2023.

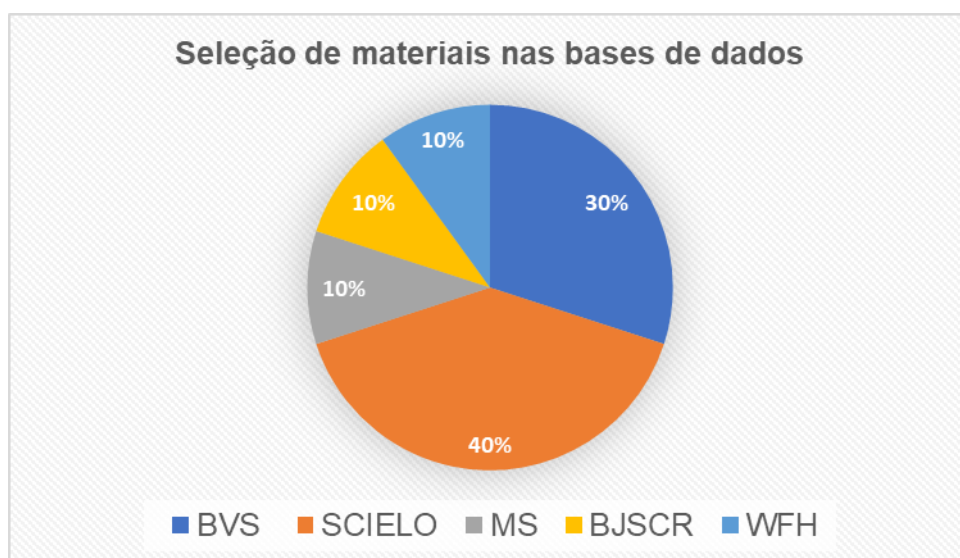
O que se refere ao ano de publicação dos dez artigos selecionados, um (10%) foi publicado em 2014, um (10%) foi publicado em 2015, um (10%) foi publicado 2016, um (10%) foi publicado em 2018, um (10%) foi publicado 2020, dois (20%) foram publicados em 2021 e três (30%) foram publicados em 2022. Segue no **gráfico 2** a distribuição dos artigos quanto ao ano de sua publicação.

GRÁFICO 2. Distribuição dos artigos quanto ao ano de publicação.



Fonte: Autores do estudo, 2023.

Durante a análise e escolha do material a ser utilizado para elaboração do presente trabalho se se destaca no os dados dos materiais selecionados (artigos) para a elaboração do estudo (**gráfico 3**), onde, 04 (44%) foram extraídos da base BVS, 02 (56%) foram extraídos da base SCIELO, 01 foi extraído da base de dados do Ministério da Saúde, 01 foi extraído da revista BJSCR e 01 foi extraído da base de dados da WFH.

GRÁFICO 3. Seleção do material utilizado nas Bases de dados.

Fonte: Autores do estudo, 2023.

O que se refere ao estado ou país de publicação e qualis da revista publicada de cada um dos dez artigos selecionados, foi elaborado o **quadro 2** contendo a localização e qualis para uma melhor compreensão.

QUADRO 2. Estados de publicação e qualis das revistas de publicação dos artigos.

TÍTULO DO ARTIGO	ESTADO DE PUBLICAÇÃO	QUALIS DA REVISTA
Hemofilia: tratamento e profilaxia	São Paulo	Não disponível. Publicação indexada na base de dados via Secretária de Saúde de SP.
Manual de Hemofilia	Distrito Federal	Não disponível. Publicação indexada na base de dados via Ministério da Saúde.
Conhecimento das enfermeiras de ambulatórios de hemofilia sobre a sistematização da assistência de enfermagem	Pernambuco	Qualis capes B1
Hemofilia: uma pesquisa integrativa e atualizada das ações do enfermeiro	Paraná	Qualis capes B4
Atuação de médicos e enfermeiros no atendimento de emergência ao paciente hemofílico	Piauí	Qualis capes B4
Construção e validação de instrumento de consulta de enfermagem para pessoas com hemofilia	Paraná	Qualis capes B1
Aspectos genéticos da hemofilia a Revisão de literatura	Paraná	Qualis capes B2
Infusão endovenosa domiciliar: tecnologias educativas para o cuidado à pessoa com hemofilia	São Paulo	Qualis A3

WFH Annual Report 2022	Canadá	Não disponível. Publicação indexada na base de dados próprios internacional.
Protocolos Clínicos e diretrizes terapêuticas para Hemofilia	Distrito Federal	Não disponível. Publicação indexada na base de dados via Ministério da Saúde

Fonte: Autores do estudo, 2023.

4 DISCUSSÃO

Após a leitura dos artigos selecionados para a elaboração do trabalho, agrupou-se esses artigos em 3 tópicos relevantes para o estudo, desta forma, tornou-se possível a discussão do assunto conforme se desdobrará a seguir.

4.1 FISIOLOGIA E CARACTERÍSTICAS DA HEMOFILIA

A hemofilia é uma doença hemorrágica, de herança genética autossômica ligada ao cromossomo X, sendo transmitida então hereditariamente a partir de mutações espontâneas ou não em alguns genes do cromossomo acima, não havendo manifestação apenas em casos em que não exista um alelo dominante sobre o mesmo; a partir de então essa alteração autossômica gera uma deficiência do fator de coagulação VIII que corresponderá a hemofilia do tipo A, enquanto a hemofilia do tipo B possuirá deficiência do fator IX também conhecida como doença de Christmas, sendo que ambas as formas afetam principalmente os homens, embora as mulheres possam ser portadoras e transmitir a condição para seus filhos (SPAZIANI et al., 2021).

De acordo com o Manual de hemofilia a incidência da hemofilia A é responsável por aproximadamente um caso a cada 5.000 a 10.000 nascimentos do sexo masculino enquanto a hemofilia B corresponde, a cada 30.000 a 40.000 nascidos, onde a hemofilia A representa 80% dos casos sendo transmitidas por mães portadoras da mutação; as hemofilias A e B não apresentam distinção clínica, os sangramentos são iguais e caracterizados por sangramentos intra-articulares (hemartroses), hemorragias musculares, em outros tecidos ou cavidades, porém a gravidade depende da quantidade de fator presente no plasma, relacionado a traumas acometidos ou sem causas (MS, 2023).

4.2 COMPLICAÇÕES QUE O PORTADOR DE HEMOFILIA PODE DESENVOLVER

Os pacientes com a hemofilia podem ter sangramentos espontâneos sem motivos e repentinos, vez que seus níveis de coagulação são tão baixos que tarefas simples podem ocasionar sangramentos em diversas partes do organismo, as partes com maior probabilidade de serem afetadas são as articulações e os músculos do esqueleto, podendo até mesmo ocorrer a restrição de movimentos articulares (SPAZIANI et al., 2021). A hemartrose na hemofilia nem

sempre será correlacionada evidentemente a um trauma qualquer, uma vez que pacientes portadores de hemofilia podem apresentar episódios de sangramento intra-articular meramente por modificações na marcha ou por simplesmente dormirem em alguma posição inadequada, o que gera após a mal absorção completa do sangue e uma inflamação da membrana sinovial, deixando a membrana edemaciada e dolorosa por um longo período de tempo, o que em casos de novas hemorragias vai tornando a membrana sinovial mais exposta a novas hemorragias concomitantes (VIEIRA et al., 2020).

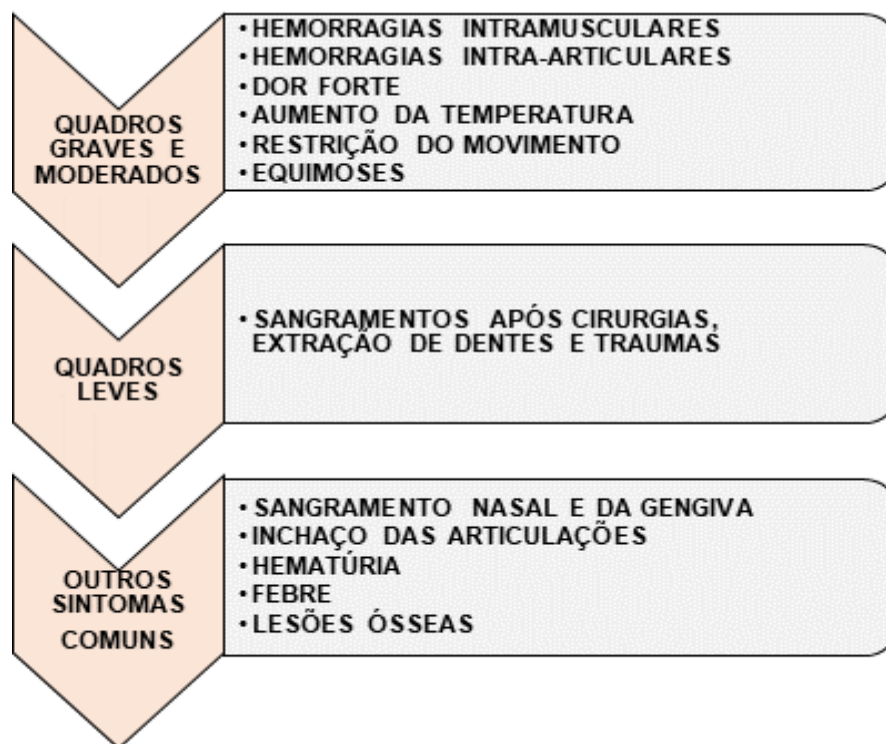
Para Vieira, (2020) em sua pesquisa a visão de que o paciente portador de hemofilia também pode desenvolver complicações no trato gastrointestinal, no trato geniturinário, na pele e mucosas além de também no sistema nervoso central; muitas vezes há a ocorrência de sangramentos retroperitoneais e hemorragias intracranianas, o que leva a um quadro de extrema urgência por requererem tratamento cirúrgico de imediato, cabendo as redes de saúde possuírem profissionais capacitados para prestar o suporte adequado ao paciente.

Inseridos ainda no contexto de complicações nota-se relatos de sangue na urina (hematúria), presença de sangue nas fezes (melena), vômitos com presença de sangue (hematêmese) e sangramento nasal (epistaxe), classificando sintomas graves provocados pela doença (SOUZA et al., 2016).

A hemorragia em seu período de início perdura pelo período de 60 minutos com a impressão de comichão e calor na região articular, podendo o hemofílico se portar de forma agitada, onde após esse período dará início o episódio de dor e vermelhidão juntamente com a sensação de sensibilidade ao tocar a região, o que gera uma restrição do movimento articular (VIEIRA et al., 2020).

No **fluxograma 5** é descrito os sintomas da hemofilia de acordo com a gravidade do quadro.

FLUXOGRAMA 5. Sintomas da hemofilia.



Fonte: Ministério da Saúde, 2022, adaptado por autores do estudo, 2023.

4.3 TRATAMENTO DAS COMPLICAÇÕES DA HEMOFILIA

O tratamento da hemofilia na maioria dos casos visa a reposição dos fatores necessários nas redes de atenção mais próxima o possível para evitar o agravamento das hemorragias, atualmente as Redes de Atenção em Urgência (RAU) através de diretrizes estabelecidas de acordo com a demanda dos pacientes hemofílicos buscam uma amplificação do acesso desses portadores de hemofilia com acolhimento eficaz e intervenção pertinente (VIEIRA et al., 2020).

A luz do estudo de Ranal (2014), foi elaborado uma linha do tempo em formato de quadro (**quadro 3**) com os estudos, terapias e suas evoluções ao longo das décadas sobre a hemofilia.

QUADRO 3: Estudos, terapias e suas evoluções ao longo das décadas sobre a hemofilia.

ANO	DESCOBERTA
1930	1. Patek e Taylor descobrem que a administração de plasma de forma intravenosa reduz o tempo de coagulação do sangue.
1934	2. MacFarlane consegue o controle dos sangramentos com a aplicação local do veneno da Cobra Russel.
1937	3. O plasma é utilizado pela primeira vez na história para tratar hemofilia.

1940	4. Samuel Lane publica um estudo sobre o controle do sangramento de um hemofílico em A grave em um pós-operatório transfundindo sangue seco.
1946	5. Edwin Cohn consegue fracionar o plasma e seus componentes e demonstrou que uma destas frações possui atividade anti-hemofílica.
Década de 50	6. Plasma de suíno e bovinos são utilizados para tratar hemofilia.
1957-1958	7. Emerge os primeiros preparados de fator VIII humano. Concomitantemente, Ingá Marie Nilsson começa a profilaxia ao tratar crianças com hemofilia A grave.
1964	8. Judith Pool desenvolve o congelamento e descongelamento seriado do plasma, levando ao surgimento de um sedimento com alta presença de fator VIII, o nomeando de crioprecipitado.
1968	9. É disponibilizado nos meios de comércio os concentrados, modificando a vida dos portadores de hemofilia, ao qual os permitia a autoaplicação.

Fonte: Ranal, 2014, adaptado por autores do estudo, 2023.

Em primeira estância, busca-se identificar o membro em que está ocorrendo a hemorragia e garantir a inércia deste membro, podendo realizar a utilização de talas para este fim caso o profissional avalie a necessidade do seu uso; além disso o uso do gelo pode ser implementado visando a contenção do fluxo sanguíneo na região lesionada por proporcionar o aumento da constrição vascular; lembra-se que o gelo deve proporcionar a sensação de aumento da dor, leve ardência e dormência por último para que seu efeito esteja realmente sendo alcançado e a constrição vascular esteja sendo eficaz (RANAL, 2014). Em contrapartida, Ranal (2014) reitera que, porém, a permanência do gelo não se deve dar por tempo em excesso, uma vez que sua longa presença pode alterar a função plaquetária.

Atualmente o tratamento optativo para o paciente com hemofilia é centrado na reposição dos fatores de coagulação que se encontram em deficiência (fator VIII na hemofilia A ou fator IX na hemofilia B), seja com derivados do plasma humano (hemoderivados) advindos de doadores ou concentrados recombinantes que são desenvolvidos por biologia molecular, além também de outros tipos de agentes hemostáticos que podem ser utilizados (SOUZA et al., 2016).

No **quadro 4** segue informações do Manual da Hemofilia (2015) sobre o fator VIII derivado do plasma e sua classificação de acordo com sua pureza:

QUADRO 4. O fator VIII derivado do plasma e sua classificação de acordo com sua pureza.

GERAÇÃO	PUREZA	QUANTIDADE	PROTEÍNA
1º geração	Pureza intermediária	6 ui/mg a 10 ui/mg	Adição de albumina
2º geração	Alta pureza	50 ui/mg a 150 ui/mg	Não possui albumina e sim sucrose ou glucose.
3º geração	Ultra alta pureza	3.000 ui/mg	Não possui nenhuma proteína.

Fonte: MS (2015), adaptado por autores do estudo, 2023.

Já o fator IX derivado do plasma, de forma semelhante ao fator XIII também possui algumas classificações, segue no **quadro 5** essas características.

QUADRO 5. O fator IX derivado do plasma, e suas classificações e características.

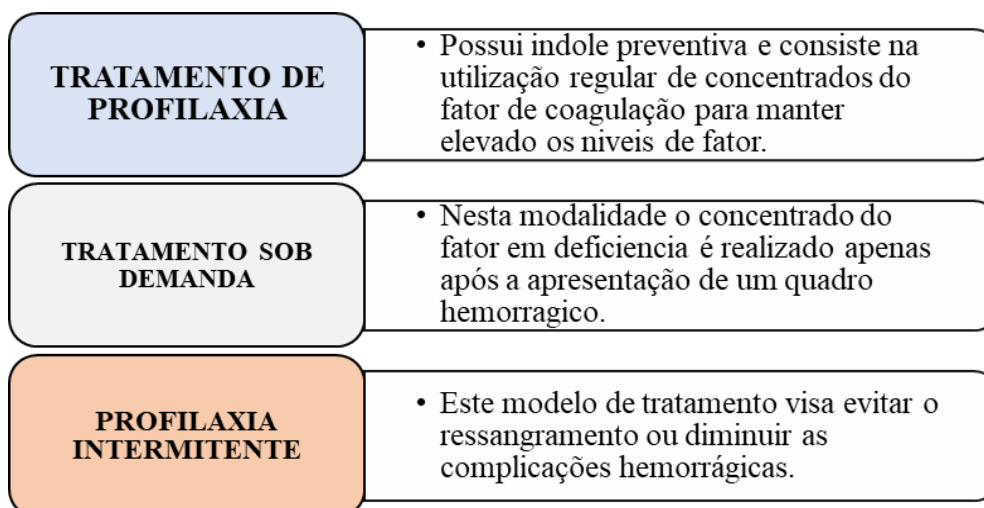
GERAÇÃO	PUREZA	CONTAMINAÇÃO	PROTEÍNA
1º geração	Pureza intermediária	Seus maiores contaminantes são IgA, IgG, fator II, fator VII e fator X, quinases, proteínas C e S.	Adição de albumina
2º geração	Alta pureza	Contém os mesmos contaminantes que o de primeira geração, porém em menor quantidade.	Não possui albumina e sim sucrose ou glucose.
3º geração	Ultra alta pureza	Contém os mesmos contaminantes, porém em nível de nanogramas (ng).	Não possui nenhuma proteína.

Fonte: MS (2015), adaptado por autores do estudo, 2023.

O fator IX também pode ser localizado em componentes derivados do plasma humano como que contém fatores dependentes de vitamina K como o concentrado do complexo protrombínico (CCP) e o concentrado de complexo protrombínico parcialmente ativado (CCPA) (SPAZIANI et al., 2021).

O Manual de Hemofilia (2015) ainda nos traz que o tipo de tratamento pode variar, isso também de acordo com o período em que a reposição dos fatores é realizada, sendo os tipos possíveis descritos no **fluxograma 6** abaixo.

FLUOXOGRAMA 6. Tipos de tratamentos disponíveis de acordo com o período e necessidade da hemofilia.



PROFILAXIA PARA PROCEDIMENTOS E CIRURGIAS	• Tende avaliar e realizar exames gerais do paciente visando uma programação adequada para uma profilaxia de infecção e hemovigilância, além de associar a terapia antifibrinolítica 24h antes.
PROGRAMA DE DOSE DOMICILIAR	• Esta modalidade visa a oferta de concentrado de fator para o uso em domicílio.
TRATAMENTO COM INIBIDOR	• Este tratamento tem por objetivo tratar os sangramentos do paciente com hemofilia com concentrados do próprio fator deficiente (VIII ou IX).
PROFILAXIA INTERMITENTE OU DE CURTA DURAÇÃO COM USO DE BYPASS	• Neste tratamento os concentrados CCP e CCPA tendem agir num ponto distante na cascata de coagulação, formando uma "ponte" transversalmente no defeito ocasionado pelo inibidor.

Fonte: MS (2015), adaptado por autores do estudo, 2023.

5 IMPORTÂNCIA DO CONHECIMENTO DA HEMOFILIA PELO PROFISSIONAL DE SAÚDE

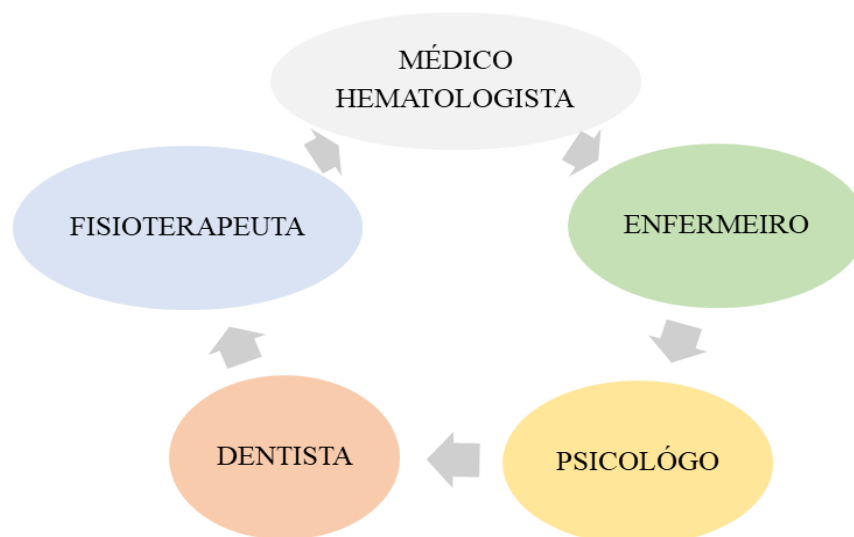
Para estabelecer o diagnóstico desta patologia é importante avaliar a história do paciente e dos familiares, com relato de manifestações hemorrágicas, exame físico e exames laboratoriais de coagulação sanguínea; observar se houve hematomas subcutâneos nos primeiros anos de vida, ou sangramento muscular e/ou articular em meninos acima de dois anos, ou mesmo com história de sangramento excessivo após procedimentos cirúrgicos ou extração dentária é um fator de grande importância no diagnóstico; o tratamento consistirá na reposição do fator de coagulação, realizando infusões intravenosa dos fatores de coagulação deficientes (fator VIII na hemofilia A ou fator IX na hemofilia B) de forma, neste caso, a reposição deve ser repetida diariamente até que os sinais e sintomas cessem (MS, 2022).

Reitera-se que o hemofílico não possui sangramento mais rápido que uma pessoa comum e sim apresenta sangramento por período maior que em uma pessoa normal e pode ter novos episódios hemorrágicos dias após um ferimento, cirurgia ou trauma (VIEIRA et al., 2020).

O Protocolo Clínico e as Diretrizes Terapêuticas do Ministério da Saúde (2022) eventualmente nos trazem que o conhecimento da hemofilia é de grande importância, uma vez que esta doença muitas vezes pode ser confundida com outros distúrbios, além disto, esta disfunção precisa de um acompanhamento interdimensional com a equipe multidisciplinar no

âmbito das esferas de saúde, dentre muitos dos profissionais necessários para o acompanhamento de um paciente hemofílico, se destaca:

FLUOXOGRAMA 7. Composição da equipe multidisciplinar envolvida no tratamento da hemofilia.



Fonte: MS (2015), adaptado por autores do estudo, 2023.

Ao realizar o acolhimento de um paciente portador de hemofilia, todo e qualquer profissional de saúde deve ser portador de conhecimento suficiente para orientar tanto o paciente como seus familiares, transmitindo segurança no processo de promoção a saúde deste paciente frente a situação enfrentada, que muitas vezes pode se dar de forma diferente ao olhar do paciente, além de que o próprio portador por seu instinto terá curiosidades acerca de sua doença que deve ser esclarecidas de forma mais clara possível; reitera-se ainda a grande importância da orientação aos pais que possuem filhos portadores de hemofilia, estimulando a necessidade do crescimento em um ambiente seguro, porém, não se afastando do convívio social, assim podendo a criança evoluir de acordo com o ciclo esperado da vida (MS, 2023).

O Manual de Hemofilia (2015) ainda nos traz que cabe a equipe multidisciplinar com o intuito de informatizar os dados de paciente hemofílicos cadastrar todo portador de hemofilia ou qualquer outra coagulopatia no sistema Hemovida WebCoagulopatias, assim é possível uma monitorização mais ampla da doença e seus portadores como também o planejamento de ações que busque a promoção eficiente de saúde dos portadores de hemofilia.

6 CUIDADOS DE ENFERMAGEM NAS PRINCIPAIS COMPLICAÇÕES DA HEMOFILIA

O autor Andrade et al (2021) nos elucida a grande importância do enfermeiro no papel inestimável do cuidado de pacientes com hemofilia, uma vez que a enfermagem desempenha um papel fundamental no manejo das principais complicações da hemofilia e nas últimas

décadas vem sendo cada vez mais incumbidos de responsabilidades crescentes, tais como manejo de hemorragias agudas, coordenação de clínicas ambulatoriais, orientação de pais e crianças em técnicas de punção venosa e realização de procedimentos profiláticos.

O cuidado prestado a pacientes com hemofilia deve ser feito avaliando-o holisticamente, tendo em vista que os episódios hemorrágicos podem surgir espontaneamente ou após traumas, esse cuidado deve ser executado principalmente pela correta utilização das ferramentas de assistência, como a aplicação apropriada de diagnósticos de enfermagem e a prescrição de intervenções de enfermagem. A incorporação do Processo de Enfermagem (PE) na prática assistencial se torna uma ferramenta de extrema importância para o planejamento e uma implementação mais eficiente do plano de cuidados, sendo que a atenção não estará focada apenas na patologia dos indivíduos, mas sim na abordagem de todas as suas necessidades de cuidado (SOUZA et al, 2016).

A Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) é um modelo organizacional de execução de ações que implica a sua aplicação privativamente por uma equipe de enfermagem que preveja o cuidado integrado e bem-estar do paciente pelo período em que ele se encontra sob cuidados assistenciais; esse modelo é de grande valia visto que este instrumento instrui o enfermeiro em uma abordagem individual, objetiva e eficaz para com seu paciente, facilitando o autocuidado (SOUZA et al., 2018).

Pacheco et al., (2022) em seu artigo aborda o papel fundamental do enfermeiro no conhecimento geral da hemofilia, sendo esse profissional o responsável pela identificação e contenção de hemorragias em primeiro instante, aplicação de manejos de primeiros socorros, técnicas seguras para punção, restauração do fator de coagulação, registro de infusões e ademais e ainda aprofundados neste contexto do papel do enfermeiro, é indiscutível ainda que a equipe de enfermagem em si é responsável por manter o paciente e a família sempre informados dos riscos e complicações durante todo o tratamento. No contexto hospitalar é de grande relevância o conhecimento do profissional de enfermagem acerca das drogas que sensibilizam os sangramentos ocasionados pela hemofilia, para que a administração seja segura e direcionada de forma eficaz, porém, este conhecimento deve ser estendido a todo uma leva de profissionais do sistema de saúde, já que o cuidado ao paciente hemofílico deve funcionar em um sistema estruturado através de rede, que mantenha uma comunicação embasada em parcerias (VIEIRA et al., 2020).

Ademais, o paciente diagnosticado com hemofilia tanto do tipo A, quanto do B, estão propensos a grandes riscos como adquirir infecções pelo extravasamento de sangue com maior duração, além de perda de vitaminas e nutrientes que podem levar o paciente a conter uma

imunidade desfavorável pela perda de sangue e probabilidade de possuir anemia se não tratado corretamente, assim cabe ao enfermeiro e a equipe multidisciplinar ter um olhar amplo ao paciente, tendo o conhecimento sobre a doença e também sabendo quais outros fatores pode ocasionar através da hemofilia, se tornando responsável para a aplicação de um tratamento humanizado e centralizado, além de considerar a prevenção de outros agravos e o bem estar do paciente (MS, 2022).

De forma geral, certificando-se de que os pacientes com hemofilia recebam cuidados abrangentes e bem-informados, a enfermagem desempenha um papel crucial na melhoria da qualidade de vida e na prevenção de complicações, além de terem a responsabilidade de zelar pela colaboração entre os profissionais e outros membros da equipe de saúde, uma vez que todas estas ações contribuem para um tratamento adequado e intervenções necessárias (MS, 2023).

7 CONCLUSÃO

Mediante ao discutido e revisado, é notado a grande importância sobre o conhecimento acerca da hemofilia pelos profissionais de saúde, principalmente enfermeiros, inclusive na forma de cuidado correta e a abordagem frente aos portadores de hemofilia, porém, a abordagem de pacientes com hemofilia demanda não apenas conhecimento técnico, mas também sensibilidade e compreensão por parte dos enfermeiros. Neste contexto, cabe destacar ainda, que a falta de artigos e trabalhos acerca do tema é preocupante quando se leva em consideração a necessidade de difundir mais conhecimento sobre o assunto aos profissionais, lembra-se ainda que uma vez que há a falta de conhecimento, há a ineficácia do cuidado.

Portanto, a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) é uma grande ferramenta, uma vez que contribui com uma assistência de cuidado mais segura e eficaz, se tornando fundamental na aplicação aos pacientes e de total domínio do enfermeiro, além disso, existem alguns pontos de grande valia que resultam no diagnóstico da hemofilia precoce em que contribuirá para um tratamento de qualidade, sendo alguns deles a educação em saúde prévia visando o reconhecimento dos primeiros sintomas, autocuidado convivendo com a hemofilia, além de campanhas e palestras que possuem o poder de transcender conhecimento aos familiares do paciente portador, tornando a doença menos complicada e seu tratamento mais benéfico, assim evitando infecções e outros fatores adversos que podem vir a ocasionar uma piora do quadro clínico.

Conclui-se que através da identificação precoce de sinais de sangramento, da administração correta dos diversos tipos de terapias de reposição e do apoio emocional, os

enfermeiros desempenham um papel crucial na promoção da saúde e na melhoria da qualidade de vida dos pacientes com hemofilia. Ao compreenderem as nuances da condição e ao buscarem adaptar suas práticas conforme as necessidades individuais de cada paciente, os enfermeiros se tornam aliados essenciais no combate dos desafios que a hemofilia pode trazer. Ao investir em educação contínua, promoção em saúde e colaboração multidisciplinar, os enfermeiros podem continuar a fazer uma diferença significativa no tratamento e bem-estar desses pacientes, reforçando assim o papel fundamental que a equipe de enfermagem como um todo desempenha na saúde daqueles que enfrentam essa condição de certa forma complexa.

REFERÊNCIAS

VIEIRA N., S., DA SILVA Filho, J. A., Bastos Ferreira Tavares, N., Rodrigues Teixeira, L., & Alves Pinto, A. G. (2020). Performance of doctors and nurses in emergency care for hemophiliac patients / Atuação de médicos e enfermeiros no atendimento de emergência ao paciente hemofílico / Performance de médicos y enfermeros en el atendimento de urgencia al paciente hemofílico. *Revista de Enfermagem da UFPI*, 9(0).

SOUZA, V. N., DA SILVA Pereira, A., DE LIMA Vesco, N., Brasil, B. M. B., Barbosa, S. M., & Viana, C. D. M. (2016). Conhecimento das enfermeiras de ambulatórios de hemofilia sobre a sistematização da assistência de enfermagem. *Revista de Enfermagem UFPE on Line*, 10(5), 1654–1662.

View of Aspectos genéticos da hemofilia a Revisão de literatura / Genetic aspects of hemophilia a Literature review. (n.d.). Com.Br. Retrieved July 22, 2023, from <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BRJD/article/view/29758/23481>

ANDRADE, I. A. F. de, GUIMARÃES, T. M. R., COSTA, Í. M., COSTA, N. C. de M., CAMELO, R. M., & LIMA, F. M. de. (2021). CONSTRUÇÃO E VALIDAÇÃO DE INSTRUMENTO DE CONSULTA DE ENFERMAGEM PARA PESSOAS COM HEMOFILIA. *Cogitare Enfermagem*, 26. <https://doi.org/10.5380/ce.v26i0.74467>

SOUZA, F. L.S., & FONSECA, A. (n.d.). HEMOFILIA: UMA PESQUISA INTEGRATIVA E ATUALIZADA DAS AÇÕES DO ENFERMEIRO. Com.Br. Retrieved July 27, 2023, from https://www.mastereditora.com.br/periodico/20180303_175516.pdf

PACHECO, C. R. da S., PRIMO, C. C., FIORESI, M., SEQUEIRA, C. A. da C., NASCIMENTO, L. de C. N., LOPES, A. B., & SIPOLETTI, W. G. R. (2022). Infusão endovenosa domiciliar: tecnologias educativas para o cuidado à pessoa com hemofilia. *Acta Paulista de Enfermagem*, 35, eAPE02902. <https://doi.org/10.37689/acta-ape/2022ao02902>
RANAL, Daniela (2014). HEMOFILIA: TRATAMENTO E PROFILAXIA. <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/ses-31450>.

WFH - World Federation of Hemophilia; World Federation of Hemophilia. <https://wfh.org/Home> –. (2021, October 8).

BRASIL. MS. Retrieved July 22, 2023, from https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/protocolos-clinicos-e-diretrizes-terapeuticas-pcdt/arquivos/2022/portal-portaria-conjunta-no-6_2022_profilaxia-primaria_hemofilia-grave.pdf

BRASIL. MS. Retrieved July 27, 2023, from https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_hemofilia_2ed.pdf