

**FACULDADE GUAIRACÁ  
BACHARELADO EM ENFERMAGEM**

**ARIANE LANZINI VILLELA**

**REVISÃO INTEGRATIVA SOBRE HEMOFILIA: DESAFIO PARA A ASSISTÊNCIA  
DE ENFERMAGEM**

**GUARAPUAVA/PR**

**2019**

**ARIANE LANZINI VILLELA**

**REVISÃO INTEGRATIVA SOBRE HEMOFILIA: DESAFIO PARA A ASSISTÊNCIA  
DE ENFERMAGEM**

Trabalho de conclusão de curso apresentado como requisito para a obtenção do título de Bacharel, da Faculdade Guairacá, do Curso de Enfermagem.

Orientadora: Prof<sup>a</sup>. Dra. Marcela Maria Birolim.

**GUARAPUAVA/PR**

**2019**

**ARIANE LANZINI VILLELA**

**REVISÃO INTEGRATIVA SOBRE HEMOFILIA: DESAFIO PARA A ASSISTÊNCIA  
DE ENFERMAGEM**

Trabalho de Conclusão de Curso a ser apresentado como requisito para a obtenção  
do título de bacharel do Curso de Enfermagem.

COMISSÃO EXAMINADORA:

---

Prof. Dra. Marcela Maria Birolim (orientadora)  
Faculdade Guairacá

---

Prof.  
Faculdade Guairacá

---

Prof.  
Faculdade Guairacá

Guarapuava, \_\_\_\_de\_\_\_\_de 2019

## AGRADECIMENTOS

*Agradeço, primeiramente, a Deus, pois ele me deu a vida e o privilégio de conhecer sobre o tema escolhido, sem ele eu não estaria aqui.*

*A minha mãe, Erenice Serpa Lanzini, pois foi ela que sempre me incentivou em tudo, me ensinou os valores da vida, o correto e o importante. Devo a ela meu caráter, pois é nela que me espelho diariamente em tudo, mulher de garra, batalhadora, decidida, honesta e inigualável. Mãe obrigada por tudo, você é tudo para mim, meu amor por você é imensurável.*

*Aos meus irmãos, Rodrigo e Guilherme, cada qual com sua personalidade invejável me inspiraram a chegar até aqui hoje. Pessoas que lutam para estarem bem e apesar de toda dificuldade, nunca abriram mão ou deixaram de conquistar seus sonhos, homens que sinto grande orgulho em falar que são meus irmãos. Perseverança e caráter os definem.*

*Ao meu pai, Thercius. A. O. Villela, que mesmo morando longe, nunca deixou de demonstrar preocupação e o amor que sente por mim.*

*As minhas cunhadas Sidneia e Bruna, irmãs que Deus me presenteou, nossa família é linda e vocês são essenciais nela.*

*Ao meu namorado, Gilberto F. Mattos, o qual me deu o maior apoio psicológico diariamente, me orientando e guiando, sempre preocupado e cuidando de mim nos momentos de correria e cansaço, te amo.*

*Ao meu sobrinho, Heitor, criança abençoada o qual me ensina que a vida é muito mais simples e colorida. Amor que jamais imaginei sentir por um ser humano. A dinda ama você.*

*A minha orientadora, Marcela M. Birolim, pela disponibilidade do seu tempo, paciência e confiança, a qual me incentivou e acreditou no meu trabalho. Não poderia ter escolhido pessoa melhor e mais capacitada. Mulher de extrema inteligência e caráter. Obrigada por tudo professora, a minha admiração por você é eterna.*

*Aos meus amigos e colegas de todos os quatro anos de graduação. Foram momentos de irritabilidade, mas também de muitas alegrias e diversões. Obrigada pessoal. Hoje posso dizer que conseguimos vencer mais essa etapa e desejo a todos muito sucesso em suas carreiras.*

*Agradeço a Instituição Faculdade Guairacá, e a todo o colegiado do curso de Enfermagem, excelentes profissionais e amigos. Aprendi muito com cada um de vocês, e levarei para a vida cada ensinamento.*

**OBRIGADA POR TUDO!**

## RESUMO

Hemofilia é uma doença hemorrágica hereditária ligada ao sexo que ocorre devido à falta ou produção defeituosa de moléculas dos fatores VIII ou IX da coagulação. É classificada nos tipos A e B. As pessoas com hemofilia do tipo A apresentam deficiência de fator VIII e, aquelas com o tipo B, são deficientes de fator IX. Os sangramentos apresentam-se nos dois tipos, porém, a gravidade dos sangramentos depende da quantidade de fator presente no plasma sanguíneo. O tratamento da doença consiste na reposição do fator anti-hemofílico. Um indivíduo com hemofilia necessita de uma assistência especial, pois a qualquer momento, pode precisar de reposição do fator de coagulação, terapêutica de alto custo operacional e geralmente disponível em poucos centros especializados. Nesse sentido, os profissionais de saúde, em especial, os enfermeiros, tem importância fundamental para que esse indivíduo tenha uma assistência adequada. Dessa forma, o objetivo do estudo foi analisar as evidências científicas sobre assistência a saúde e de enfermagem aos portadores de hemofilia. Foi realizada revisão integrativa da literatura de artigos publicados em português e espanhol, nos últimos cinco anos, disponíveis na íntegra nas bases de dados: Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (MEDLINE) e Banco de Dados em Enfermagem (BDENF). As buscas foram feitas por meio da combinação dos descritores: hemofilia e o radical da palavra enfermagem. A partir dos critérios de inclusão/exclusão pré-estabelecidos, foram analisadas 12 referências. Por meio da leitura aos artigos selecionados elaboraram-se duas categorias: “Hemofilia: Sintomas iniciais, diagnóstico, tratamento e monitoramento” e “Perfil epidemiológico, qualidade de vida e saúde”. A maior parte dos artigos foram publicados em países da América Latina, com destaque para o Brasil com 50,0% das publicações encontradas. Foram escassos os artigos que versavam especificamente sobre a assistência de enfermagem a pacientes hemofílicos. Dada a importância dos profissionais de enfermagem para uma assistência segura e de qualidade aos indivíduos com essa patologia, novos trabalhos devem ser desenvolvidos para que se possa ampliar o conhecimento sobre o assunto, garantindo uma assistência integral aos portadores de hemofilia.

**Descritores:** Hemofilia. Saúde. Enfermagem

## ABSTRACT

Hemophilia is a sexually inherited hemorrhagic disease that occurs due to lack or defective production of clotting factor VIII or IX molecules. It is classified in types A and B. People with type A hemophilia have factor VIII deficiency and, those with type B, are factor IX deficient. Bleeding occurs in both types, but the severity of bleeding depends on the amount of factor present in the blood plasma. The treatment of the disease consists of the replacement of the antihemophilic factor. An individual with hemophilia needs special assistance because at any time, he may need replacement of the coagulation factor, a therapy with high operational cost and generally available in a few specialized centers. In this sense, health professionals, especially nurses, are of fundamental importance for this individual to have adequate care. Thus, the objective of the study was to analyze the scientific evidence on health care and nursing care for hemophilia patients. An integrative review of the literature of articles published in Portuguese and Spanish in the last five years, available in full in the databases: *Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (MEDLINE), the Latin American Caribbean Literature in Health Sciences (LILACS) and of the Nursing Database (BEDENF). The search was done through the combination of the descriptors: hemophilia and the radical of the word nursing. From the pre-established inclusion / exclusion criteria, 12 references were analyzed. Through reading the selected articles, two categories were elaborated: "Hemophilia: Initial symptoms, diagnosis, treatment and monitoring" and "Epidemiological profile, quality of life and health". Most of the articles were published in Latin American countries, with Brazil with 50.0% of the publications found. There were few articles specifically dealing with nursing care for hemophiliac patients. Given the importance of nursing professionals for a safe and quality care to individuals with this pathology, new work should be developed so that knowledge on the subject can be broadened, guaranteeing comprehensive care for hemophilia patients.

**Keywords:** Hemophilia. Health. Nursing

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO.....</b>	<b>8</b>
<b>2</b>	<b>OBJETIVOS.....</b>	<b>12</b>
2.1	OBJETIVO GERAL.....	12
2.2	OBJETIVOS ESPECÍFICO.....	12
<b>3</b>	<b>MÉTODOS.....</b>	<b>13</b>
3.1	TIPO DE PESQUISA.....	13
3.2	QUESTÃO NORTEADORA DA PESQUISA.....	14
3.3	LOCAL DE ESTUDO.....	14
3.4	SELEÇÃO DOS ARTIGOS PARA O ESTUDO.....	15
3.4.1	CRITÉRIOS DE INCLUSÃO.....	15
3.4.2	CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO.....	15
	COLETA DE DADOS E INSTRUMENTO.....	15
3.6	ANÁLISE DOS DADOS.....	16
<b>4</b>	<b>RESULTADOS.....</b>	<b>17</b>
<b>5</b>	<b>DISCUSSÃO.....</b>	<b>29</b>
5.1	HEMOFILIA: SINTOMAS INICIAIS, DIAGNÓSTICO, TRATAMENTO E MONITORAMENTO.....	29
5.2	PERFIL EPIDEMIOLÓGICO, QUALIDADE DE VIDA E SAÚDE.....	33
<b>6</b>	<b>CONSIDERAÇÕES FINAIS.....</b>	<b>38</b>
	<b>REFERÊNCIAS .....</b>	<b>40</b>
	<b>APÊNDICES.....</b>	<b>44</b>
	APÊNDICE A – INSTRUMENTO PARA A COLETA DE DADOS.....	45



## 1 INTRODUÇÃO

Hemofilia é uma doença hemorrágica hereditária ligada ao sexo que ocorre devido à ausência ou deficiência dos fatores de coagulação VIII ou IX. A doença resulta de alterações nos genes que codificam esses fatores e que estão localizados no braço longo do cromossomo sexual X. Sua ocorrência no sexo masculino é quase que exclusiva devido ao fato do sexo masculino apresentar somente um cromossomo X (BRASIL, 2015).

A doença é classificada em dois tipos, A e B. A hemofilia tipo A é a diminuição ou ausência de fator VIII, enquanto que pessoas com hemofilia do tipo B são deficientes de fator IX. A deficiência de fator VIII é mais frequente, sendo responsável por 85% dos casos, já a deficiência do fator IX corresponde a 15% (NUNES et al., 2009).

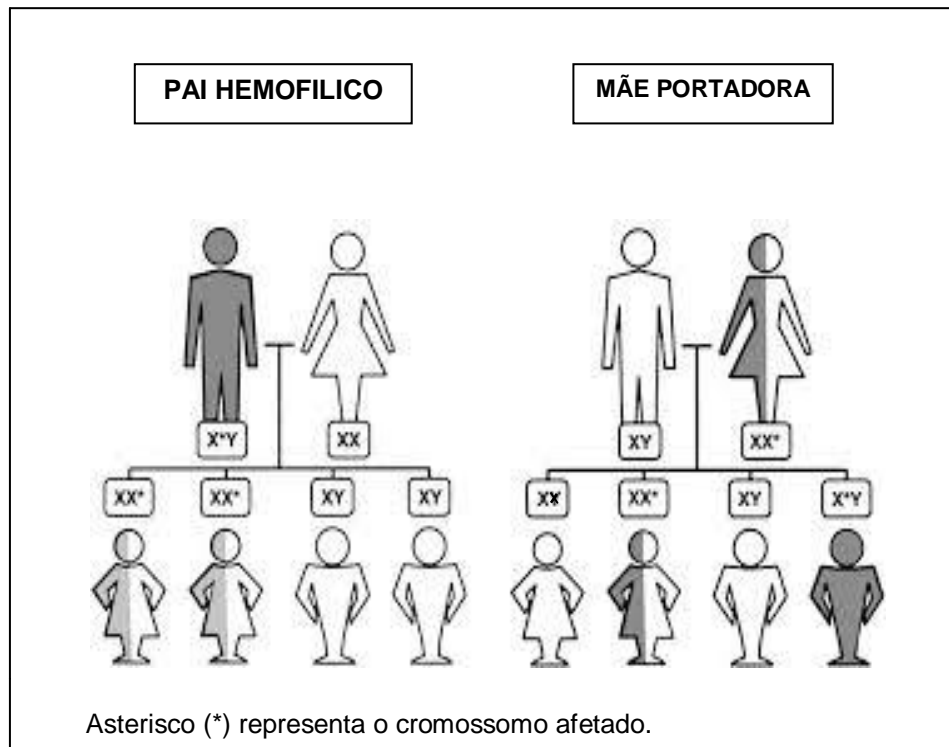
A incidência da doença na população mundial é de um homem para cada cem mil nascidos (pelo fator VIII) e de um homem para cada trinta mil nascidos (pelo fator IX). No Brasil, até o final de 2013, o número de pacientes hemofílicos era de 19.751, dos quais 9.348 (47,3%) correspondiam à hemofilia A; 1.838 (9,31%), à hemofilia B; sendo os demais casos pertencentes a outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos (AGALLOTIS et al., 2006; BRASIL 2014).

Essa patologia é transmitida quase que exclusivamente a pessoas do sexo masculino, as mulheres atuam como portadoras, quando apresentam um dos cromossomos X alterado com o gene da hemofilia. Porém, em 30% dos casos, a doença origina-se a partir de uma mutação chamada “*de novo*”, mutação que pode ocorrer na mãe ou no feto. São chamados de esporádicos os casos decorrentes de mutações *de novo*, podendo tratar-se de casos isolados (um único caso presente), ou a ocorrência apenas entre irmãos, ou seja, sem histórico familiar (VIDAL; ALMEIDA, 2008; BRASIL, 2015).

Nos raros casos de hemofilia em mulheres, o fato pode ocorrer em decorrência da união de um homem hemofílico e uma mulher portadora (FIGURA 1). Mais comumente, mulheres portadoras podem apresentar baixos níveis de fator VIII ou fator IX, evento este relacionado à inativação do cromossomo X “normal”, isto é, aquele que não carrega a mutação associada à hemofilia, processo conhecido como

lionização. Filhas de homens hemofílicos são obrigatoriamente portadoras da doença, sem ressalva (BRASIL, 2015).

**Figura 1** - Herança recessiva ligada ao cromossomo X.



**Fonte:** Adaptado de Rodriguez, 2010.

O quadro clínico mais comum das hemofilias caracteriza-se por sangramentos nas articulações (hemartroses), na pele, nos músculos, no trato gastrointestinal, no sistema nervoso central ou em qualquer outro local, afetado normalmente por traumatismos, quedas, extrações dentárias, cirurgias, etc. (HOYER, 1994).

O diagnóstico de hemofilia é realizado considerando histórico familiar, casos de sangramento fácil após algum tipo de trauma, ou espontâneo, podendo ser hematomas subcutâneos nos primeiros anos de vida, ou sangramento muscular e/ou articular (hemartroses) em meninos assim que começam a andar, também história de sangramento excessivo após procedimentos cirúrgicos ou extração dentária. No entanto, embora a história familiar esteja frequentemente presente, ressalta-se a existência de casos sem antecedente familiar de hemofilia (NUNES et al., 2009; BRASIL, 2015).

A hemofilia, raramente é diagnosticada no início da vida, sendo raro, acontecer episódios de sangramentos em recém-nascidos, a não ser que sejam submetidos a uma intervenção cirúrgica. Na maioria das vezes, a hemofilia é diagnosticada na primeira infância, a partir do momento que a criança se torna ativa e começa a engatinhar ou andar. Os sinais de sangramentos anormais envolvem várias partes do corpo, onde as hemorragias mais frequentes estão localizadas na órbita, assoalho da boca, pescoço, axila, feixe vascular nervoso, antebraço, virilha, palma da mão, oco poplíteo, panturrilha e músculos elevadores do pé (BRASIL, 2011).

O diagnóstico da hemofilia pode ser realizado considerando ainda a severidade da doença, segundo a quantidade do fator deficitário, definida em três categorias: grave (fator menor do que 1%), moderada (de 1% a 5%) e leve de 5% a 30%. Sua severidade e a frequência de hemorragias em portadores da hemofilia A estão relacionados com a quantidade de fator VIII no plasma (WHITE et al., 2001).

Segundo a Federação Brasileira de Hemofilia, em média 50% dos pacientes têm a forma severa da doença no Brasil, com atividade do fator VIII menor que 1% do normal. Esses pacientes apresentam hemorragias espontâneas nas articulações, nos músculos e órgãos internos, podendo apresentar, inclusive, hemorragias intracranianas com óbitos em cerca de 1/3 dos casos (AGALLOTIS et al., 2006).

Na hemofilia B a severidade varia conforme o grau de deficiência de fator IX. Fisiologicamente essa alteração caracteriza-se pelo tempo prolongado de coagulação sanguínea, e sua expressão clínica é evidenciada por manifestações hemorrágicas, estima-se que a incidência da hemofilia B no sexo masculino seja de aproximadamente de 1 homem em 30.000, sendo um número significativamente menos que na hemofilia A (BRASIL, 2011).

O tratamento das hemofilias A e B estão fundamentados na administração dos fatores deficientes de coagulação VIII ou IX, de preferência liofilizados, logo após um episódio de trauma, ou antes, de uma cirurgia. Os hemocentros distribuem gratuitamente essa medicação que é fornecida pelo Ministério da Saúde (MS). No entanto, embora as medicações estejam disponíveis, não existe a possibilidade de manter os níveis de fatores ausentes elevados, devido a curta vida média dos

fatores (8 a 12 horas no fator VIII e 24 horas no fator IX), sendo necessária monitorização (CAIO et al.,2001).

No Brasil, a Federação Brasileira de Hemofilia fornece suporte aos pacientes e suas famílias, deixando o assunto devidamente explicado e sanando possíveis dúvidas que os pacientes e familiares possam vir a ter no decorrer dos anos.

O Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná (HEMEPAR) é uma unidade da Secretaria de Estado de Saúde, responsável pela coleta, armazenamento, processamento, transfusão e distribuição de sangue e medicamentos específicos para 384 hospitais públicos, privados e filantrópicos que atuam em todas as regiões do Paraná. A cidade de Guarapuava conta o Hemocentro, o qual faz o armazenamento e distribuição dos fatores. Já a administração é realizada de segunda a sexta-feira, das 8:00 as 17:00 horas. Após esse horário pacientes que necessitem do medicamento devem adquiri-lo junto ao Hemocentro de Guarapuava e encaminhar-se para o Hospital São Vicente de Paulo para respectiva administração ou realizar a medicação em domicílio, quando paciente e familiares são bem orientados.

O paciente hemofílico pode precisar, a qualquer momento, de reposição do fator de coagulação, sendo uma terapêutica de alto custo operacional e geralmente disponível em apenas em centros especializados de algumas grandes cidades este fato cria uma situação psicossocial peculiar para o portador da hemofilia, uma vez que esse indivíduo vive sob a constante ameaça de um sangramento inesperado e na dependência e necessidade de um centro especializado para tratamento (CAIO et al., 2001).

Nesse contexto, o profissional de enfermagem tem importância fundamental para que esse indivíduo tenha uma assistência adequada. E para que essa assistência seja realizada com segurança é necessário que os profissionais de enfermagem tenham conhecimento sobre as especificidades do cuidado com pacientes hemofílicos. Dessa forma, identificar a produção científica sobre hemofilia visando uma assistência de enfermagem qualificada é de suma importância, no sentido de permitir identificar o que se tem estudado sobre o assunto, elencando as fragilidades e os principais desafios para o fornecimento de uma assistência integral ao paciente hemofílico.

## **2 OBJETIVOS**

### **2.1 OBJETIVO GERAL**

Analisar as evidências científicas sobre assistência a saúde e de enfermagem a portadores de hemofilia.

### **2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

Compreender a manifestação dos sintomas, a realização do diagnóstico, tratamento e monitoramento da doença.

Identificar o perfil epidemiológico, aspectos relacionados à saúde, à qualidade de vida e à assistência de enfermagem a indivíduos com hemofilia.

### 3 MÉTODOS

#### 3.1 TIPO DE PESQUISA

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, a qual segundo Mendes; Silveira e Galvão (2008) inclui a análise de pesquisas relevantes que dão suporte para a tomada de decisão e a melhoria da prática clínica, possibilitando a síntese do conhecimento de um determinado assunto, além de apontar lacunas que precisam ser preenchidas com a realização de novos estudos.

Em virtude da quantidade crescente e da complexidade de informações na área da saúde, tornou-se imprescindível o desenvolvimento de artifícios, no contexto da pesquisa cientificamente embasada, capazes de delimitar etapas metodológicas mais concisas e de propiciar, aos profissionais, melhor utilização das evidências elucidadas em inúmeros estudos. Nesse cenário, a revisão integrativa emerge como uma metodologia que proporciona a síntese do conhecimento e a incorporação da aplicabilidade de resultados de estudos significativos na prática (SOUZA; SILVA; CARVALHO, 2010).

Mendes, Silveira e Galvão (2008) trazem que a revisão integrativa da literatura consiste na construção de uma análise ampla da literatura, contribuindo para discussões sobre métodos e resultados de pesquisas, assim como reflexões sobre a realização de futuros estudos. O propósito inicial deste método de pesquisa é obter um profundo entendimento de um determinado fenômeno baseando-se em estudos anteriores. É necessário seguir padrões de rigor metodológico, clareza na apresentação dos resultados, de forma que o leitor consiga identificar as características reais dos estudos incluídos na revisão. Para tanto, as autoras recomendam que sejam seguidos seis etapas, descritas a seguir.

A elaboração da revisão integrativa se inicia com a definição de um problema e a formulação de uma hipótese ou questão de pesquisa que apresente relevância para a saúde sendo considerada a etapa norteadora para a condução de uma revisão integrativa bem elaborada.

Na segunda etapa, realiza-se a formulação dos critérios de inclusão e exclusão, o qual está diretamente ligado à etapa anterior. Após a escolha do tema

se inicia a busca nas bases de dados, por meio de uma seleção crítica e objetiva que o pesquisador julgue necessário;

Na terceira etapa, são definidas as informações a serem extraídas dos estudos selecionados, utilizando um instrumento para reunir e sintetizar as informações-chave. É nesta etapa que se organiza as informações de maneira concisa, formando um banco de dados para um acesso facilitado.

A análise detalhada dos estudos incluídos na revisão faz parte da quarta etapa. As informações dos estudos devem ser avaliadas de forma criteriosa, buscando explicações para os resultados diferentes ou conflitantes nos diferentes estudos. A interpretação dos resultados.

Na quinta etapa, corresponde à discussão dos resultados em pesquisas convencionais. É nesta etapa que o revisor realiza a comparação com o conhecimento teórico, a identificação de conclusões e implicações resultantes da revisão integrativa.

Por fim, a apresentação da revisão/síntese do conhecimento incide na preparação do documento, com a observância de todos os passos percorridos pelo revisor, a fim de demonstrar as evidências obtidas a partir da análise dos estudos incluídos na revisão. Dessa forma, trata-se de uma tarefa de grande importância, dado o impacto devido ao acúmulo do conhecimento científico existente sobre um determinado tema.

### 3.2 QUESTÃO NORTEADORA DA PESQUISA

A questão norteadora foi formulada com intuito de observar a abrangência dos estudos que envolviam a assistência a saúde de pacientes com diagnóstico de hemofilia. Dessa forma a questão norteadora, que embasou a realização deste estudo foi: *“Quais as evidências científicas sobre assistência a saúde a portadores de hemofilia?”*

### 3.3 LOCAL DO ESTUDO

As buscas pelos artigos que compõem esta revisão foram realizadas por meio de pesquisa na Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e nas bases de dados: Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), *Medical*

*Literature Analysis and Retrieval System Online* (MEDLINE) e Banco de Dados em Enfermagem (BDENF).

### 3.4 SELEÇÃO DOS ARTIGOS PARA O ESTUDO

Os dados foram coletados no mês de maio e junho de 2019 utilizando as combinações de descritores: hemofilia and enferm\*. Os descritores foram selecionados a partir do banco de Descritores em Ciências da Saúde (DeCS). A utilização do radical do descritor “enfermagem” foi uma alternativa para aumentar a sensibilidade das buscas nas bases de dados.

#### 3.4.1 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Os critérios para a inclusão dos artigos nesta revisão foram: artigos científicos disponíveis na íntegra; idioma de publicação: português e espanhol; referências publicadas entre os anos de 2014 a 2018 e perguntas que respondessem a questão norteadora do estudo.

#### 3.4.2 CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Os critérios de exclusão dos artigos nesta revisão foram: artigos não disponíveis na íntegra; referências publicadas fora do período de 2014 a 2018; em idiomas diferentes de português e espanhol, artigos de revisão, estudos de caso e artigos que não respondiam a questão abordada neste estudo.

### 3.5 COLETA DE DADOS E INSTRUMENTO

Para a coleta das informações foi utilizado um instrumento elaborado pela autora (APÊNDICE A), através desse foram extraídas as informações seguintes dos estudos pré-selecionados: título, autores, ano de publicação, local da pesquisa, objetivo do estudo, principais resultados e principais conclusões com objetivo de agrupá-los posteriormente para categorização.



### 3.6 ANÁLISE DOS DADOS

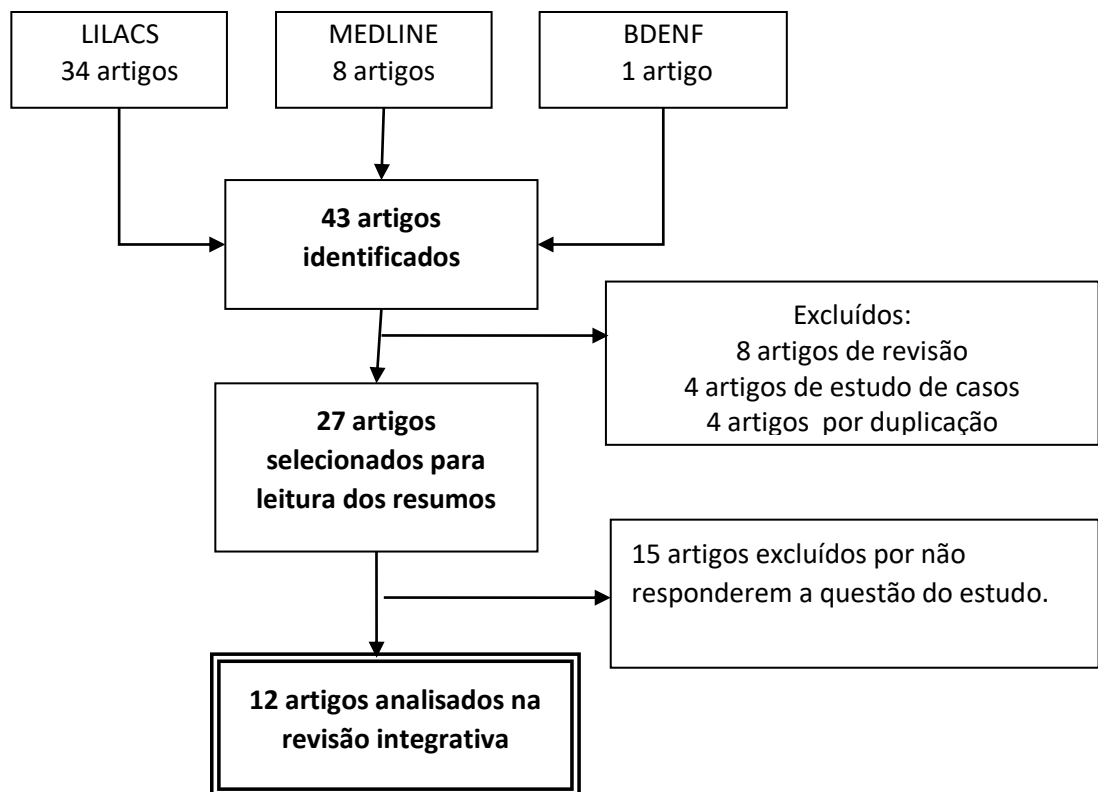
A análise dos dados foi baseada em tradução de artigos em outras línguas, leitura criteriosa seguida de avaliação crítica dos estudos selecionados, no sentido de identificar áreas temáticas mais exploradas nos artigos para a elaboração posterior de categorias de análise exploradas na discussão do presente estudo.

## 4 RESULTADOS

Considerando os critérios de inclusão e exclusão estabelecidos no presente estudo, foram encontrados 43 artigos nas bases de dados selecionadas. Após a leitura dos títulos e resumos, oito artigos foram excluídos por serem de revisão, quatro por serem estudos de casos e quatro artigos foram excluídos por apresentarem-se duplicados. Dos 27 artigos restante, 15 foram excluídos por não responderem a questão do estudo (Figura 1).

A síntese das características dos artigos incluídos na revisão integrativa de acordo com título, autores, ano de publicação, local da pesquisa, objetivo do estudo, principais resultados e principais conclusões são apresentadas no Quadro 1.

**Figura 1:** Fluxograma para seleção dos artigos.



**Quadro 1** - Síntese das características dos artigos incluídos na revisão de acordo com título, autores, ano de publicação, local da pesquisa, objetivo do estudo, principais resultados e principais conclusões no período de 2014 a 20018.

N.	Título/Autor	Ano	Local da Pesquisa	Objetivos	Principais resultados	Principais conclusões
01	Importância do diagnóstico de portadoras em famílias com antecedentes de hemofilia. (SANCHEZ, K.L.)	2014	La Habana, Cuba	Importante identificar em famílias com história de hemofilia portadores por meio de consultas de aconselhamento genético, que fornecem informações sobre a doença, a criação da árvore genealógica, o cálculo do risco de recorrência, o diagnóstico molecular e a possibilidade do diagnóstico pré-natal em portadoras gestantes.	Em ambas as técnicas é extraído o DNA fetal que permite o diagnóstico molecular do sexo por meio da amplificação seletiva de regiões do cromossomo Y; se é do sexo masculino, o estudo da doença é realizado por meio de análise direta de mutações ou indiretamente por meio de polimorfismos. Para realizar esse diagnóstico, seria ideal o portador realizar o estudo genético, a fim de conhecer a mutação específica que causa a doença na família (análise direta) ou saber se a família é informativa ou não (análise indireta).	Em consultas de aconselhamento genético é essencial para fornecer todas as informações adequadas para educar a família sobre a importância do diagnóstico de portador e apoio psicológico para estes, uma vez que, por vezes, esta condição portadora gera culpa por seu papel como transmissores para filhos.
02	Desenvolvimento de um Serious Game para crianças com hemofilia. (MATSUNAG,	2014	Campinas, Brasil	Descreve o processo de desenvolvimento da interface de um jogo educativo destinado à crianças com hemofilia. O processo de	A hipótese é que a criança com hemofilia aprende mais sobre a doença através de um jogo, que as motiva de forma prática e interativa.	Os experimentos realizados confirmaram que as crianças com hemofilia aprenderam mais sobre a doença com o jogo.

	R.M et al.)			desenvolvimento e avaliação foram realizados através das dinâmicas Braindraw, Avaliação		
				Heurística Participativa e Teste Beta e envolveu os usuários finais do jogo: crianças com hemofilia.		
03	Hemofilia adquirida (inibidor adquirido del factor VIII).  (CERESETTO, J. M. et al.)	2015	Buenos Aires, Argentina	O objetivo deste trabalho é fazer uma atualização sobre a hemofilia adquirida tendo em mente o clínico geral, internista ou cuidados intensivos, que geralmente serão os primeiros a auxiliar o paciente. Outro objetivo é fornecer ao especialista em hematologia uma atualização que permita selecionar o tratamento mais adequado para essa doença rara e potencialmente fatal.	O tratamento da hemofilia adquirida é interromper o sangramento com agentes hemostáticos e erradicar o inibidor. Devendo também considerar certas medidas gerais, como minimizar procedimentos invasivos (mesmo aqueles considerados menores, como a punção venosa).	O controle de episódios de sangramento maior na hemofilia adquirida pode ser difícil e deve ser supervisionado por um especialista, uma vez que o tratamento é muito específico e individualizado para cada paciente. Geralmente, a maioria dos sangramentos subcutâneos é benigna e os sangramentos mucosos ou musculares tendem a ser mais graves. Após o controle da hemorragia, a administração de agentes hemostáticos deve ser continuada por

						um certo tempo, a fim de evitar mais sangramentos, especialmente nos casos de hemorragia do SNC, retroperitônio e tecido muscular.
04	Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes com hemofilias A e B atendidos na Fundação Hemominas. (SILVA, T. P. S.)	2015	Minas Gerais, Brasil	Realizar uma avaliação em relação à qualidade de vida relacionada à saúde e seus fatores associados em pacientes com hemofilia A e B atendidos na Fundação Hemominas.	Dos 147 entrevistados, 84,0% portadores de hemofilia A e 28,16,0% portadores de hemofilia B. Em relação à gravidade da doença, 8,9% foram classificados como leve, 43,8% moderada e 47,3% considerados como grave.	Observou-se que a presença de sangramentos articulares com alta frequência afeta de forma significativa variados aspectos da qualidade de vida dos pacientes atendidos na Fundação Hemominas.
05	Comparação do comportamento da doença em pacientes colombianos com hemofilia A, em uma amostra com dor crônica e sem dor crônica. (FERNANDEZ, C. S. S.; RODRIGUEZ, A. F. U.)	2016	Bucaramang, Colômbia	Identificar as variáveis de comportamento de doença em uma amostra de pacientes colombianos com Hemofilia A e comparar os resultados de grupos (com dor crônica e sem dor crônica) para uma análise de relacionamento entre variáveis.	Vinte e sete indivíduos com diagnóstico de Hemofilia A com faixa etária entre 19 e 55 anos foram avaliados. Dezesete sujeitos compuseram o grupo com dor crônica e dez sujeitos o grupo sem dor crônica. Em associações significativas foram encontradas entre dor crônica e variáveis relacionadas à instabilidade emocional, bem como correlações positivas com	Como conclusão, a relação entre as variáveis descritas nesta pesquisa associadas às características da dor, ao histórico da doença, ao tratamento da hemofilia e ao comportamento de dor e doença crônica, demonstra a existência

				<p>resultados de pesquisas anteriores sobre a caracterização da população com hemofilia.</p>	<p>da relação entre fatores psicológicos. Por sua vez, leva a propor a importância de aumentar o interesse em mais pesquisas para elucidar ainda mais a experiência da doença, juntamente com suas co-morbidades, e, assim, proporcionar uma abordagem clara para a realidade dos pacientes no estabelecimento de diretrizes e intervenção. Alguns desses aspectos chamam a atenção para a necessidade de projetar e implementar modelos de atenção interdisciplinar que possam intervir</p> <p>as múltiplas necessidades dos pacientes com hemofilia para garantir sua funcionalidade apesar dos limites que a</p>
--	--	--	--	--	---

						doença traz.
06	<p>Perfil clínico e epidemiológico de pacientes hemofílicos atendidos no centro de hematologia e hemoterapia do Piauí- HEMOPI.</p> <p>(MONTE, M. F. L.)</p>	2016	Fortaleza Brasil	Identificar qual é o tipo de hemofilia dos pacientes, coletando dados sócios demográficos desta população.	De acordo com a pesquisa realizada, observou-se que cerca de 55,56% dos pacientes, recebem o tratamento em domicílio, enquanto que 44,44% realizam o mesmo no HEMOPI.	<p>Sendo que 55,56% dos pacientes realizam o tratamento domiciliar, desta maneira, o paciente não precisa se deslocar ao HEMOPI, cada vez que necessitar da administração do medicamento, o que gera mais autonomia e independência ao hemofílico e seus familiares.</p>
07	<p>Conhecimento das enfermeiras de ambulatórios de hemofilia sobre a sistematização da assistência de enfermagem.</p> <p>(SOUZA ET AL.)</p>	2016	Ceará, Brasil	Com a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE), avaliar o conhecimento das enfermeiras.	Constatou-se que 8 (100%) das participantes da pesquisa conceituaram a SAE como sendo um “processo ou ferramenta de trabalho, desenvolvido para auxiliar e nortear a prestação da assistência”.	<p>Foi possível identificar o anseio destas profissionais quanto à necessidade de capacitação e padronização da SAE na prática assistencial. A implementação foi considerada como sendo uma ação relevante, tendo em vista os benefícios que poderá proporcionar aos pacientes, aos profissionais e à</p>

						instituição.
08	Cuidado odontológico de pacientes com trastornos hereditarios da coagulação. (FRANCO, M. A. C.; ORREGO, G. E. O.; ARRIZA, S. E. G.)	2017	Medelín, Colombia	O diagnóstico clínico correto e os exames laboratoriais fazem parte de uma série de passos que devem ser levados em conta pelo profissional para que sejam realizados os cuidados adequados de acordo com o tratamento de cada paciente, seja uma consulta agendada para realização de procedimentos como: operatório, endodontia, periodontia. Extrações, procedimentos de cirurgia oral; Ou que os tratamentos de emergência devem ser realizados como: feridas na mucosa, lacerações na boca, trauma facial, abscessos ou celulite, trauma dento alveolar, com foco não apenas na parte clínica, mas no	Atualmente, as diferentes maneiras pelas quais os pacientes com hemofilia grave são tratados mudaram suas perspectivas e podem ter uma vida com poucas restrições.	O tratamento incorreto ou insuficiente dos cirurgiões-dentistas em pacientes com distúrbios hemorrágicos pode levar o paciente a sofrer sérias consequências para sua saúde, por isso é importante que os profissionais de saúde tenham uma abordagem de tratamento precoce e adequada. Devem possuir um conhecimento respectivo de cada fator de coagulação que pode evitar complicações que levam a prognósticos mais favoráveis e tratamentos mais bem-sucedidos.



				manejo adequado da dor de cada paciente.		
09	Análise do gasto com judicialização de medicamentos.  (SILVA, E. M.; ALMEIDA, K. C.; PESSOA, G. S. C.)	2017	Distrito Federal, Brasil	Analisar o perfil do gasto da saúde pública no Distrito Federal com medicamentos não-padronizados, a fim de compreender quais as circunstâncias em que a judicialização de medicamentos ocorre nesse local.	O gasto total apurado foi de R\$ 43,7 milhões. Dentre os medicamentos com maior gasto, observou-se o fator IX recombinante, utilizado para tratamento de hemofilia B, com o maior custo.	Os resultados obtidos permitiram verificar um padrão de demandas particular do DF, com uma participação importante no orçamento destinado à compra de medicamentos.
10	Alfanonacogue - Benefix® para hemofilia Benefix em pacientes menores de 19 anos de idade.  (CONITEC, M. S.)	2017	Distrito Federal, Brasil	Busca por evidências a partir da seguinte pergunta: O uso do Fator IX recombinante (BeneFIX®), além de tão eficaz quando comparado às opções disponíveis atualmente no SUS, proporciona vantagens de segurança aos pacientes com Hemofilia B.	Estudos apresentados pelo demandante demonstram a eficácia do medicamento Benefix em aumentar a atividade de FIX e controlar sangramentos. Entretanto, não foi apresentado estudo de eficácia que comparasse os fatores IX plasmático e recombinante, o que impossibilita posicionar o fator IX recombinante como igual, melhor ou pior do que o fator IX plasmático ofertado pelo SUS.	Para o preço das apresentações de BeneFIX® (alfanonacogue), foi considerado o preço aprovado com isenção de ICMS (0%), além do desconto concedido, sendo o valor médio das apresentações disponíveis a R\$ 1,92 por UI.
11	Diagnóstico laboratorial de coagulopatias	2017	Itaiguá, Paraguai	Descrever as coagulopatias hemorrágicas que foram	Na via intrínseca, a deficiência de fator VIII ou hemofilia A foi a mais observada 29% (22/77), a mais	Entre as coagulopatias hemorrágicas mais frequentes, estão

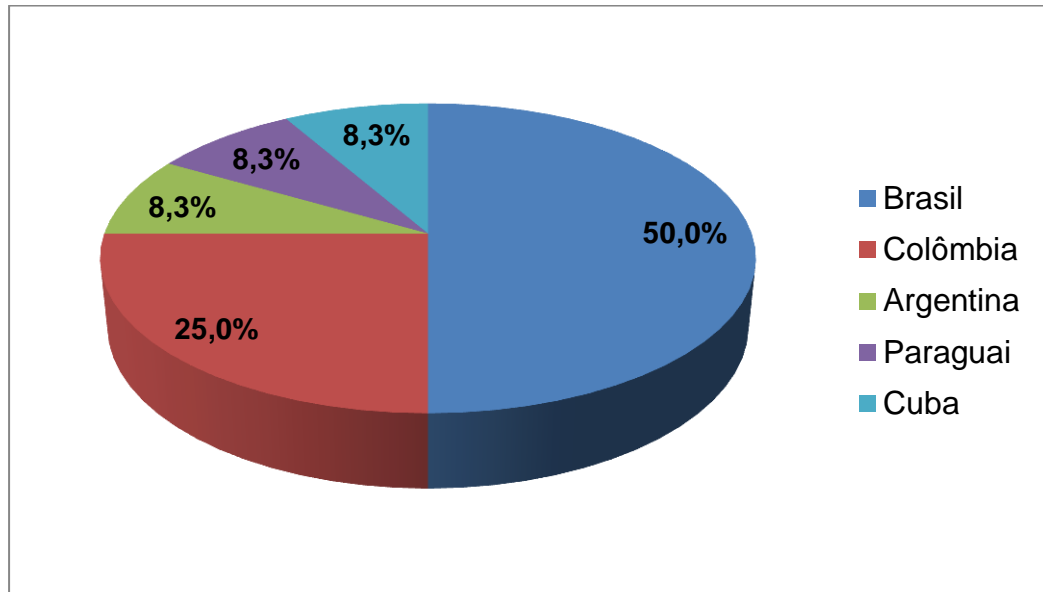
	hemorrágicas em pacientes do Hospital Nacional de Itauguá. (BAEZ, L. D. P. V.; ALVAREZ, D. B.)			registradas no departamento de laboratório do Hospital Nacional de Itauguá, de julho de 2014 a dezembro de 2015, obtendo dados demográficos e frequência, idade, sexo, origem e classificar as coagulopatias segundo deficiências dos fatores de coagulação, via extrínseca, via intrínseca e via final comum.	grave (13/22), enquanto a deficiência de fator IX, hemofilia B, em 4 pacientes 5% ( 4/77). 85% Hemofilia A e 15% Hemofilia B, com idades entre 1 e 64 anos, mediana 13,5 anos, todos do sexo masculino.	Hemofilia A e B, seguidas por deficiências de fator VII e prováveis inibidores de interferência, os dois casos de inibidores específicos do anti-fator VIII foram em pacientes com Hemofilia A grave. O achado de deficiências da via comum da coagulação também foi relevante, apesar de ser raro. Alguns pacientes foram diagnosticados na idade adulta, refletindo a chegada tardia do diagnóstico no país.
12	Perfil clínico e epidemiológico de pacientes com hemofilia registrados na Liga de Hemofílicos de Antioquia. (SANCHEZ, L. M. M.)	2017	Antioquia Colômbia	Determinar o perfil clínico e epidemiológico de pacientes portadores de hemofilia registrados na liga dos hemofílicos de Antioquia (LIHEA).	Foram incluídos 36 homens com hemofilia, com média de 22 anos de idade. Em relação à história pessoal. As manifestações clínicas hemartrose hematomas musculares e equimoses são as mais frequentes em hemofílicos. Em metade dos pacientes a doença gerou algum tipo de deficiência, sendo a mais	Embora o tratamento em nosso meio ambiente seja fornecido de acordo com os padrões globais, ele continua apresentando problemas de natureza administrativa, uma vez que 25% dos pacientes deixam o tratamento

					<p>frequente a física. O tratamento farmacológico mais frequente foi a profilaxia com fator VIII, acompanhada de natação como principal tratamento não farmacológico.</p>	<p>devido a problemas com o provedor de saúde ou problemas econômicos pessoais. Mesmo com essas deficiências, pelo menos 50% das pessoas não apresentam nenhum tipo de deficiência.</p>
--	--	--	--	--	---	---

Fonte: Própria autora (2019)

Na distribuição dos artigos em relação ao país no qual foi realizada a pesquisa, observou-se predominância do Brasil com cinco artigos, seguido pela Colômbia com três artigos (Gráfico 1).

**Gráfico 1** – Distribuição dos artigos selecionados, quanto ao País em que foi realizada a pesquisa, Guarapuava (PR), 2019.



Fonte: Própria autora (2019)

Em relação ao ano de publicação, a maior prevalência de publicação sobre o tema foi no ano de 2017, os quais foram publicados cinco artigos, totalizando 46%. Sendo dois publicados no Brasil, dois publicados na Colômbia e um no Paraguai.

Em relação à categorização dos estudos segundo as temáticas abordadas, após a realização de leitura e tradução dos artigos no idioma espanhol, foi possível identificar duas importantes categorias de análise de acordo com a produção científica encontrada. O quadro 2 mostra a distribuição dos artigos segundo as respectivas categorias.

**Quadro 2** – Distribuição dos artigos analisados de acordo com as categorias de pesquisa, Guarapuava (PR), 2019.

<b>Categorias</b>	<b>Número dos Artigos</b>
Hemofilia: Sintomas iniciais, diagnóstico, tratamento e monitoramento.	01, 02, 03, 09, 10 e 11
Perfil epidemiológico, qualidade de vida e saúde.	04, 05, 06, 07,08 e 12

**Fonte:** própria autora, 2019.

A primeira categoria “Hemofilia: Sintomas iniciais, diagnóstico, tratamento e monitoramento” reuniram os artigos que abordavam questões relacionadas aos principais sintomas de hemofilia, como o diagnóstico é realizado, principais tratamentos, acesso e realização da medicação e monitoramento da doença.

Na segunda categoria “Perfil epidemiológico, qualidade de vida e saúde” encontrou-se artigos que abordaram as principais características epidemiológicas, comportamento dos pacientes, qualidade de vida e saúde dos portadores da doença.

## 5 DISCUSSÃO

### 5.1 HEMOFILIA: SINTOMAS INICIAIS, DIAGNÓSTICO, TRATAMENTO E MONITORAMENTO

Durante muitos anos não se conhecia a causa de sangramento e a existência da hemofilia, não havendo tratamento específico. Em 1840 um médico inglês, estudou os principais motivos que causavam problemas hemorrágicos, e transfundiu sangue de homem saudável em um indivíduo que apresentava sangramento. O resultado foi satisfatório (SILVA, 2015).

Começou a surgir trabalhos científicos no início do século XX, os quais descrevem os processos de coagulação sanguínea, a doença, sua transmissão, as formas de intervenção e o tratamento da patologia. Nas décadas de 60 e 70 foram feitas transfusões de plasma e, também apareceram os crioprecipitados, componentes os quais eram derivados do sangue de doadores, foi quando surgiram diversas doenças infecciosas transmitidas pelo sangue relacionadas às transfusões sendo elas HIV e Hepatites B e C, devido a falta de inativação viral nesses procedimentos (SILVA, 2015).

Em pacientes hemofílicos existe um desequilíbrio hematológico no organismo, uma vez que este depende de um conjunto de sistemas que atuam em coordenação para manter a integridade dos vasos sanguíneos e a fluidez do sangue no corpo. Os sistemas responsáveis pela manutenção do equilíbrio hemostático são; vascular, plaquetário, da coagulação e da fibrinólise, e alteração de qualquer destes pode desencadear distúrbios hemorrágicos (BÁEZ; ÁLVAREZ, 2017).

O processo de coagulação é composto de algumas etapas, as quais geram uma grande amplificação, assegurando uma imediata resposta ao trauma, o qual controla um sangramento que pode comprometer o sistema sanguíneo como um todo, no entanto esse processo é deficiente em hemofílicos (SILVA, 2015).

Em termos genéticos, Sánchez (2014); Silva (2015); Monte (2016) corroboram que hemofilia é transmitida com um padrão de herança recessiva ligado ao cromossomo X, por isso geralmente só se manifesta em homens, as mulheres, por outro lado, são geralmente assintomáticas, pois têm outro cromossomo X saudável que compensa a função do fator deficiente, por isso transmite de mãe para filho homem. Deve-se sempre avaliar sangramentos frequente, pequenos traumas

ou sangramentos muscular e articular nos primeiros anos de vida, pois não havendo histórico familiar existe ainda 30% de casos novos, sem antecedentes genéticos.

No entanto, a mulher pode vir a apresentar sintomas hemorrágicos, como menorragia, contusões, epistaxe, gengivorragia, complicações pós-parto. Isto é intimamente relacionado com a concentração plasmática dos fatores deficientes VIII ou Fator IX (SANCHEZ, 2014).

O tipo de hemorragia e sua frequência estão diretamente relacionados a gravidade da hemofilia. Em pacientes com hemofilias grave apresentam hemorragias espontâneas nas articulações ou músculos, sangramento do tecido mole, hemorragias severas com risco de vida e hemartroses. Pacientes com hemofilia moderada apresentam uma quantidade significativa menor de sangramentos espontâneos, porém se houver traumas a situação se agrava. Já em pacientes com hemofilia leve, apresentam sangramento apenas após traumas maiores e cirurgias (MONTE, 2016).

As manifestações hemorrágicas tem início na infância ainda quando a criança começa a engatinhar, surgem às equimoses pós-traumáticas e quando começa a andar, iniciam-se as hemorragias intra-articulares e os hematomas musculares. Nas formas leves de hemofilia, os sangramentos ocorrem apenas após traumas ou intervenções cirúrgicas, enquanto que em pacientes com hemofilia grave, apresentam manifestações hemorrágicas com maior frequência (MATSUNAGA et al., 2014).

Monte (2016) afirma ainda que as hemartroses são as causadoras de hipertrofia sinovial e inflamação crônica em articulações de cotovelos, joelhos e tornozelos, onde são afetados mais frequentemente.

Segundo Brasil (2017) e Silva (2015) aproximadamente 25% dos hemofílicos tipo A grave e 15% dos pacientes com hemofilia moderada podem desenvolver inibidor ao longo do tratamento. O desenvolvimento de inibidores é uma das complicações de grande relevância para os portadores de hemofilia sendo o inibidor um anticorpo produzido pelo organismo contra a atividade dos fatores de coagulação. Ao ser exposto a um desses fatores de coagulação, o sistema imune do indivíduo não o reconhece como algo produzido pelo próprio organismo e desenvolve defesas contra essa substância, impedindo que o fator exerça a função esperada no tratamento, que é a de fazer a coagulação em casos de sangramento.

Monte (2016) traz que em 2011 havia 779 pacientes que não respondiam ao tratamento padrão por terem desenvolvido inibidor. Outros determinantes genéticos, tais como história familiar de inibidores e raça, estão relacionados ao risco de desenvolvimento dessa complicação.

O risco entre irmãos com hemofilia pode chegar a 50% após o aparecimento de inibidor em um dos membros da família. Essa resistência se desenvolve com mais frequência após os primeiros três anos de idade, com as primeiras doses administradas, em geral dentro dos primeiros 150 dias de administração ao concentrado de fator, pois é na primeira infância que se desenvolve o sistema imunológico. De uma forma geral, de 10 a 40% dos pacientes hemofílicos apresentam inibidores capazes de inativar o Fator VIII. Estes inibidores, são provenientes de uma resposta imunológica e aumentam a dificuldade de tratamento desses pacientes (BRASIL, 2017).

O desenvolvimento de inibidores em pacientes hemofílicos dificulta a terapia de reposição com concentrados deste fator VIII e IX. A dificuldade se dá pelo fato de que certos níveis de inibidores no plasma sanguíneo dos pacientes possam exigir maiores cargas de fatores infundidos, o que aumenta, consideravelmente, o custo do tratamento e demanda mais tempo. Em alguns casos de hemofilia tipo B, a presença de inibidor contra o Fator IX pode causar graves reações alérgicas (SILVA, 2015).

Pacientes que desenvolvem inibidor, não apresentam sintomas, suspeita-se em casos de hemorragias que não são controladas assim que o fator de coagulação é administrado, podendo ser realizado análise clínica rotineira para essa descoberta. A presença dos inibidores é geralmente confirmada com o uso de um teste de coagulação sanguínea, mesmo que não ocorra o desenvolvimento na primeira infância, se a pessoa com hemofilia tem a mutação genética que predispõe ao desenvolvimento de outras situações que envolvem o uso de altas doses de fator, como cirurgias, o que torna necessário o monitoramento regular desses pacientes (SILVA, 2015).

O tratamento é a infusão de concentrado dos fatores de coagulação que se encontram deficientes no paciente, podendo ser de origem plasmática ou recombinante, sendo de conhecimento que a patologia não tem cura (BRASIL, 2017).

A avaliação de um indivíduo com suspeita de distúrbio hemorrágico inclui: contagem de plaquetas e análise da função plaquetária ou o tempo de sangramento,



o tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPA), e o tempo de protrombina (PT). Em indivíduos com hemofilia A, mais grave os testes acima são normais, exceto TTPA prolongado. Já em hemofilia A leve o TTPA pode aparecer normal. Sugeridos também para avaliação da função global de coagulação está o teste de geração de trombina, tromboelastograma e análise da forma de coágulos (BÁEZ; ÁLVAREZ, 2017).

A administração dos fatores de coagulação que se encontram ausentes é repostado tendo como principal objetivo o tratamento para a hemofilia, visto que a doença não possui cura, os objetivos de tratamento podem ser preventivos e evitando hemorragias de modo a prevenir artropatias incapacitantes e dano tecidual, melhorando a qualidade de vida do portador (CERESSETTO et al., 2015).

As formas de tratamento para a hemofilia, são definidas pela periodicidade com que é realizada a reposição dos fatores VIII e IX, podendo ser sob demanda ou profilático (BRASIL, 2017).

No tratamento sob demanda, a administração de fator de coagulação deficiente é realizada somente após a ocorrência de um episódio traumático que possa vir causar hemorragias. A terapia de reposição na hemofilia B depende do quadro clínico. O tratamento de profilaxia tem como objetivo manter os níveis de fator ausente elevados, para a prevenção de hemorragias mesmo na sua ausência. A profilaxia pode ser classificada em primária, secundária e terciária, ou intermitente (periódica ou de curta duração) (SILVA; ALMEIDA; PESSOAS, 2017).

A profilaxia primária é a modalidade terapêutica recomendada como uma das principais medidas disponíveis para garantir a integridade física, psíquica e social dos pacientes, possibilitando uma vida plena à pessoa com hemofilia grave. É considerada a única forma de tratamento capaz de prevenir a ocorrência de alterações articulares em pacientes com hemofilia grave (SILVA; ALMEIDA; PESSOA, 2017).

Em relação aos custos, o medicamento responsável pelo maior gasto pela Secretaria Estadual de Saúde do Distrito Federal (SES-DF), foi para tratamento de hemofilia B, entre os anos de 2014 e 2016 o fator IX recombinante de 1000 UI, com o valor de R\$ 4.873.323,40. Somando-se a apresentação de 500UI, que representou um alto custo de R\$ 2.286.284,38, e a de 250 UI, que contribuiu com um gasto de R\$ 1.652.914,29, tendo total aproximado de 8,8 milhões de reais. Esses valores representam 22,53% do total, já que o número de pacientes com essa patologia é

significativamente menos que hemofilia A. Conforme dados do MS, no ano de 2014 havia 59 pacientes portadores de hemofilia B no DF, com uma prevalência de 1,5 casos para 35.000 homens. Assumindo que o tratamento gasto anual por paciente seria de R\$ 68 mil (SILVA; ALMEIDA; PESSOA, 2017).

Silva; Almeida e Pessoa, (2017) trazem ainda que atualmente um paciente com tratamento plasmático para hemofílicos com deficiência no fator tipo IX custa para o Sistema Único de Saúde (SUS) uma média anual de R\$ 49.917,00, tornando o tratamento para doenças hereditárias o mais caro custeado pelo SUS.

## 5.2 PERFIL EPIDEMIOLÓGICO, QUALIDADE DE VIDA E SAÚDE

A hemofilia se caracteriza pela ausência de fatores de coagulação no sangue. Cerca de 2,6 hemofílicos nascidos para cada 100.000 homens são portadores de hemofilia. Existem no mundo uma média de 162.781 casos de hemofilia, sendo no Brasil cerca de 9.122 com hemofilia A e 1.811 pacientes com hemofilia B, segundo SÁNCHEZ et al., 2017.

A hemofilia não apresenta limites geográficos, étnicos ou sociais e ocorre em todo o mundo. Os pacientes portadores de hemofilia leve não apresentam sangramentos excessivos sem que haja um trauma ou procedimento cirúrgico, enquanto que os portadores da forma grave têm uma média anual de 20 a 30 episódios de sangramento após pequenos traumas, ou até mesmo nenhum, geralmente em articulações e músculos. As hemartroses, sangramentos articulares, respondem por aproximadamente 75% desses eventos em hemofílicos (SILVA, 2015).

Silva (2015) refere que o Brasil conta com a segunda maior população de hemofílicos do mundo. Na Colômbia essa média de nascidos hemofílicos é ainda maior, são 4,3 hemofílicos para cada 100.000 homens, sendo 91,7% portadores da hemofilia A, com ausência do fator de coagulação tipo VIII (SÁNCHEZ et al., 2017). Fato que pode explicar um maior número de publicações de estudos encontrados na presente revisão.

Atualmente, as diferentes maneiras pelas quais os pacientes com hemofilia de diferentes graus (leve, moderado e grave) são tratados. Isso permite uma mudança de perspectivas diante das limitações, sendo possível, inclusive, ter uma

vida com poucas restrições, quando é bem assistido pela equipe de saúde que presta os cuidados (FRANCO; ORREGO; ARIZA, 2017).

Entre os fatores psicológicos que influenciam a reação à situação da doença estão às crenças, consideradas como a avaliação que o indivíduo tem sobre as circunstâncias da doença, essa avaliação funciona como um conhecimento desenvolvido a partir de um contexto cultural específico e de experiências e ideias prévias que estruturam a sensação de vulnerabilidade e a possibilidade de reduzir o risco em relação aos problemas, dor, e amenização à doença, criando e motivando a credibilidade. O autor deixa claro que não há problemas com a crença de cada paciente e seus familiares desde que não interfira no tratamento e saúde desse paciente (FERNANDEZ; RODRIGUEZ, 2016).

Os episódios hemorrágicos podem surgir espontaneamente ou após traumas, vão variar da ação residual dos fatores de coagulação existentes em cada indivíduo, uma assistência integral, de qualidade e segura aos portadores de hemofilia se fazem necessária. Um estudo realizado em ambulatórios de hematologia do estado de Minas Gerais constatou que as hemartroses e a artrite reumatóide são as mais frequentes complicações identificadas nas pessoas atendidas pelo serviço. Hematúria, epistaxe, melena e hematêmese são aspectos característicos das formas graves da doença e encontrados em grande quantidade entre os pacientes (SOUZA et al., 2016).

A importância do esclarecimento sobre a doença é de extrema importância desde criança. Nesse sentido, Matsunaga et al. (2014) realizaram um trabalho, com o desenvolvimento para crianças portadoras de hemofilia de um jogo educativo. O processo de desenvolvimento e avaliação foi realizado através das dinâmicas participativas com testes e envolveu os usuários finais do jogo: crianças com hemofilia. A hipótese é que as crianças aprendem mais sobre a doença através de um jogo, as motivando de forma prática e interativa. Os experimentos realizados confirmaram que as crianças com hemofilia aprenderam e aceitaram melhor a doença com a participação em um jogo.

Em relação à sobrevivência, quando ainda não existia tratamento de reposição de fator, na década de 60, a estimativa média das pessoas hemofílicas era menor que 30 anos de idade, aumentando para 56,8 anos com a tecnologia do tratamento entre 1961 a 1980 (SILVA, 2015).

Embora o tratamento em nosso meio seja fornecido de acordo com padrões globais, o mesmo apresenta diversos problemas de administração, uma vez que 25% dos pacientes deixam o tratamento devido a problemas com o provedor de saúde ou problemas pessoal econômico, abandonando tratamentos profiláticos de grande importância para o paciente. Sanches et al. (2017) reforçam a importância de se realizarem novos estudos que permitam uma melhor caracterização da população para melhor diagnóstico e maior conhecimento desta patologia .

A qualidade de vida relacionada à saúde trata de aspectos de extrema importância para o ser humano os quais abordam saúde, como sintomas físicos, movimentos físicos, qualidade emocional, cognitivas e sexual, estado funcional e as possíveis consequências da associação desses fatores. Presentes nessa definição do construto qualidade de vida encontram-se os aspectos fundamentais referentes à multidimensionalidade, subjetividade e a presença de dimensões positivas e negativas. A qualidade de vida relacionada à saúde tornou-se um aspecto essencial na avaliação do estado de saúde de pacientes com doenças hereditárias crônicas (PESSOA, 2017).

Sanchez et al., 2017 trazem que o tratamento profilático é fundamental para a qualidade de vida das pessoas com hemofilia, atuando na prevenção de futuras hemorragias. O tratamento previne a ocorrência e surgimento de sequelas articulares, limitações musculares e outros sangramentos, além de proporcionar a liberação para a execução de atividades físicas sem danos e uma tranquilidade psicológica e emocional para que se tenha uma melhor qualidade de vida.

Baez; Alvarez (2017) e Brasil (2017) afirmam que a infusão do fator de coagulação pode ser realizada em casa pela própria pessoa com hemofilia ou familiar devidamente treinado por profissionais de enfermagem capacitados. A infusão domiciliar proporciona maior independência, autonomia e qualidade de vida, trazendo diversos benefícios. É importante que, além de receber capacitação para a aplicação do fator endovenoso, deve haver um local adequado para o armazenamento dos frascos de fatores, a apropriada reconstituição dos medicamentos e descarte dos respectivos frascos, agulhas e seringas contaminadas. Caso não seja realizado o procedimento na residência do paciente, a infusão poderá ser realizada em Hospitais, ou no local onde se retira a medicação, Hemocentros da região.

Souza et al., 2016 afirmam que para ocorrer uma melhor continuidade no atendimento a esses pacientes, a inserção do processo de enfermagem o qual consiste em ações sistematizadas e inter relacionadas, cujo foco é prestar assistência ao ser humano, método utilizado para se implantar, na prática profissional, uma assistência qualificada de enfermagem. Tal processo é um instrumento que para sua correta utilização necessita das habilidades técnicas, conhecimento científico e pensamento crítico por parte dos profissionais de enfermagem. Tornando de fundamental relevância para um planejamento e mais eficaz do plano de cuidados, tornando também a implementação dessas ações de maior conhecimento, pois a atenção não estará direcionada tão somente para a doença dos pacientes, e sim na busca em atender a todas as suas necessidades de cuidado.

Várias teorias de enfermagem são utilizadas na implementação do processo de cuidados de enfermagem. O ser humano possui necessidades que precisam ser atendidas a fim de se obter seu completo bem-estar, o que, por sua vez, vai além dos cuidados com a patologia. Fazendo-se tão necessário o cuidado holístico e individualizado a cada paciente que necessita do serviço prestado. Este cuidado deve seguir corretamente as ferramentas de assistência, o uso dos diagnósticos de enfermagem e a prescrição das intervenções de enfermagem (SOUZA et al., 2016).

É de grande relevância que o processo seja elaborado seguindo todas as suas etapas, seu planejamento e desenvolvimento e avaliação, variando de acordo com as necessidades de cada paciente e também de acordo com o profissional atuante. Contudo, a realização de todas as etapas do cuidado deve ser padronizada e deve sempre ser seguida. Por esse motivo, é de suma importância a implementação do processo de enfermagem na prática assistencial, visto que ele permite uma prestação de cuidados específicos, eficaz e contínua dos profissionais de enfermagem nos centros de tratamento de hemoterapia, portanto, como ferramenta permanente, que faz uso do processo de enfermagem para organizar, implementar, acompanhar, qualificar e priorizar os cuidados com o paciente, pode-se citar a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE), a qual facilita as atividades da equipe de enfermagem (SOUZA et al., 2016).

Todos os hemofílicos têm o direito e dever de receber acompanhamento multiprofissional, com hematologista, enfermagem especializada, laboratório especializado em hemostasia, assistente social, psicólogo, fisioterapia, odontologia e

ortopedista. A equipe de saúde tem um papel relevante e indispensável, tanto no cuidado como auxílio e nas orientações (PESSOA, 2017).

As informações em relação as prevenção de acidentes, a orientação dos pacientes quanto ao profilático ou episódico, o incentivo à prática de atividade física com orientação profissional, a orientação quanto aos cuidados com a higiene bucal, além da orientação quanto à importância de sempre portar o cartão de identificação do centro de tratamento de hemofilia, são medidas de grande relevância para pessoas portadoras de hemofilia (SOUZA et al., 2016).

Sendo assim destaca-se a importância dos profissionais de saúde terem conhecimento sobre a hemofilia, pois por meio dele é possível prestar uma assistência à saúde qualificada. Para os profissionais de enfermagem, o processo de enfermagem se confirma como uma importante ferramenta metodológica utilizada para tornar a assistência de enfermagem sistemática, organizada em fases, com o objetivo de qualificar o cuidado prestado.

## 6 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A realização desta revisão integrativa permitiu conhecer aspectos essenciais relacionados em relação à genética, as características da doença, do diagnóstico, tipo de tratamento e monitoramento ao portador de hemofilia. Os estudos comprovaram a ocorrência predominante de hemofilia em indivíduos do sexo masculino, sendo o Brasil o segundo país no mundo com o maior número de pacientes portadores da hemofilia e com o maior número de publicações identificadas entre os países da América Latina.

As manifestações clínicas mais frequentes são as hemartroses e hemorragias musculares as quais podem ocorrer após traumas de intensidade mínima ou mesmo sem associação com qualquer tipo de traumatismo evidente, sendo que o grau de deficiência de fatores está relacionada com a gravidade do quadro hemorrágico e futuras complicações. Em pacientes hemofílicos é preciso minimizar o tempo de sangramento, a fim de impedir qualquer tipo de sequelas, que possa vir a aparecer, promovendo a hemostasia o mais rápido possível através de administração endovenosa de fatores de coagulação deficientes no plasma do paciente. Através dessa administração a amenização da dor e do sangramento são rapidamente diminuídos.

O desenvolvimento deste trabalho permitiu ainda conhecer aspectos relacionados à assistência à saúde e qualidade de vida desses pacientes. Os estudos mostram que o tratamento para hemofilia é universal, garantido pelo Sistema Único de Saúde. Todos os pacientes com qualquer tipo de coagulopatia hereditária devem estar registrados a um Hemocentro e serem cadastrados no registro nacional das coagulopatias hereditárias. Os dados cadastrais, clínicos, atualizações laboratoriais, assim como consumo, data e motivo do uso dos fatores e medicamentos disponibilizados pelos Hemocentros devem ser incluídos e constantemente atualizados no sistema do Ministério da Saúde.

Aos profissionais da área da saúde cabe não pensar somente em termos da doença, mas sim, acima de tudo, em termos de um ser humano que necessita de cuidados e atenção. Como profissional de saúde, o enfermeiro tem um papel importante, na medida em que pode oferecer conforto do paciente, orientando no desenvolvimento de uma melhor qualidade de vida. Os cuidados devem ser

estendidos também à família, podendo ela ter implicações tanto positivas quanto negativas em relação aos cuidados necessários ao paciente hemofílico.

A enfermagem exerce um importante papel no cuidado a pacientes hemofílicos e a sistematização da assistência por meio da implementação do processo de enfermagem pode garantir um cuidado de qualidade com vistas à integralidade da assistência, pois sua atuação vai desde ações de promoção e prevenção aos cuidados referentes ao alívio e minimização da dor, conservação da mobilidade, e controle de sangramento, além de ser de fundamental importância no esclarecimento de dúvidas e apoio contínuo aos portadores de hemofilia e seus familiares.

Enfim, embora a hemofilia seja uma das doenças crônicas menos conhecida pela população, sua cronicidade, tratamento específico, e ações que permitam maior qualidade de vida aos indivíduos portadores e suas famílias são essenciais, no entanto, destaca-se a necessidade de novos estudos que discorram sobre a assistência de enfermagem a pacientes hemofílicos, uma vez que a presente revisão integrativa recuperou apenas um artigo específico na literatura científica sobre essa temática.



## REFERÊNCIAS

AGALLOTIS, D et al., Hemophilia, Overview. In: Besa EC, ed. **Medicine from WebMD, Medscape\_s continually updated clinical reference**. New York: WebMD, LLC, 2006.

ANVISA. Ministério da Saúde. Disponível em: [www.anvisa.gov.br](http://www.anvisa.gov.br). Acesso em 2 maio 2018.

BÁEZ, L. D. P. V; ÁLVAREZ, D. B. **Diagnóstico laboratorial de coagulopatías hemorrágicas en pacientes del Hospital Nacional de Itauguá**. Rev. Del Nacional (Itauguá). 2017; 9(2):46-66.

BRASIL. Ministério da Saúde. Comissão Nacional de Incorporação de Tecnologias no SUS – CONITEC Alfanonacogue - **Benefix® para hemofilia B em pacientes menores de 19 anos de idade**. Brasília-DF, 2017.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de Hemofilia**. 2. ed. Brasília, DF, 2015.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de reabilitação na hemofilia**. Elaborado por: Mônica Hermida Cerqueira et al. Brasília: 2011.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil : 2013 / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados**. – Brasília: Ministério da Saúde, 2014.

CAIO, V. M. et al., Genética comunitária e hemofilia em uma população brasileira. **Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro**, p.595-605, 2001.

FBH. Federação Brasileira de Hemofilia. Disponível em: [www.hemofiliabrasil.org.br/](http://www.hemofiliabrasil.org.br/). Acesso em 12 junho 2018.

CERESETTO, J. M et al., **Hemofilia Adquirida (Inibidor adquirido Del factor VIII)**. Buenos Aires, 2015.

FERNÁNDEZ, C. S. S; RODRIGUEZ, A. F. U. **Comparación de la conducta de enfermedad en pacientes colombianos con hemofilia A, en una muestra con dolor crónico y sin dolor crônico**. Colombia, 2016.

FRANCO, M. A. C; ORREGO, G. E. O; ARIZA, S. E. G. **Cuidado odontológico de pacientes con trastornos hereditarios de la coagulación**. Rev. CES Odont 2017; 30(1): 30-40.

GARLET, E. R et al., Organização do trabalho de uma equipe de saúde no atendimento ao usuário em situações de urgência e emergência. **Texto Contexto Enferm**, p.266-72, 2009.

GENETET, Bernard, et all. **Guia de hemoterapia prática**. Rio de Janeiro: Ed. Atheneu, 1992.

HOYER, L.W. **Hemophilia A**. *The New England Journal of Medicine* 1994; 330:38-47. January 6, 1994.

IORIO et al. **Clotting factor concentrates given to prevent bleeding and bleeding-related complications in people with hemophilia A or B**. *Cochrane Database Syst, Rev* 2011.

MANSO, V. M. C. et al., Panorama histórico e distribuição da hemofilia no Brasil. **IX Encontro Latino Americano de Iniciação Científica e V Encontro Latino Americano de Pós-Graduação – Universidade do Vale do Paraíba**, p. 1708 – 1711, 2007.

MATSUNAGA, R. M et al., **Desenvolvimento de um Serious Game para crianças com hemofilia**. Campinas, Brasil, 2014.

MENDES, K. D. S., SILVEIRA, R. C. C. P., GALVÃO, C. M., Revisão Integrativa: Método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. **Texto Contexto Enferm.** Florianópolis, v. 17, n. 4, p. 758-64, out/dez, 2008.

MONTE, M. F. L. **Perfil clínico e epidemiológico de pacientes hemofílicos atendidos no centro de hematologia e hemoterapia do Piauí – Hemopi.** Fortaleza, 2016.

NUNES, A. A. et al., **Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatório de hematologia.** Rev. Bras. Hematol. Hemoter, 2009.

RODRIGUES, N. C. A. **Hemofilia: origem, transmissão e terapia gênica.** Faculdade de Ciências e Tecnologia, Universidade Nova de Lisboa, janeiro, 2005. World Federation of Hemophilia, 2007.

RODRIGUEZ, N, I., HOOTS, W. K. Advances in Hemophilia: Experimental Aspects and Therapy. Hematol. Oncol. Clin. Am., v. 24, p. 181-198, 2010.

SÁNCHEZ, K. L. **Importancia del diagnóstico de portadoras em famílias com antecedentes de hemofilia.** Rev. Cubana Hematología y Hemoterapia. 2014; 30(2): 108 – 113.

SANCHEZ, L. M. M et al., **Perfil clínico y epidemiológico de pacientes con hemofilia registrados en la Liga de Hemofílicos de Antioquia Colombia.** Rev. Méd. Risaralda 2017; 23 (1): 34 34 – 37.

SANTOS, C.T.; SEBASTIANI, R.W. **Acompanhamento psicológico à pessoa portadora de doença crônica.** In: CAMON, V.A.A. (Org.). **E a psicologia entrou no hospital.** 3. ed. São Paulo: Pioneira, 1996.

SHIKASHO, L.; BARROS, N. D. V. de M.; RIBEIRO, V.C.P. **Hemofilia: o difícil processo de aceitação e auto - cuidado na adolescência.** CES Rev. v.23, p.187 – 193, 2009.

SILVA, E. M; ALMEIDA, K. C; PESSÔA, G. S. C. **Análise do gasto com judicialização de medicamentos no Distrito Federal, Brasil.** Cad. Ibero-Amer. Dir. Sanit., Brasília, 6(1):112-126, jan./mar, 2017.

SILVA, T. P. S. **Avaliação da qualidade de vida relacionada a saúde em pacientes com hemofilia A e B atendidos na fundação Hemominas – Minas Gerais, Brasil.** Belo Horizonte, 2015.

SOUZA, M. T.; SILVA, M. D.; CARVALHO, R. Revisão integrativa: o que é e como fazer. **Einstein**, v. 8, n. 1, p. 102-6, 2010.

SOUZA, V. N. et al., **Conhecimento das enfermeiras de ambulatórios de hemofilia sobre a sistematização da assistência de enfermagem.** Rev enferm, Recife, 10(5):1654-62, maio, 2016.

TAQUETTE, S. R. Análise de Dados de Pesquisa Qualitativa em Saúde. **Investigação Qualitativa em Saúde.** Volume 2. Atas 5º Congresso Iberiano Americano em Investigação Qualitativa, 2016.

VIDAL, T. O.; ALMEIDA, F. A. **Hemofilia na infância: o impacto da doença sobre a atuação dos pais na educação da criança.** **Einstein.** p.188-94, 2008.

WFH. World Federation of Hemophilia. Report on the Annual Global Survey 2011. Montreal, QC, Canada: **World Federation of Hemophilia.** Disponível em <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1488.pdf>. Acesso em 03 de abril de 2019.

WHITE, G.C. II et al. **Definitions in hemophilia. Recommendation of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis.** Thromb Haemost 2001; 85: 560.

## APÊNDICE

**APÊNDICE A** – Instrumento para a Coleta de Dados

**Quadro 1** - Síntese das características dos artigos incluídos na revisão de acordo com título, autores, ano de publicação, local da pesquisa, objetivo do estudo, tipo de estudo e principais resultados.

N.	Título/ Autores	Ano de publicação	Local da pesquisa	Objetivo do Estudo	Tipo de Estudo	Principais Resultados do Estudo
1						
2						
3						
4						
5						
6						
7						
8						
9						
10						