



FACULDADE DE EDUCAÇÃO E MEIO AMBIENTE

ROSIELLEN RODRIGUES BARBOSA

**ATUAÇÃO DO ENFERMEIRO NA PROMOÇÃO DE
EDUCAÇÃO EM SAÚDE AO CUIDADOR DE
CRIANÇA COM HEMOFILIA A**

ARIQUEMES - RO

2014

Rosiellen Rodrigues Barbosa

**ATUAÇÃO DO ENFERMEIRO NA PROMOÇÃO DE
EDUCAÇÃO EM SAÚDE AO CUIDADOR DE
CRIANÇA COM HEMOFILIA A**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao curso de Graduação em Enfermagem da Faculdade de Educação e Meio Ambiente – FAEMA como requisito parcial à obtenção do Grau de Bacharel em Enfermagem.

Orientadora: Prof^ª. Esp. Mariana Ferreira Alves de Carvalho

Ariquemes – RO

2014

Rosiellen Rodrigues Barbosa

**ATUAÇÃO DO ENFERMEIRO NA PROMOÇÃO DE
EDUCAÇÃO EM SAÚDE AO CUIDADOR DE CRIANÇA
PORTADORA DE HEMOFILIA A**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado ao curso de Graduação em Enfermagem da Faculdade de Educação e Meio Ambiente como requisito parcial à obtenção do Grau de Bacharel em Enfermagem.

COMISSÃO EXAMINADORA

Orientadora: Prof^a. Esp. Mariana Ferreira Alves de Carvalho
Faculdade de Educação e Meio Ambiente

Prof. Esp. Gustavo Barbosa Framil
Faculdade de Educação e Meio Ambiente

Prof^a. Dr^a. Rosani Aparecida Alves Ribeiro de Souza
Faculdade de Educação e Meio Ambiente

Ariquemes, 04 de Dezembro de 2014

Aos meus pais por todo amor e carinho, pelo apoio nos momentos difíceis e pela força para realização

AGRADECIMENTOS

Não foi tarefa fácil chegar ao final desta caminhada, mas hoje, vivo uma realidade que parece um sonho, porém foi preciso muita coragem, determinação, paciência e perseverança para chegar até aqui, e nada disso eu conseguiria sozinha por isso agradeço primeiramente a Deus por me abençoar em todos os momentos, me dando força e sabedoria para superar todos os obstáculos durante esta etapa da minha vida.

Aos meus pais: Eduardo e Rosiney, que foram à base de tudo pra mim, apoiando-me nos momentos difíceis com força, confiança, amor e carinho, ensinando-me a persistir nos meus objetivos e ajudando a alcançá-los.

Ao meu esposo Flavio Barbosa, que me deu força e me acompanhou em toda esta caminhada, me apoiou e soube ultrapassar os obstáculos para vencermos juntos.

A minha irmã Elaine Kezen e a todos os meus familiares, que me deram o apoio necessário durante os momentos que mais precisei principalmente a você Tia Rosângela que ajudou a cuidar da minha princesa enquanto eu estava ausente.

A minha filha Maria Eduarda meu maior presente de Deus, um ser tão pequeno, tão frágil, mas, tão grande, pela fácil e verdadeira demonstração de carinho, pureza e inocência.

Aos colegas de turma e especialmente as minhas amigas Silvana Cardoso, Simone da Silva e Mirian Débora Bonim, que tive o prazer em conhecer no início da graduação onde construímos uma amizade verdadeira para nunca ser esquecida.

À orientadora Prof^a Esp. Mariana Ferreira Alves de Carvalho, pela sua disponibilidade, paciência, exigência e principalmente pela excelente orientação.

A todo o corpo docente da FAEMA por compartilhar seus conhecimentos e ensinamentos especialmente Dra. Rosani Aparecida Alves Ribeiro de Souza, Dra. Helena Meika Uesugui, Me. Dionatas Ulises Meneguetti, Ma. Damiana Guedes Silva, Esp. Sharon Fernandes e Esp. Gustavo Barbosa Framil, vocês são exemplo de profissional.

Enfim, obrigado a todas as pessoas que contribuíram de alguma forma para meu sucesso e crescimento tanto pessoalmente como profissionalmente.

Sou o resultado da confiança e da força de cada um de vocês.

“Nascer hemofílico é algo que não se escolhe, mas transformar isso em um pesado fardo é opção de cada um. A força para superar suas limitações não está nos seus braços ou pernas, e sim dentro da sua cabeça. Não deixe que nada seja um limitador para seu sucesso.”

Eron Gomes de Oliveira

RESUMO

O presente estudo aborda uma doença que acomete o indivíduo desde o nascimento, conhecida como hemofilia A, causada por alteração no cromossomo X. A manifestação clínica é conforme a deficiência do fator VIII na coagulação sanguínea. Para estabelecer o diagnóstico desta patologia é importante avaliar a história do paciente e familiar, exame físico e testes laboratoriais. A doença não tem cura, apenas tratamento, por isso é de suma importância orientações ao cuidador e à criança para facilitar a convivência com a doença. Dessa forma o objetivo é destacar a importância da atuação do enfermeiro na promoção da educação em saúde ao cuidador de criança portadora de hemofilia A. A metodologia utilizada foi a pesquisa bibliográfica, fundamentada através de livros, publicações periódicas e artigos científicos publicados nas bases de dados da Biblioteca Virtual em Saúde, Manuais do Ministério da Saúde e o acervo da Biblioteca Júlio Bordignon. Observou-se que a atuação do profissional de enfermagem é essencial frente às ações de promoção a saúde para favorecer o processo de cuidado e ensino-aprendizagem ao cuidador e a criança com hemofilia A.

Palavras-chave: Hemofilia A, Doença Crônica, Cuidados de Enfermagem, Promoção da Saúde.

ABSTRACT

The present study approaches a disease that attacks the individual from the birth, known as hemophilia A, caused by alteration in the X chromosome. The clinic manifestation is conformed to deficiency of factor VIII in the sanguine coagulation, to establish the diagnosis of this pathology is important to evaluate the patient's historic and family, physical exam and laboratorial tests. The disease doesn't have cure, just treatment, for that is from addition importance orientations to the caretaker and the child to facilitate the coexistence with the disease. In that way the objective is to detach the nurse's performance in the promotion of the education in health to child's bearer caretaker hemophilia A. The used method went to the bibliographical research, based through books, periodic publications and scientific articles published in the bases of data of the Virtual Library in Health, Manuals of Ministry of Health and the collection of the Library Júlio Bordignon. It was observed that the nursing professional's performance is essential front to the promotion actions the health to favor the care process and teaching-learning to the caretaker and the child with hemophilia A.

Keywords: Hemophilia A, Chronic Disease, Nursing Cares, Promotion of the Health.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Transmissão genética da Hemofilia.....	19
Figura 2 - Cascata de Coagulação.....	21
Figura 3 - Articulações afetadas pela hemofilia	23
Figura 4 - Hemartrose.....	24
Figura 5 - Sinovite Crônica.....	25
Figura 6 - Artropatia.....	26
Figura 7 - Músculos afetados pela hemofilia.....	26

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Prevalência da Hemofilia A no Brasil.....	18
Tabela 2 - Gravidade da hemofilia e quadro clínico	22
Tabela 3 - Localização e incidência das hemorragias.....	23
Tabela 4 - Fases da hemartrose e característica.....	25
Tabela 5 - Resultado do exame.....	28
Tabela 6 – Medicamentos disponíveis para tratamento e sua indicação.....	30
Tabela 7 - Lista de medicamento contendo ácido acetilsalicílico.....	39

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

BVS	Biblioteca Virtual em saúde
CCP	Concentrado de complexo protrombínico
CCPA	Concentrado de complexo protrombínico ativado
CRIE	Centro de Referência para Imunobiológicos Especiais
CTH	Centro de Tratamento Hemofilia
DD	Dose domiciliar
DeCS	Descritores em Ciências da Saúde
DDAVP	Desmopressina
FBH	Federação Brasileira de Hemofilia
FMH	Federação Mundial de Hemofilia
FVIII	Fator VIII
KG	Quilograma
MS	Ministério da Saúde
PFC	Plasma fresco congelado
SCIELO	Scientific Electronic Library Online
SNC	Sistema nervoso central
SUS	Sistema Único de Saúde
TP	Tempo de protrombina
TTPa	Tempo de tromboplastina parcial ativado
UI	Unidade internacional
UB	Unidade de bethesda

SUMÁRIO

INTRODUÇÃO	12
2 OBJETIVOS	14
2.1 OBJETIVO GERAL	14
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	14
3 METODOLOGIA	15
4 REVISÃO DE LITERATURA	16
4.1 HEMOFILIA A.....	16
4.2 FISIOPATOLOGIA	20
4.3 QUADRO CLÍNICO E DIAGNÓSTICO	22
4.4 TRATAMENTO E COMPLICAÇÕES	29
4.5 ATUAÇÃO DE ENFERMAGEM	34
CONSIDERAÇÕES FINAIS	41
REFERÊNCIAS	42
ANEXO A	53

INTRODUÇÃO

A hemofilia é classificada como uma coagulopatia sendo de um grupo de doenças graves que ocasiona alteração no processo de coagulação sanguínea comprometendo a qualidade de vida dos portadores. O conhecimento dos fatores que promove a hemostasia assim como os responsáveis pelo desequilíbrio é de suma relevância para a explicação do mecanismo da doença a fim de se buscar forma de prevenção, alívio dos sintomas e tratamento eficientes. (ROSSET, 2010).

A hemofilia A conhecida como hemofilia clássica é denominada como uma doença genética e hereditária, tendo como característica a alteração do fator VIII (FVIII) da coagulação. (VRABIC et al., 2012). Segundo dados do Ministério da Saúde (2012) o número de portadores de hemofilia vem crescendo a cada ano, sendo a hemofilia A, a mais comum entre as coagulopatias hereditárias.

Conforme o grau de deficiência do fator de coagulação, a hemofilia pode ser classificada em três tipos: leve caracterizada por períodos de sangramentos causados por traumas como acidente ou extração dentária, já a forma moderada e grave são as que mais provocam sequelas e limitações à vida do doente. (BARATA-ASSAD; ELUI, 2010). Portanto, a hemofilia é uma doença que não tem cura apenas tratamento por meio da infusão do concentrado do fator ausente, que pode ser de origem plasmática ou recombinante. (BRASIL, 2011).

A doença crônica desestrutura e impõe mudanças na vida pessoal e familiar do portador, tanto nos aspectos biológicos quanto nos sociais e emocionais, o que implica na necessidade de suporte da família, dos amigos e da equipe de saúde para enfrentar a situação vivenciada. (KOEHLER; JOSÉ, 2011).

O convívio familiar do hemofílico é permeado por intensos anseios podendo influenciar o crescimento e desenvolvimento da criança, devido à reação dos pais frente à doença. Os mesmos sentem-se despreparados e com medo, o que leva aos cuidados excessivos e a mudança na rotina familiar. A enfermagem desempenha um papel fundamental nesta etapa auxiliando e orientando o cuidador como lidar com as situações que a doença impõe. (SHIKASHO et al., 2009).

Considera-se criança perante a Lei nº 8.069 de 13 de Julho de 1990, a pessoa de até doze anos de idade incompletos. A Lei assegura todos os direitos fundamentais a fim de contribuir para o desenvolvimento físico, mental, moral, espiritual e social, em condições de liberdade e dignidade. (BRASIL, 2008).

O portador de hemofilia demanda uma assistência de enfermagem na dimensão biopsicosocial, assim é necessário que a equipe tenha conhecimento sobre as características, quadro clínico, tratamento, cuidados e orientações que podem ser prestadas ao paciente e ao cuidador. (HONÓRIO; CAETANO, 2009).

Torna-se fundamental que o enfermeiro desenvolva estratégias de educação em saúde, que podem contribuir para mudanças no estilo de vida, favorecendo o aprendizado de novas formas de cuidar, ampliando as oportunidades para resgatar seu bem-estar físico e emocional. (MARTINS et al., 2007).

A realização deste estudo fundamenta-se no fato da hemofilia ser uma doença crônica que necessita de acompanhamento e cuidado direto, o que usualmente é realizado por cuidadores informais, principalmente membros da própria família como pais, avós ou irmãos. Dessa forma é de suma importância que o enfermeiro promova ações de educação em saúde para o cuidador e à criança para facilitar a convivência com a doença.

2. OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

Destacar a importância da atuação do enfermeiro na promoção da educação em saúde ao cuidador de criança com hemofilia A.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever o contexto da hemofilia A;
- Discorrer sobre fisiopatologia;
- Relatar o quadro clínico e diagnóstico;
- Citar o tratamento e complicação da hemofilia A;
- Enfatizar o papel do enfermeiro na promoção de educação em saúde para o cuidador de criança com hemofilia A.

3. METODOLOGIA

Este trabalho de conclusão de curso trata-se de uma revisão de literatura, de caráter descritivo, exploratório. A revisão sistemática de literatura consiste em um método rigoroso, de busca e seleção de pesquisas, sobre um problema específico, de forma objetiva e reproduzível por meio de descrições minuciosas dos dados oriundos da pesquisa. (GALVÃO; SAWADA; TREVISAN, 2004).

Este estudo foi desenvolvido em duas etapas. A primeira etapa consistiu na pesquisa bibliográfica, por meio de consulta de trabalhos indexados e publicados nas bases de dados da Biblioteca Digital de Teses e Dissertações da USP, Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e documentos de referência dispostos em portais específicos como Ministério da Saúde, Federação Brasileira de Hemofilia (FBH) e o acervo da Biblioteca Júlio Bordignon da Faculdade de Educação e Meio Ambiente – FAEMA. Os descritores em Ciências da Saúde (DeCS) utilizados foram: Hemofilia A, Doença Crônica, Cuidados de Enfermagem, Promoção da Saúde.

O levantamento das fontes de publicações foi realizado no mês de agosto de 2013 a setembro de 2014, sendo utilizados os seguintes critérios de inclusão para revisão de literatura os artigos, monografias, dissertações, teses disponíveis na íntegra, publicados e escritos em línguas nacionais (português) e internacionais (inglês e espanhol) no período de 2000 a 2013 coerentes com o tema da pesquisa, sendo excluídos os materiais que não abordava a temática proposta e/ ou que não atendiam aos critérios de inclusão descritos anteriormente.

A segunda etapa consistiu na leitura e organização dos materiais selecionados para elaboração deste trabalho compreendendo 93 referências sendo 08 livros, 12 manuais do Ministério da Saúde, 11 monografias, 14 dissertações, 01 tese e 47 artigos (44 são publicações nacionais e 03 internacionais).

4. REVISÃO DE LITERATURA

4.1 HEMOFILIA A

A hemofilia é considerada uma doença hemorrágica, hereditária, recessiva decorrente de alterações genéticas que provoca a deficiência ou diminuição de uma das proteínas responsáveis pela coagulação do sangue e conforme o tipo de fator coagulante ausente na corrente sanguínea a doença é classificada, sendo a hemofilia A mais comum. (SMELTZER; BARE, 2005).

A hemofilia A é classificada como uma coagulopatia hereditária recessiva ligada ao cromossomo X ocasionada pela deficiência FVIII, uma glicoproteína plasmática que participa da coagulação sanguínea na via intrínseca. (CHAVES; RODRIGUES, 2009). As coagulopatias hereditárias são um grupo de doenças hemorrágicas decorrente da deficiência de um ou mais fatores da coagulação, devido à alteração no gene que codifica esses fatores. (SANTOS; FERRAZ, 2012).

A hemofilia é considerada uma doença antiga, o primeiro relato encontra-se no Talmud, livro de condutas do povo judeu, escrito no século II d.C, em que decretava a isenção de crianças da circuncisão procedente de uma família que havia ocorrido óbito devido hemorragias após o procedimento. (PIO et al., 2009).

No século X foram descrito pelo médico árabe Khalaf Ibn Abbas relatos de famílias que os meninos sangravam até a morte após ferimentos. Já no século XII foi descoberto pelo médico judeu Moses Maimônides que a genitora transmitia a enfermidade aos filhos. Todavia somente em 1803, John Conrad Otto cirurgião norte americano divulgou pesquisas que o padrão de herança da hemofilia estava vinculado ao cromossomo X, pois constatou que embora a mulher não apresente problemas hemorrágicos poderia, mesmo assim, transmitir a doença para seus descendentes, assim somente o gênero masculino manifestava a doença. Porém somente no fim do século XVIII que foram aceitas as primeiras descrições e causas prováveis da doença. Então em 1828 Hopff nomeou a doença como hemofilia que significa “amor ao sangue”. (ROSSI, 2013; BELTRAME, 2007).

Em 1840, em Londres, o médico Samuel Lane compreendeu que poderia estar faltando alguma coisa no sangue dos portadores de hemofilia. Então, foi executada a primeira transfusão sanguínea após uma hemorragia em uma criança hemofílica. Um dos fatos mais importantes que serviu para a divulgação da hemofilia

entre a sociedade foi o caso da rainha Vitória, soberana do trono inglês que possivelmente era portadora do gene da hemofilia transmitindo a doença para os seus descendentes introduzindo, assim, a hemofilia nas famílias reais por meio de seu filho Leopold, que teve uma vida curta apesar de proteções constantes e cuidados excessivos. Sofreu várias hemorragias severas e faleceu aos trinta e um anos devido a uma queda. A doença foi transmitida para as famílias reais devido aos casamentos arranjados entre membros das famílias reais para consolidar alianças políticas. (PEREIRA, 2008).

Em 1886, o médico da família real descobriu que a hemofilia podia ocorrer em mulheres através do pai hemofílico e a mãe portadora, devido caso de mulher hemofílica na família da Rainha Vitória, portanto a situação é rara. Já em 1890, Koning expõe pela primeira vez o envolvimento das articulações nas manifestações clínicas. (BELTRAME, 2007).

No início de 1900, diversos pesquisadores estudavam o princípio da hemorragia, pois sabia que a hemofilia era decorrente de uma alteração no processo de coagulação sanguínea, a maioria dos portadores de hemofilia tinha uma vida curta e difícil, em virtude de tratamentos ainda ineficientes. (MANSO, 2007).

Em 1963, Frank Schnabel, banqueiro canadense, portador de Hemofilia A grave, fundou a Federação Mundial de Hemofilia (FMH), com objetivo criar vínculos entre os diversos países, visando melhorar o cuidado, o tratamento e a atenção aos hemofílicos de todo o mundo. (MANSO et al., 2008). No ano de 1989, foi instituída a data 17 de abril como o Dia Mundial da Hemofilia, a data foi nomeada para homenagear a data do nascimento de Frank Schnabel, seu fundador. Neste dia acontecem encontros por todo o mundo promovidos pelas organizações de hemofilia e centros de tratamento com objetivo de conscientizar a sociedade sobre hemofilia e outros distúrbios hemorrágicos. (PEREIRA, 2010).

Entre os hemofílicos com significativa representação no contexto sociopolítico do povo brasileiro destacou-se o sociólogo Hebert de Souza, ou meramente Betinho, portador de hemofilia e AIDS que adquiriu em uma das transfusões de sangue a qual se submetia para tratamento da doença. Betinho foi um exemplo de luta, força e perseverança na defesa da valorização dos direitos humanos. No século XX iniciaram as explicações mais eficientes sobre a doença, processo de coagulação, as formas de intervenção e tratamento. (BELTRAME, 2013).

A hemofilia A ocorre em cerca de 1/10.000 nascimentos masculinos, de acordo com os dados do Ministério da Saúde (2012) em 2010 foram registrados 8.369 casos de hemofilia A no Brasil, quando comparado ao ano de 2009, houve um aumento no índice de hemofilia, sendo 97% dos casos no gênero masculino e 3% no feminino, ressalta-se que 696 casos estão concentrados na região norte, sendo 48 no estado de Rondônia (Tabela 1).

Tabela 1 - Prevalência da Hemofilia A no Brasil

Diagnóstico	2009	2010
	Nº	Nº
Hemofilia A	7.905	8.369
Região	UF	Nº
	AC	27
N	AM	228
O	AP	19
R	PA	331
T	RO	48
E	RR	9
	TO	34
	TOTAL	696

Fonte: BRASIL, 2012.

No que se refere à análise dos pacientes por faixa etária, há 1.297 casos registrados no Brasil em crianças com idade 1 a 9 anos e conforme a gravidade da doença 33,82% dos casos é referente à forma grave, 25% forma moderada e 25,77% à forma leve, sendo que no estado de RO há 2 casos de forma leve, 9 moderado, 6 graves e 31 casos não informado a gravidade. (BRASIL, 2012).

A hemofilia pode ocorrer em 30% como forma espontânea, há casos que família não possui antecedente da doença, estes episódios podem ocorrer em duas situações durante a gametogênese (formação dos gametas) ou nos primeiros estágios da embriogênese em que as células dos estágios iniciais da formação do embrião sofrem mutação. (PIO et al., 2009). É preciso acentuar que a forma adquirida é muito rara, mas pode ocorrer através do desenvolvimento de anticorpos

contra a atividade pró-coagulante do fator VIII que podem estar relacionado a doenças autoimunes ou neoplasias. (COLOMBO et al., 2013).

Portanto, a doença está associada à modificação no gene que codifica o FVIII, localizado na porção 2.8 do braço longo do cromossomo X, pois este transporta o gene responsável pelos fatores de coagulação. O gênero masculino possui um único alelo de FVIII (XY), enquanto as mulheres possuem dois alelos (XX). Os homens com alelo com mutação (X^HY , hemizigose) apresentarão a doença e as mulheres com um único alelo com mutação (X^HX , heterozigose) serão apenas portadoras. Neste caso, a mulher tem uma coagulação normal, já as mulheres com mutações em ambos os alelos (X^HX^H , homozigose) manifestarão a doença, embora seja uma situação muito rara. (BITTENCOURT et al., 2010).

A transmissão (Figura 1) pode ocorrer de forma espontânea através da mutação nos indivíduos normais gerando a doença no gênero masculino, quando a mulher é portadora e o homem hemofílico os filhos podem ser normais ou hemofílicos e as filhas portadora ou hemofílica, já no caso da mulher portadora e o homem normal, a probabilidade de transmissão da doença é de 50% para os filhos desenvolver a doença e 50% das filhas serem portadoras, mas no caso em que homem é hemofílico e a mulher normal seus filhos serão normais e as filhas portadoras (LORENZI, 2006).

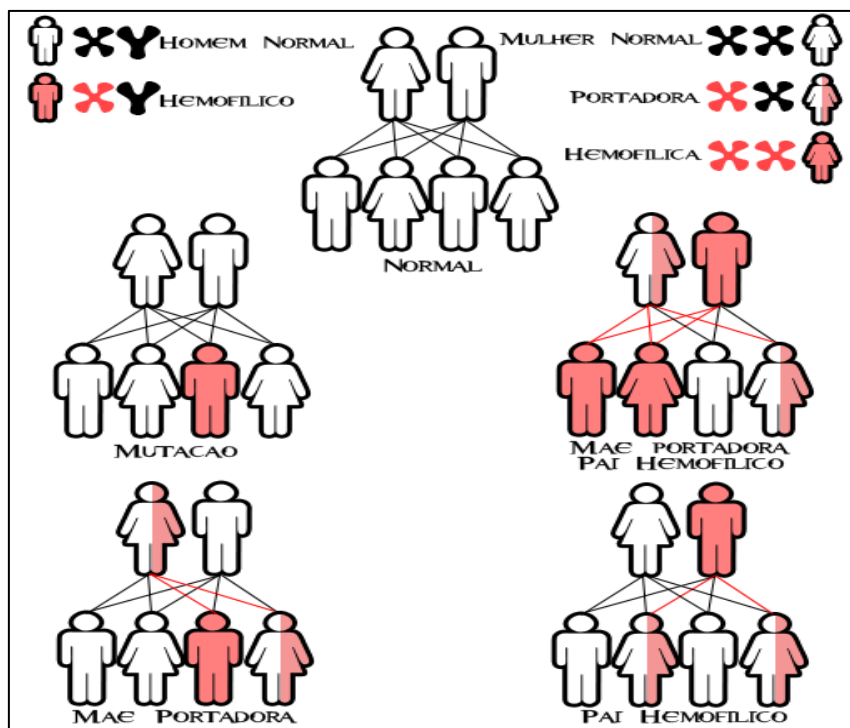


Figura 1 - Transmissão genética da Hemofilia

Fonte: SILVÉRIO, 2010.

4.2 FISIOPATOLOGIA

O processo hemostático é fisiológico tem como finalidade a manutenção da integridade vascular e da fluidez do sangue após uma lesão vascular possibilitando o equilíbrio do sistema circulatório. Esse processo envolve interações complexas entre os vasos sanguíneos, plaquetas, proteínas e o sistema fibrinolítico, os quais induzem à formação do coágulo sanguíneo e posterior dissolução do mesmo após o reparo da lesão vascular. (RODRIGUES et al., 2012).

Quando um vaso é lesado a resposta imediata do organismo é a vasoconstrição provocando a contração da musculatura lisa diminuindo o calibre do vaso sanguíneo, simultaneamente ocorre a aderência de plaquetas ao local da lesão, que libera difosfato de adenosina e tromboxane A_2 que aproxima mais plaquetas para continuação desse processo até formação de um tampão plaquetário. (GUYTON, 2006).

A formação do coágulo sanguíneo inicia em 15 a 20 segundos em caso de trauma grave, e de 1 a 2 minutos na gravidade menor. O processo de coagulação acontece quando as substâncias ativadoras, procedentes da parede vascular traumatizada, das plaquetas e proteínas sanguíneas, aderem à parede vascular traumatizada. (ROBBINS; ABBAS; KUMAR, 2006).

O sangue é constituído por várias substâncias, e cada uma tem uma função. Algumas delas são as proteínas sanguíneas chamadas fatores da coagulação, que ajudam a estancar as hemorragias. Esses fatores são numerados em algarismos romanos (I a XIII) e trabalham como uma equipe, onde cada um tem seu momento de ação, passando instruções ao seguinte. (CARAPEBA; THOMAS, 2007).

A coagulação sanguínea consiste em um processo complexo no qual ocorre a ativação sequencial de vários fatores que são sintetizados no fígado sendo formadas por duas vias extrínseca e intrínseca (Figura 2) que se inicia simultaneamente, ambas as vias cooperam para a formação da fibrina, visto que as mesmas se convergem na via comum. (GUYTON, 2008).

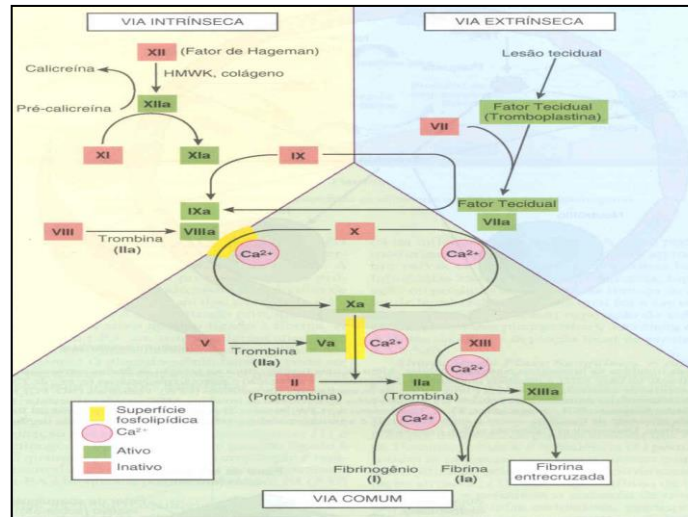


Figura 2: Cascata de Coagulação
Fonte: CARVALHO, 2007.

A extrínseca começa com o traumatismo tecidual e a liberação de tromboplastina (fator tecidual) desenvolvendo um complexo adicional com fator VII que ativa o fator X por meio da presença de íons de cálcio, o fator X ativado junto os fosfolípidos plaquetários e com o fator V formam o ativador da protrombina (fator II) que converte para trombina (fator II_a). (GUYTON, 2008). Já a via intrínseca inicia por um traumatismo no próprio sangue ou pela exposição sanguínea ao colágeno da parede vascular traumatizada que ocasiona a ativação do fator XII e a liberação fosfolípidos plaquetários, o fator XII ativado ativa o fator XI que, por sua vez, ativa o fator IX. O fator IX ativado juntamente com fator VIII ativado por traços de trombina, e com presença de íons cálcio ativa o fator X, desencadeando a geração de trombina e a formação de fibrina, completada a hemostasia, o vaso se recanaliza para que o fluxo sanguíneo se restabeleça normalmente. (FERREIRA et al., 2010).

Quando se completa a hemostasia o vaso se recanaliza para o fluxo sanguíneo se restabelecer normalmente, através do mecanismo da fibrinólise ocorrendo a dissolução da fibrina por meio das ações de enzimas pelas células endoteliais, no qual a plasmina provoca a dissolução completa do coágulo. A fibrinólise permite que qualquer coágulo que se forma na circulação seja lisado, evitando as complicações tromboembólicas. (LORENZI, 2006).

O fator VIII normal da coagulação sanguínea é uma glicoproteína sintetizada no fígado sendo essencial para o funcionamento, sem a função normal pode ocorrer sangramentos anormais em um indivíduo como no caso do portador de hemofilia A. (ROSSET, 2010).

4.3 QUADRO CLÍNICO E DIAGNÓSTICO

O quadro clínico da doença vai depender da gravidade da hemofilia, a forma grave ocorre sangramentos espontâneos e frequentes, principalmente em regiões intramusculares (hematomas) e intra-articulares (hemartroses). No caso de hemofilia moderada, os eventos hemorrágicos ocorrem após traumas e raramente são espontâneos. (HEGEMAN, 2011). Já a hemofilia leve, os episódios de sangramentos surgem em consequência de traumatismos como cirurgias e extrações dentárias. Portanto, a gravidade da hemofilia não sofre alterações durante a vida do indivíduo, não progride ou regride, porém estes sangramentos podem ocasionar sequelas, como degeneração muscular, deformidades, limitação funcional e até invalidez. (MATSUNAGA, 2013).

Segundo Ministério da Saúde (2006) a hemofilia é classificada como grave quando os níveis de fatores são inferiores a 1% representando 50% dos casos, moderada quando os níveis estão entre 1% a 5% do normal constituindo 30% dos casos e leve quando possuem de 5% a 40% do normal com 20% dos casos, as manifestações clínicas dependem da quantidade do fator na circulação (Tabela 2).

Tabela 2 - Gravidade da hemofilia e quadro clínico

Gravidade	Concentração do fator VIII % atividade	Manifestação dos sangramentos
Grave	Menos de 1%	Sangramentos espontâneos em qualquer lugar do corpo principalmente nas juntas e músculos.
Moderada	1 – 5%	Sangramentos espontâneos mais raros, hemorragia intensa pode ocorrer em traumatismos ou cirurgias.
Leve	5 – 40%	Hemorragia grave geralmente após traumatismo maiores e cirurgias ou extrações dentárias.

Fonte: CARAPEBA; THOMAS, 2007.

Conforme Beltrame (2013) os sintomas predominantes da hemofilia são hemorragias de forma espontânea ou após algum traumatismo, podendo ocorrer hemartrose, hematomas, hematúria, sistema gastrointestinal, epistaxe, hemoptise, sistema nervoso central (SNC). A tabela 3 apresenta a localização e a incidência das hemorragias.

Tabela 3 - Localização e incidência das hemorragias

Localização	Incidência (%)
Hemartroses	69% - 80%
- Joelho	35%
- Cotovelo	20%
- Tornozelo	15%
- Ombro	3%
- Mão	3%
- Quadril	2%
Hematomas	10% - 20%
Outras Regiões	5% - 10%
Sistema Nervoso Central	<5%

Fonte: BELTRAME, 2013

No caso de hemofilia grave o quadro hemorrágico aparece antes do primeiro ano de vida, de forma espontânea geralmente nas partes do corpo em que há muita atividade e esforço, principalmente nas articulações de joelhos, cotovelos e tornozelos (Figura 3), devido à existência de maior quantidade de membrana sinovial nesses locais. (PEREIRA, 2010).

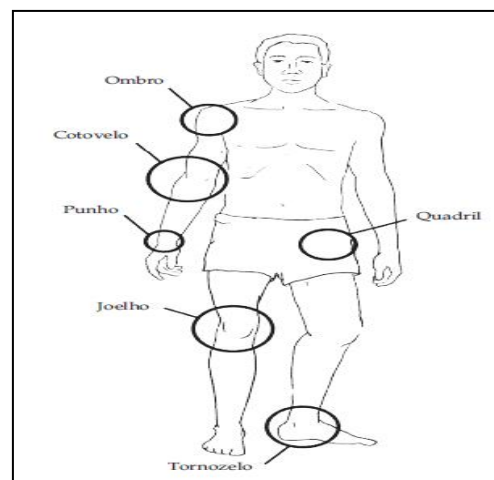


Figura 3 - Articulações afetadas pela hemofilia

Fonte: MULDER, 2006.

Nas extremidades ósseas contêm uma pequena camada conhecida como cartilagem e em torno desta encontra-se as células sinoviais, responsáveis pela produção do líquido sinovial, que auxilia na movimentação do membro. Podem ocorrer sangramentos em casos de lesão ou espontaneamente e se não tratado ocasiona a hemartrose (Figura 4). (BELTRAME, 2007).

Para Colombo et al. (2013) hemartrose consiste no extravasamento de sangue para o interior da articulação ou para a cavidade sinovial, iniciando comumente nas articulações que suportam o peso sendo a hemartrose do joelho é mais facilmente a ser detectada pelo exame físico do que os sangramentos no cotovelo ou ombro.



Figura 4 – Hemartrose
Fonte: BELTRAME, 2013

De acordo com os sinais e sintomas hemartrose classifica-se em aguda, subaguda e crônica (Tabela 4). Na fase aguda são até dois episódios de hemorragias com duração aproximadamente de até duas horas em que apresenta sensação de calor, formigamento articular seguida de dor, rubor, edema, sensibilidade ao toque e limitação de movimento. (FERREIRA, 2012).

No entanto a fase subaguda ocorre após o terceiro quadro hemorrágico percebe-se hipertrofia da sinóvia através da palpação ou pela diminuição da mobilidade articular e nesta fase apresenta dor e edema. Já a fase crônica sucede após sete dias de hemartrose no qual a dor persiste, com perda da mobilidade e hipertrofia articular. (MANSO, 2007).

Tabela 4 - Fases da Hemartrose e Características

Fases da Hemartrose	Características
Fase aguda	Primeiras 48 horas, com hemartroses, dor intensa em movimentos passivos e ativos, limitação articular fixa em padrão flexor e edema de grande volume.
Fase subaguda	Ocorre 48 horas após ter cessado o sangramento, dor e edema moderados em movimentos ativos e passivos forçados e com limitação articular em grau variável.
Fase Crônica	Ocorre no 7º dia da hemartrose, dor em movimentos ativos e passivos, edema, perda mobilidade.

Fonte: MANSO, 2007.

As hemartroses de repetição ocasionam alteração na membrana sinovial, chamada de sinovite crônica (Figura 5), que evoluem para a degeneração articular chamada de artropatia hemofílica. Convém ressaltar que sinóvia é um tecido vascularizado, que recobre e lubrifica a articulação, devido aos episódios hemorrágicos causa à deterioração progressiva em consequência a inflamação da sinóvia (sinovite crônica) ocasionando a hipertrofia, limitação articular, atrofia muscular. (MANSO, 2007).



Figura 5 – Sinovite Crônica
Fonte: BELTRAME, 2013

A artropatia (Figura 6) consiste no enfraquecimento dos músculos em torno da articulação que com o tempo, ocasiona danos na cartilagem, desgaste ósseo e perda da capacidade de movimentos, sendo que a gravidade destas alterações degenerativas é proporcional ao número de hemartroses ocorridas. As características relevantes da artropatia são a perda da movimentação articular, contratura fixa em flexão e atrofia muscular. (CARVALHO, 2007).



Figura 6 - Artropatia
Fonte: BELTRAME, 2013

Portanto, as alterações nas articulações provocam hemartrose, sinovite crônica e artropatia sendo que a melhor forma de evitar ou minimizar essas alterações é através do tratamento do fator ausente. (PACHECO, 2006).

O hematoma muscular constitui o segundo sintoma mais frequente do aparelho musculoesquelético, atingindo principalmente as extremidades superiores, geralmente, os músculos da porção anterior do antebraço e na extremidade inferior, atingem geralmente os músculos íleo-psoas e quadríceps (Figura 7) de forma espontânea ou após trauma. (BRASIL, 2011).

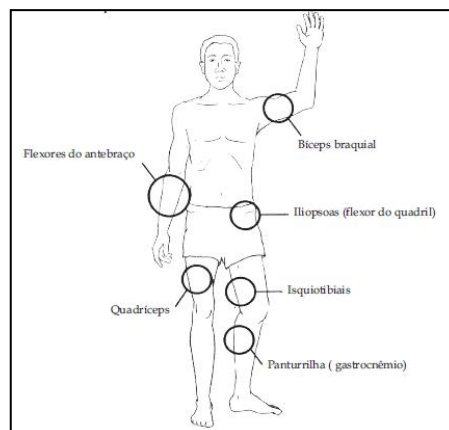


Figura 7 - Músculos afetados pela hemofilia
Fonte: MULDER, 2006.

Os hematomas superficiais situados no tecido subcutâneo provocam desconforto, febre e infecção. Já, os hematomas profundos geralmente intramusculares ocasionam dor e edema, a gravidade depende da extensão e localização da lesão, em caso de hematomas em membros convém imobilizar e elevar o membro afetado. (RODRIGUES, 2007).

O portador de hemofilia pode ainda apresentar: hematúria (urina com coloração marrom ou avermelhada), geralmente, ocorre após os 12 anos de idade, manifestando-se de forma indolor podendo haver discreta algia no flanco, em casos de coágulos na pelve renal ou no ureter, pode haver dor semelhante à cólica renal que pode durar dias ou semanas se não tratada. (CARAPEBA, 2006).

A hemorragia gastrointestinal está ligada à presença de gastrite ou úlcera péptica, as quais ocorrem devido ao estresse e angústia que o hemofílico é submetido. Já, os casos de epistaxe e hemoptise decorrem de infecções ou traumas relacionados ao trato respiratório. (CARVALHO, 2007). A hemorragia no SNC é o quadro mais perigoso para o hemofílico, que ocorre devido a traumatismo ou espontaneamente, sendo que as manifestações clínicas são cefaleia, náuseas, vômito, sonolência, confusão, desequilíbrio, franqueza, desmaio e perda da consciência. Em casos de suspeita de hemorragia intracraniana, deve-se administrar o fator VIII imediatamente e realizar tomografia de crânio. (PINTO et al., 2001).

Na forma moderada o quadro clínico aparece, geralmente, após cinco anos de idade, devido algum traumatismo, raramente espontâneo. As hemartroses, hematomas ou episódios hemorrágicos são esporádicos e têm relação com traumatismos. Já, no caso de hemofilia leve os sintomas surgem depois dos 10 a 15 anos de vida, sendo as hemartroses uma exceção somente após traumas significantes, porém não causa sequelas funcionais. O hematoma apresenta após trauma intenso e os episódios hemorrágicos são notados após extrações dentárias, biópsias e intervenções cirúrgicas. (OLDRA, 2003). Cabe frisar que o hemofílico ao se machucar, não sangra mais rápido do que uma pessoa sem a doença, apenas o sangramento dura por mais tempo sendo que pode recomeçar depois de vários dias após a lesão ou cirurgia. (CARAPEBA; THOMAS, 2007).

Diante do quadro clínico apresentado, o diagnóstico deve ser acurado para um manejo efetivo, sendo necessária avaliação do histórico pessoal, familiar e diagnóstico laboratorial. O histórico deve analisar todos os antecedentes familiares e investigar presença de quadros clínicos hemorrágicos espontâneos ou após trauma

e deve-se realizar um exame físico cuidadoso e minucioso. (MANSO, 2007). No entanto, a hemofilia leve e moderada nem sempre são diagnosticadas na infância, pelo fato de não apresentarem sangramentos excessivos, a menos que ocorram traumas ou cirurgias, ao contrário, da hemofilia grave que, geralmente, é diagnosticada em idade bastante precoce, devido à possibilidade de episódios hemorrágicos em época da criança começar a engatinhar. (CARAPEBA, 2006).

Nos últimos anos o diagnóstico da hemofilia tem apresentado grande avanço científico. Estudos concernentes aos anos sessenta referem que apenas 10% dos hemofílicos eram diagnosticados no primeiro ano de vida, porém atualmente este percentual é maior devido à disponibilidade de métodos diagnósticos mais sofisticados. (OLDRA, 2003).

Para a confirmação do diagnóstico de hemofilia devem ser solicitados exames laboratoriais do tempo de coagulação que avaliam o tempo que o sangue leva para coagular, tempo de tromboplastina parcial ativado (TTPa) que analisa alterações hemostáticas na via intrínseca, tempo de protrombina (TP) que detecta alteração na via extrínseca de coagulação e a dosagem do FVIII que analisa a quantidade de FVIII no sangue. (LORENZI et al., 2006). O teste de TTPa consiste na adição de fosfolipídios e cálcio ao plasma, para medir o tempo de ocorrência da coagulação. A dosagem do FVIII detecta o nível do fator na corrente sanguínea sendo fundamental para determinar a gravidade da hemofilia. (REZENDE, 2010).

Os resultados da análise laboratorial (Tabela 5) do hemofílico apresentam o TTPa e tempo de coagulação alterados, os níveis de FVIII reduzidos e o TP encontra dentro dos padrões normais. (GORZIZA, 2012).

Tabela 5 - Resultado do exame

Exame	Resultado
TTPa	Prolongado
Tempo de Coagulação	Prolongado
Dosagem FVIII	Reduzido
TP	Normal

Fonte: CARVALHO, 2007.

Torna-se evidente que, para assegurar ao paciente um tratamento apropriado, o diagnóstico correto é essencial, pois as doenças hemorrágicas podem ter sintomas clínicos semelhantes. (CARVALHO, 2007).

4.4 TRATAMENTO E COMPLICAÇÕES

A hemofilia por muitos anos foi uma doença na qual não existia tratamento, inúmeras tentativas terapêuticas, com várias substâncias foram testadas. Em 1840, foi realizada a primeira transfusão de sangue para tratar uma hemorragia em paciente hemofílico, já no início da década de 50 foi utilizado plasma bovino e suíno para controlar hemorragias de hemofílico, no entanto, esses produtos provocavam reações alérgicas. (BUENO, 2012). No início de 1900, a maioria dos hemofílicos tinha uma vida muito curta e difícil, porém a partir de 1930, a pesquisa progrediu rapidamente, em 1934 a pesquisadora MacFarlane experimentou aplicar no local do sangramento superficial o veneno da cobra Russel. Porém, verificou-se que o veneno conseguiu estagnar o ferimento superficial, mas seria perigosa sua utilização em casos de hemorragia interna. (CARVALHO, 2007).

Portanto, em 1936, foi utilizado pela primeira vez, o plasma no tratamento da hemofilia. No ano seguinte, Patek e Taylor descobriram que a administração intravenosa de precipitado do plasma reduzia o tempo de coagulação. Somente mais tarde, Taylor chamou o precipitado de globulina anti-hemofílica, depois dois anos o patologista Kenneth Brinkhous apontou que pessoas com hemofilia têm uma deficiência de um fator no plasma, denominado por ele de fator anti-hemofílico, hoje conhecido como fator VIII. (MOLINA, 2013).

De 1950 até o início de 1960 os hemofílicos eram apenas tratados por transfusão de sangue total ou plasma fresco, no entanto, neste tipo de tratamento não possuía proteínas (FVIII) suficientes para reduzir um sangramento grave. Dessa forma, muito portador de hemofilia grave morria na infância ou no início da idade adulta devido a hemorragias. (LIMA, 2013).

Em 1964, foi descoberto pela Dr^a. Judith Pool que, o congelamento e descongelamento do plasma induzem ao aparecimento de um sedimento rico em FVIII, ao qual foi denominado de crioprecipitado. Somente em 1968, houve a disponibilização destes concentrados que transformou a vida dos hemofílicos. (CARAPEBA, 2006). No final de 1970, os bancos de sangue não realizavam exames sorológicos para detectar doenças transmitidas pelo sangue, ocasionando a transmissão de agentes infecciosos como a hepatite e HIV afetando a população hemofílica decorrente ao tratamento. (HOEPERS, 2006).

O tratamento é realizado através da reposição do fator de coagulação ausente por via intravenosa com objetivo o controle hemostático e interrupção do sangramento. (BELTRAME, 2013). O cálculo da dose para tratamento baseia-se na atividade plasmática desejada para controlar o episódio hemorrágico, o peso do paciente em quilograma (kg) e a unidade internacional (UI) do FVIII, em que cada unidade administrada eleva em 2% a atividade plasmática. (LORENZI, 2006).

O tratamento tem evoluído nos últimos anos, gerando mais segurança para os hemofílicos, as opções disponíveis no Brasil são (Tabela 6): Concentrado de FVIII, Concentrado de Complexo Protrombínico (CCP), Concentrado de Complexo Protrombínico Ativado (CCPA), Plasma Fresco Congelado (PFC), Crioprecipitado e Desmopressina (DDAVP). (ANDERY et al., 2012).

Tabela 6 - Medicamentos disponíveis para tratamento e sua indicação

Medicamento	Indicações
Concentrado de fator VIII	Alguns são derivados do plasma, produzidos a partir do sangue, já outros são fatores recombinantes produzidos em laboratório; Preparações comerciais liofilizados com dosagens que variam de 250 a 1500 UI/unidades/frascos. Cada unidade de fator VIII por kg/peso corporal infundido endovenoso irá elevar o FVIII no plasma em 2%; A meia vida é de 8 a 12 horas.
Concentrado de complexo protrombínico	É utilizado em pacientes de hemofilia que apresentem pesquisa de inibidor positivo (anticorpo contra o FVIII).
Concentrado de complexo protrombínico ativado	Utilizada em pacientes com hemofilia A com inibidores de alto título;
Crioprecipitado/Plasma fresco congelado	Tanto o crioprecipitado quanto o plasma, só devem ser utilizados quando o concentrado de fator VIII não estiver disponível. Está vedada a utilização de crioprecipitado no tratamento, conforme Resolução RDC nº 23 de 24/01/2002.
Desmopressina (DDAVP)	É utilizada em hemofilia que apresentam nível de fator maior ou igual a 5%.

Fonte: SANTANA, 2010.

Para distribuição dos produtos, utiliza-se o programa Hemovida Coagulopatias Web que tem por finalidade sistematizar as informações dos pacientes no País e permitir o monitoramento deles, além de melhorar o planejamento e direcionamento das ações. (FATOR VIDA, 2012).

Através desse programa é possível obter informações sobre a infusão e consumo dos hemoderivados por paciente, esses dados permitem o conhecimento da infusão e consumo auxiliando assim a distribuição dos produtos de acordo com a necessidade e demanda. (SANTANA, 2010). O órgão responsável pela aquisição dos medicamentos é o Ministério da Saúde, que distribui para o Distrito Federal e a todos os estados que repassa para os centros responsáveis pelo tratamento que geralmente, é o hemocentro, sendo que a aquisição é gratuita para o paciente através do Sistema Único de Saúde (SUS). (SILVÉRIO, 2010).

Existem duas formas de tratamento: o tratamento sob demanda e profilático. O tratamento sob demanda consiste na infusão do fator após a ocorrência do quadro hemorrágico. Enquanto que o tratamento profilático é a reposição do fator deficiente antes dos sangramentos, este tratamento se subdivide em duas categorias: profilaxia primária tem como objetivo prevenir o sangramento e profilaxia secundária, que pode ser de curta ou longa duração têm a finalidade interromper o ciclo de sangramento em uma articulação crônica. (BELTRAME, 2013).

A profilaxia primária consiste na reposição FVIII de forma periódica e contínua indicada após a ocorrência da primeira hemartrose e antes dos três anos de idade. A profilaxia secundária de curta duração consiste na reposição de forma intermitente de 3 a 12 meses indicada para todos os casos de hemofilia. Já profilaxia secundária de longa duração é tratamento periódico e contínuo iniciada após duas ou mais hemartroses ou após os dois anos de idade, indicado somente para casos de hemofilia grave. (OLIVEIRA et al., 2013).

Portanto, no Brasil, devido ao alto custo dos outros tratamentos, ainda o mais utilizado é o tratamento de demanda no qual o paciente desloca de sua residência a um hemocentro a cada intercorrência. (FERREIRA, 2012). Em 2011 foi anunciada a implantação da profilaxia para portador de hemofilia grave, onde serão beneficiados os meninos de até 36 meses incompletos, que tenham apresentado pelo menos uma hemartrose ou sofrido hemorragia no SNC, necessitando da pesquisa de inibidor negativa ou abaixo de 0,6 UB/mL em duas ocasiões, sendo que esse teste deve ser realizado antes da inclusão no programa. (BRASIL, 2011).

A falta de tratamento gera inúmeras consequências na vida do hemofílico como desenvolvimento de hemartrose, que pode limitar a capacidade física para atividades do dia a dia, como caminhar, escovar os dentes entre outras. Além do risco de sangramentos graves, que podem se tornar uma ameaça à vida, sobretudo pelo fato desses problemas poderem ocasionar prejuízos ao desenvolvimento físico, mental e social dos pacientes, além de impedirem de viverem com independência, igualdade e estejam plenamente inseridos na sociedade. (SOUSA, 2010; PINTÃO, 2003).

Para o tratamento rápido e precoce surgiu em 1999 no Brasil, o programa Dose Domiciliar (DD) que visa à liberação de doses de concentrados de fator para o portador levar para casa para uso em caso de hemorragias com finalidade o tratamento precoce e assim reduzir as complicações. (BRASIL, 2007). Em 2006, o programa aumentou o número de entrega de uma para até três doses por paciente, as quais são armazenadas na residência do paciente e devem ser utilizadas após o início de um episódio hemorrágico. (BRASIL, 2006, 2007).

A terapia domiciliar é realizada através da infusão intravenosa para a reposição do fator de coagulação deve ser registrada a data, o horário, o motivo do tratamento e a quantidade administrada. (BARBOSA, 2012). Segundo dados do Ministério da Saúde (2012) as regiões que apresentam maior adesão ao programa DD são Rio Grande do Sul, Acre e Santa Catarina já com menor índice de adesão são Bahia e Rondônia.

Portanto, para integrar o programa o paciente deve seguir alguns critérios como estar cadastrado no serviço de atendimento de hemofilia, ter diagnóstico confirmado, possuir conhecimento sobre a doença, sinais e sintomas e identificar o momento necessário para o tratamento, não ter alergia ao medicamento, ter condições adequadas para transporte e armazenamento do produto, compromisso de retornar o material utilizado ao serviço para descarte adequado e ser submetido ao treinamento para aplicação do fator, além do aconselhamento para o hemofílico e responsável pela infusão sejam vacinados contra Hepatite B. (BRASIL, 2006, 2007).

O treinamento deve ser efetivado pela enfermagem, onde o paciente e/ou familiar são orientados quanto ao preparo e aplicação do fator, à forma adequada para o transporte e armazenamento do fator, que deve ser mantido na geladeira e não no congelador ou freezer, lembrando que o transporte deve ser realizado

somente em embalagem térmica contendo gelo reciclável e o material utilizado no preparo e infusão deve ser desprezado em lixo hospitalar. (BARBOSA, 2012).

A DD permite o acesso imediato, com resolução precoce do episódio de sangramento, o tratamento domiciliar apenas é possível quando a equipe multidisciplinar realiza orientação e treinamento, lembrando que é necessário o monitoramento, avaliação periódica do paciente e familiar, por meio das visitas domiciliares (SANTANA, 2010). No entanto o ideal é que todo o portador de hemofilia tivesse acesso ao programa DD e recebesse o treinamento para usar em si mesmo a medicação imediata logo após os primeiros sintomas o que auxilia na prevenção de complicações. (PEREIRA, 2010).

Um dos problemas de maior dificuldade atualmente no manejo clínico da hemofilia é o desenvolvimento de inibidores que é um anticorpo que advém após as primeiras infusões do concentrado de fator no qual os pacientes acometidos não respondem ao tratamento. (BRASIL, 2008).

A presença de inibidores manifesta-se clinicamente pelo aumento da tendência a hemorragia, quadros hemorrágicos de difícil controle, redução da resposta ou eficácia do tratamento usado e aumento do consumo do concentrado do FVIII, sendo que em crianças, o diagnóstico é mais complicado, pois os sinais são menos evidentes. (SOUSA et al., 2011).

Embora o paciente com inibidor do FVIII possa não manifestar sintomas clínicos evidentes, esse pode ser detectado durante a análise clínica rotineira ou também pode se suspeitar da presença de inibidores quando o quadro hemorrágico não é controlado tão rapidamente como poderia se esperar em resposta ao tratamento. (CHAVES, 2010). A presença do inibidor pode ser confirmada através do teste de ensaio de inibidor de Bethesda, quanto mais elevada o número de unidades de Bethesda (UB), maior a quantidade de inibidores presente no plasma. Um paciente é considerado de alto título quando apresenta resposta acima de 5 UB, porém em alguns casos acontece o desaparecimento espontâneo dentro de semanas ou meses sem nenhum tratamento. (CHAVES; RODRIGUES, 2009).

Todavia esta complicação pode aparecer em até 30% dos portadores de hemofilia A grave, o tratamento indicado para erradicar os inibidores é a imunotolerância na qual é realizada a infusão do fator VIII podendo durar de semanas ou até meses dependendo o caso, sendo que o tratamento pode ser eficaz em até 80% dos casos. (BRASIL, 2011).

4.5 ATUAÇÃO DE ENFERMAGEM

Para que se possa falar sobre a atuação do enfermeiro na promoção da educação em saúde ao cuidador, é importante tecer algumas considerações acerca do cuidado. O termo cuidado exprime desvelo, solicitude, diligência, zelo, atenção e cuidar implica colocar-se no lugar do outro, geralmente em situações diversas, quer na dimensão pessoal ou social. (SOUZA et al., 2005). O ciclo do cuidado percorre toda a nossa existência, somos cuidados, cuidamo-nos e zelamos pelo cuidado do outro. Cuidar é uma atividade eminentemente humana transmitida através da cultura e educação, seja através da família ou comunidade. (POTTER; PERRY, 2004).

Tudo que existe e vive precisa ser cuidado para continuar existindo. Uma planta, uma criança, um idoso, o planeta terra. Tudo o que vive precisa ser alimentado. Assim, o cuidado, a essência da vida humana, precisa ser continuamente alimentado. O cuidado vive do amor, da ternura, da carícia e da convivência. (BRASIL, 2008 p.7).

Os cuidadores podem ser classificados em formal ou informal, o formal é o profissional com formação específica e exerce seu papel recebendo remuneração enquanto o cuidador informal é usualmente um integrante da família. Os cuidadores prestam assistências nas atividades diárias tais como alimentação, higiene pessoal, medicação de rotina, acompanhamento aos serviços de saúde e demais serviços requeridos no cotidiano, exceto técnicas ou procedimentos legalmente estabelecidos para profissional capacitado. (MOREIRA; CALDAS, 2007).

O diagnóstico de uma doença crônica como a hemofilia pode modificar de forma significativa o estilo de vida de uma criança e da sua família, com repercussões eventualmente graves no âmbito pessoal, familiar e comunitário. Os profissionais de saúde e, em especial os enfermeiros, constituem-se como aliados no apoio às famílias com necessidades de cuidados e na adaptação ao processo de doença e saúde. (BERLINCK, 2008). A forma como o indivíduo percebe sua doença influencia o seu comportamento perante a mesma, no caso das crianças com doença crônica, a percepção dos pais em relação à doença, bem como o seu ajustamento emocional e o modo como lidam com a situação é fundamental para a adaptação à doença. (RODRIGUES et al., 2000).

Os pais que demonstram atitudes confiantes e positivas diante da doença facilitam o processo de construção da personalidade da criança, contribuindo para convívio e interação com o ambiente social. (ROSSI, 2013).

A reação da criança diante da doença depende da sua idade, do seu nível de desenvolvimento, experiências anteriores, temperamento e mecanismos de adaptação e das reações da família perante a doença. O processo de adaptação é contínuo, no qual a criança passa por uma série de mudanças em que a sua capacidade de identificar e confrontar problemas vai se modificando conforme o desenvolvimento e crescimento. (PEDRO, 2009).

O cuidador pelas suas características próprias de proximidade e convivência tem melhores condições de acompanhar os processos de saúde e doença da criança, cabendo ao cuidador não apenas seguir as orientações dos profissionais, mas reconhecer e assumir a responsabilidade pelo cuidado com a criança. (STACCIARINI et al., 2008).

A enfermagem vem ampliando cada vez mais seu campo de atuação, tanto âmbito nacional como internacional, assumindo um papel importante nas decisões de saúde, identificando as dificuldades vivenciadas pela população, bem como na promoção e proteção da saúde dos indivíduos e da comunidade em suas diferentes dimensões no contexto social. (BACKES et al., 2012).

O enfermeiro tem como função avaliar, orientar e cuidar do paciente tanto na prevenção como na vigência da doença, tem habilidade e capacidade para acompanhar e orientar o paciente no seu dia-a-dia e desenvolver um plano de cuidado para guiar e conscientizar o portador de hemofilia e o cuidador de como conviver com a doença. (APOLINARIO; RODRIGUES, 2013).

A doença gera uma série de conflitos na vida do hemofílico e de sua família, porém é possível planejar estratégias e realizar programas de educação em saúde que visam promoção do bem estar biopsicossocial da criança. (ROSSI, 2013).

Ressalta-se que a educação em saúde engloba todas as ações de saúde, devendo estar inserida na prática diária do enfermeiro, pois, representa um importante facilitador para a capacitação da comunidade, contribuindo para a promoção da saúde. (CERVERA et al., 2011).

Salienta-se que as ações educativas estão inseridas no trabalho dos profissionais da saúde, principalmente no do enfermeiro, cuja essência é o cuidado, o qual envolve um conjunto de ações, e a educação em saúde é um dos elementos centrais. (ROECKER; MARCON, 2011).

A educação em saúde, pela sua magnitude, deve ser entendida como uma importante vertente, que na prática deve estar preocupada com a melhoria das

condições de vida e de saúde das populações. Para alcançar um nível adequado de saúde, as pessoas precisam saber identificar e satisfazer suas necessidades básicas. Devem ser capazes de adotar mudanças de comportamentos, práticas e atitudes, além de dispor dos meios necessários à operacionalização dessas mudanças. Neste sentido a educação em saúde significa contribuir para que as pessoas adquiram autonomia para identificar e utilizar as formas e os meios para preservar e melhorar a sua vida. (OLIVEIRA; GONÇALVES, 2004).

Ressalta-se que a educação em saúde é apenas um recurso para transmitir à sociedade o conhecimento científico no âmbito da saúde, por meio da atuação do enfermeiro, sendo considerado um conjunto de saberes e práticas destinadas para ações de prevenção e promoção da saúde. (AZEVEDO, 2011).

Para instituir a educação em saúde como medida eficaz de intervenção no processo saúde-doença, imprescindível conhecer a realidade dos indivíduos com as quais se deseja realizar uma ação educativa bem como suas potencialidades e suscetibilidades avaliadas em um âmbito holístico. A educação em saúde pode e devem ser adaptadas às necessidades, capacidades, interesses e conhecimentos pré-existentes de cada indivíduo, devendo, portanto, esta ação ser estruturada e sistematizada. (OLIVEIRA; ANDRADE; RIBEIRO, 2009).

Geralmente, a educação em saúde é realizada por meio de aconselhamentos interpessoais ou impessoais, os primeiros realizados de forma direta e próxima do indivíduo, e os aconselhamentos impessoais são os que ocorrem utilizando-se a mídia, com o objetivo de atingir grande número de pessoas. Ambos visam o mesmo objetivo que é levar conhecimento, na intenção de provocar mudança de atitude. (OLIVEIRA; GONÇALVES, 2004).

O enfoque multidisciplinar é de suma importância para que os hemofílicos sejam cuidados de forma integral, digna, ética e biopsicossocial. A equipe para prestar o atendimento ao hemofílico deve ser composta por hematologista, pediatra, ortopedista, fisiatra, enfermeiro, farmacêutico, dentista, fisioterapeuta, psicólogo, nutricionista e assistente social. (BRASIL 2005).

No entanto, é indispensável o treinamento da equipe para que o desempenho das atividades seja com qualidade e segurança além de proporcionar a integração entre os profissionais que cuidam e acompanham este paciente. (SANTANA, 2010).

Ao enfermeiro compete não apenas o cuidado físico, redução da dor e do risco de sequelas, mas se amplia através da educação em saúde para o portador de hemofilia e ao cuidador fornecendo conhecimento acerca da doença, do autocuidado e estimulando a autoconfiança, para que o hemofílico tenha independência e segurança nas atividades. (APOLINARIO; RODRIGUES, 2013).

O hemofílico está sempre enfrentando desafios inerentes à sua doença, pois a ocorrência de hemorragia, principalmente na infância, gera ansiedade e temor, devido às limitações funcionais impostas e o receio das complicações advindas da própria doença, fazendo com que muitas restrições sejam impostas podendo interferir de maneira significativa no desenvolvimento infantil. Pois pais tendem a ter cuidados excessivos devido ao medo dos riscos que os filhos podem enfrentar por isso necessita de orientações para saber conciliar o cuidado sem superproteger para que a criança se torne segura e confiante a fim de contribuir para independência. (SHIKASHO et al., 2009; MARTINEZ et al., 2002).

Para pessoas que tenham o diagnóstico de hemofilia, é importante que se adote cautela e prevenção de lesões, contudo é fundamental uma clara distinção entre a prevenção e a superproteção, por isso os profissionais da saúde podem ajudar os pais e os filhos a aprenderem a diferença que existe entre riscos normais e riscos desnecessários. Os pais devem ser aconselhados no sentido de encorajar os filhos a participar de atividades normais, certos riscos devem ser tomados como parte do processo de desenvolvimento saudável. (CASSIS, 2007).

A vida de uma criança é cheia de alegria e descobertas. A hemofilia não deve mudar isso. Com alguns cuidados, a criança com hemofilia pode realizar diversas atividades e viver feliz e de forma plena (FEDERAÇÃO BRASILEIRA HEMOFILIA, 2013 p. 4).

Em casos que o cuidado é prestado à criança, os profissionais de saúde devem acompanhar e orientar os cuidadores quer sejam familiares ou outros, como babás, funcionários de creches e professores, de forma a assegurar uma assistência adequada, devido à cronicidade da doença, percebe-se a importância em estruturar um conjunto de medidas, com objetivo de aumentar a motivação, participação e o conhecimento dos educadores em relação à doença. (NASCIMENTO et al., 2011).

Os cuidadores devem ser informados e orientados acerca da doença e das complicações, para isso é necessário o acompanhamento dos profissionais da saúde para orientar quanto às condutas que poderão facilitar o desenvolvimento da criança conforme sua limitação. (CAMARGO; LONDERO, 2008).

O atendimento ao paciente com hemofilia abrange ações voltadas a orientações e esclarecimentos de dúvidas sobre a coagulopatia e a procedência em casos de sangramento e demais decorrências que acarretam riscos a saúde do portador. Sendo assim, as intervenções de enfermagem são fundamentais no sentido de educar, ensinar e treinar, mas para isso o enfermeiro deve estabelecer vínculo, perceber o indivíduo como único. (FATOR VIDA, 2012).

Os primeiros anos da infância são relevantes para o desenvolvimento físico e psicológico da criança, pois as mesmas não querem ser vistas como diferentes, por isso devem ser orientadas, através de informações de fácil entendimento, que devem explicar sobre a doença e importância do tratamento. Já os pais devem estar atentos aos sinais de hemorragias, pois as crianças têm dificuldades em comunicar a ocorrência e nem sempre são visíveis os sangramentos, por isso os pais devem prestar atenção nos sintomas afim de se prevenir hemorragias. (FEDERAÇÃO BRASILEIRA HEMOFILIA, 2013).

Cabe relatar que na residência, em muitos casos, surgem as primeiras manifestações clínicas, porém algumas medidas de segurança domiciliar auxiliam na prevenção de hemorragias, a exemplo de se evitar o excesso de mobília na casa, usar proteção nas quinas dos móveis, utilizar grades no topo e na base das escadas para evitar quedas, o piso do banheiro deve ser antiderrapante, as roupas, principalmente, as calças deve conter proteção acolchoado nos joelhos e nas nádegas, para amortecer as quedas, lembrando que a criança deve andar sempre calçada para proteger os pés, ao andar de bicicleta deve utilizar capacete, além de cotoveleiras e joelheiras. (CARAPEBA; THOMAS, 2007).

De acordo com Hemorio (2004) para evitar as complicações e problemas decorrentes da hemofilia, é preciso estar atento a alguns cuidados como:

- Tratamento preventivo (profilaxia);
- Em caso de hemorragia procurar tratamento rápido;
- Tenha números de emergência sempre à mão;

- Comparecer sempre às consultas nas datas marcadas pelo médico e manter as vacinas em dia sendo necessário receber a vacina contra hepatite A disponível no Centro de Referência para Imunobiológicos Especiais (CRIE);
- Procurar o dentista regularmente pelo menos a cada seis meses;
- Não utilizar compressas quentes para aliviar dores, pois elas dilatam os vasos sanguíneos e podem piorar os sangramentos;
- Tenha certeza de que a escola de seu filho, creche e professores sabem como lidar com sangramentos;
- Informe sempre ao profissional de saúde se você tem alguma coagulopatia antes de qualquer procedimento odontológico, cirúrgico ou punção. Isso pode evitar complicações;
- Mantenha seu cadastro no Centro de Tratamento Hemofilia (CTH) com suas informações e exames atualizados;
- Não use medicamentos que tenham ácido acetilsalicílico, pois alteram a função plaquetária elevando assim o risco de hemorragia (Tabela 7).

Tabela 7 - Lista de medicamentos contendo ácido acetilsalicílico

AAS	Aspisin	Coristina D	Fontol	Procor
Aceticil	Aspi-c	Cheracap	Griptol	Ronal
Ácido acetilsalicílico	As-med	Dausmed	Hebrin	Salicetil
Alidor	Aspirisan	Doloxene	Intra acetil	Salicin
Alka- Seltzer	Atagripe	Doril	Melhoral	Salitil
Analgesin	Besaprin	Doribel	Migrabe	Sedagripe
Antifebrin	Bufferin	Ecasil	Persantin	Somalgim
Aspirina	Cibalena	Endosalil	Piralginan	Sonrisal

Fonte: HEMORIO, 2004; BRASIL, 2006.

Cabe ao enfermeiro oferecer assistência e orientação ao hemofílico a fim de prevenir possíveis traumatismos, devendo instruí-lo quanto o autocuidado e alertar quanto prática de exercícios físicos que apesar do risco de sangramentos, o exercício físico desenvolve a musculatura e protege as articulações de sangramentos espontâneos. Porém, algumas são contra-indicadas como boxe, equitação, motociclismo, patinação, esqui-aquático, skate e futebol. Para praticar

atividades físicas e desportivas deve consultar o médico para planejar o tipo, ritmo e intensidade do exercício conforme o caso. (VIDAL; ALMEIDA, 2008).

Compete também ao enfermeiro a responsabilidade da capacitação no programa DD que deve treinar e ensinar os pacientes e o responsável sobre a forma do preparo e administração da infusão do fator (Anexo A), bem como orientar ao manuseio dos materiais de forma correta e o momento necessário de infundir o medicamento a fim de obter êxito no tratamento. (SOUSA et al., 2008).

A criança com hemofilia vivencia limitações de funções e atividades, tendo prejuízo em suas relações sociais, quando comparadas com outras crianças saudáveis da mesma idade, tanto em relação ao nível físico, cognitivo, emocional e de desenvolvimento. A mesma passa a depender de medicações, assistência singular, necessidade de cuidados médicos, psicológicos e educacionais ou ainda, de acomodações especiais em casa ou na escola, porém cabe aos pais a percepção e a realização desses cuidados de maneira adequada, sem comprometer o desenvolvimento natural da criança hemofílica. (SILVA, 2001).

Saúde e bem-estar são essenciais a todos, e isso significa aproveitar a vida. A hemofilia é parte da vida, mas não precisa dominá-la. Hoje é possível desenvolver todas as potencialidades e aproveitar todas as oportunidades. As crianças devem ser estimuladas a brincar e a descobrir suas potencialidades e limites, de modo que possam crescer seguras e confiantes para viver em sociedade. (FEDERAÇÃO DE HEMOFILIA, 2013).

As incapacidades e deformidades geradas pela doença podem afetar a imagem corporal, a autoconfiança, levando a perda da independência e da segurança na vida pessoal e profissional, insatisfação com relação ao estilo de vida, depressão, medo, ansiedade, isolamento social e a diminuição da motivação para o desempenho nas atividades do cotidiano causado por sentimentos e rotulagens próprias da doença. (SANTOS et al., 2007). A equipe de saúde deve fazer um acompanhamento sistemático, integral e diversificado ao paciente, atendendo não somente a descrição da patologia, mas sim o ser humano como um todo que necessita de cuidados e atenção. (SHIKASHO et al., 2009).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O presente estudo permitiu compreender as repercussões que a hemofilia acarreta na vida da criança hemofílica e de sua família. Considerada uma doença crônica e genética, que não tem cura, necessitando de tratamento constante para garantir a qualidade de vida.

É de suma importância uma abordagem multiprofissional, com enfoque no cuidado integral ao paciente e sua família, o enfermeiro como integrante dessa equipe desempenha um papel relevante na atenção e no cuidado ao hemofílico.

Portanto, é imprescindível que o enfermeiro tenha conhecimento da doença, quadro clínico, diagnóstico, tratamento e complicações, para prestar assistência e informação ao hemofílico e cuidador. A promoção da educação em saúde para esses indivíduos é fundamental para aceitação da doença e sua adesão ao tratamento para isso é necessário o envolvimento dos mesmos em todas as fases do planejamento assistencial para compreender a patologia e conviver da melhor forma possível com a condição clínica.

O hemofílico pode ter uma vida praticamente normal, desde que cumpra a profilaxia adequada, que visa prevenção das manifestações clínicas e siga as orientações que contribui para melhoria da autoestima e independência visando ao bem-estar biopsicossocial da criança.

Ressalta-se que dentre os profissionais que desempenha um significativo papel nas relações entre seres humanos, sociedade, pesquisa e saúde, educação, encontra-se o enfermeiro. Este como uma de suas funções tem o papel de promover a educação em saúde seja no aspecto individual e coletivo considerando os problemas que envolvem a saúde, oportuniza com isso, uma promoção de saúde evidenciando atitudes saudáveis no modo de se viver.

Durante o processo de pesquisa para o estudo observou-se que o tema proposto é relevante, porém ainda são escassas as literaturas que abordam a atuação do enfermeiro relacionado à promoção da educação em saúde ao cuidador de criança com hemofilia A.

REFERÊNCIAS

ANDERY, S. C. A.; GALATTI, L. R.; ALVES, M. L. T.; DUARTE, E. Exercício físico e hemofilia: conceitos e intervenção. **Revista Mackenzie de Educação Física e Esporte**, São Paulo, v. 11, n. 2, p. 96-109, 2012. Disponível em: <<http://editorarevistas.mackenzie.br/index.php/remef/article/view/265-7>>. Acesso em: 23 out. 2013.

APOLINARIO, L. A.; RODRIGUES, L. R. Mães de crianças e adolescentes hemofílicos e suas concepções sobre maternidade. **REAS**. v. 2, n. 3, p.42-52, 2013. Disponível em: <<http://www.uftm.edu.br/revistaelectronica/index.php/enfer/article/view/415>>. Acesso em: 09 mar. 2014

AZEVEDO, P. C. **Educação em saúde na enfermagem considerando os significados**. 2011. 20 f. Monografia (pós-graduação em docência em ensino superior) – Universidade Candido Mendes. Rio de Janeiro, 2011. Disponível em: <http://www.avm.edu.br/docpdf/monografias_publicadas/C207134.pdf> Acesso em: 10 set. 2014

BACKES, D. S.; BACKES, M. S.; ERDMANN, A. L.; BÜSCHER, A. O papel profissional do enfermeiro no Sistema Único de Saúde: da saúde comunitária à estratégia de saúde da família. **Ciência & Saúde Coletiva**, Santa Maria-RS, v. 17, n. 1, p. 223-230, 2012. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/csc/v17n1/a24v17n1.pdf>>. Acesso em: 05 abr. 2014.

BARATA- ASSAD, D. A.; ELUI, V. M. C. Limitações no desempenho ocupacional de indivíduos portadores de hemofilia em Centro Regional de Hemoterapia de Ribeirão Preto, Brasil. **Rev. Ter. Ocup. Univ.**, São Paulo, v. 21, n. 3, p. 198-206, set./dez. 2010. Disponível em: <<http://www.revistas.usp.br/rto/article/view/14105>>. Acesso em: 23 Ago. 2013

BARBOSA, P. N. **O conhecimento do paciente com hemofilia sobre o tratamento domiciliar**. 2012. 80 f. Monografia. (Graduação em Enfermagem) – Universidade Feevale, Nova Hamburgo, 2012. Disponível em: <<http://ged.feevale.br/bibvirtual/mo-nografia/MonografiaPriscilaBarbosa.pdf>>. Acesso em: 26 out. 2013.

BELTRAME, L. G. N. **O efeito agudo do exercício aquático moderado em fatores da coagulação de pessoas com hemofilia**. 2013. 123 f. Dissertação (Mestrado em Educação Física) – Universidade Católica de Brasília, Brasília, DF, 2013. Disponível em: <http://www.bdtd.ucb.br/etd/etd_arquivos11DE-2013-0814T122937Z1652PublicoLuis%20Gustavo%20Normanton%20Beltrame.pdf>. Acesso em: 12 out. 2013.

BELTRAME, L. G. N. **Hemofilia: vida ativa**. Brasília: CREF/ DF. 2007, 106 p.

BERLINCK, T. **Os significados do cuidar de uma criança que apresenta doença crônica relatados por cuidadores familiares**. 2008. 46f. Monografia. (Graduação em Psicologia) – Universidade do Vale do Itajaí. Itajaí. Disponível em: < <http://siaibib-01.univali.br/pdf/Thalita%20Berlinck.pdf>>. Acesso em: 08 mar. 2014.

BITTENCOURT, C. S.; PINTO, L. M. G.; JEOVÂNIO-SILVA, A. L. A leitura como mediação na educação a distância e semi-presencial. **Cadernos de Pesquisa e Extensão**, v. 1. n. 1 p. 23-33, 2010. Disponível em: <http://apl.unisuam.edu.br/semi-oses/pdf/n6/rev_semioses_ed%200-6_01.pdf>. Acesso em: 23 out. 2013.

BUENO, F. D. **Laços de Sangue: saberes e experiências sobre a hemofilia a partir de história de vida**. 2012. 260 f. Dissertação. (Mestrado em Ciências da Saúde) - Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, 2012. Disponível em: <http://www.unifesp.br/centros/cehfi/documentos/lacos_de_sangue.pdf>. Acesso em: 26 out. 2013

BRASIL, Ministério da Saúde **Manual de Tratamento das Coagulopatias Hereditárias**. Brasília, DF, 2005. 67 p.

_____. **Manual de tratamento das coagulopatias hereditárias**. Brasília, DF, 2006. 76 p.

_____. **Manual de dose domiciliar para tratamento das coagulopatias hereditárias**. Brasília, DF, 2007. 20 p.

_____. **Guia prático do cuidador**. Brasília, DF, 2008. 64 p.

_____. **Estatuto da Criança e do Adolescente**. 3 ed. Brasília, DF, 2008. 96 p.

_____. **Hemofilia congênita e inibidor: manual de diagnóstico e tratamento de eventos hemorrágicos**. Brasília, DF, 2008. 56 p.

_____. **Profilaxia Primária para Hemofilia Grave**. Brasília, DF, 2011. 12p.

_____. **Tratamento de Imunotolerância para pacientes com Hemofilia A: cartilha para pacientes e familiares**. Brasília, DF, 2011. 13 p.

_____. **Manual de reabilitação na hemofilia.** Brasília, DF, 2011. 68 p.

_____. **Manual de diagnóstico laboratorial das coagulopatias hereditárias e plaquetopatias.** Brasília, DF, 2012. 132 p.

_____. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2009-2010.** 2. ed. Brasília, DF, 2012. 66 p.

BRASIL, Tribunal de Contas da União. **Ação Atenção aos Pacientes Portadores de Coagulopatias** / Tribunal de Contas da União; Ministro Relator: José Jorge de Vasconcelos Lima. – Brasília: TCU, Secretaria de Fiscalização e Avaliação de Programas de Governo, 2011. 83 p

CARAPEBA, R. A. P. **Características epidemiológicas dos portadores de hemofilia no Estado de Mato Grosso.** 2006. 66 f. Dissertação. (Mestrado em Saúde Coletiva) - Universidade de Federal de Mato Grosso, Cuiabá, 2006. Disponível em: <<http://www.hwmofiliabrasil.org.br/publicacoes.php>>. Acesso em: 07 nov. 2013.

CARAPEBA, R. A. P.; THOMAS, S. **Convivendo com a hemofilia.** Manual de bolso. [S. l.]: Federação Brasileira de Hemofilia, 2007. 80 p. Disponível em: <<http://www.hemofiliabrasil.org.br/download.php?id=2>>. Acesso em: 17 set. 2013.

CARVALHO, E. S. **Hemofilia A:** Revisão Bibliográfica. 2007. 54 f. Monografia. (Graduação em Biomedicina) – Fundação Bahiana para o Desenvolvimento das Ciências, Salvador, 2007. Disponível em: <<http://www.hemofiliabrasil.org.br/publicacoes.php?pagina2>>. Acesso em: 26 out. 2013.

CARMAGO, S. P. H.; LONDERO, A. D. Implicações do diagnóstico na aceitação da criança com deficiência: um estudo qualitativo. **Interação em Psicologia**, Curitiba, v. 12, n. 2, p. 277-289. jul./dez. 2008. Disponível em: <<http://www.google.com.br/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&frm=1&source=web&cd=2&ved=0CDsQFjAB&url=http%3A%2F%2Fojs.c3sl.ufpr.br%2Fojs2%2Findex.php%2Fpsicologia%2Farticle%2Fdownload%2F10207%2F10257&ei=GpjQUrTvE8iokQeC2oCwAQ&usg=AFQjCNHvert6qbxXp9lxjKo7t2A1n0GCU>>. Acesso em: 10 jan. 2014.

CASSIS, F. R. M. Y. **Cuidado psicossociais para as pessoas com hemofilia.** 2007. 25 f. Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. n. 44 São Paulo. Disponível em: <<http://www.hemofiliabrasil.org.br/download.php?id=29>>. Acesso em: 24 out. 2013.

CERVERA, D. P. P.; PARREIR, B. D. M.; GOULART, B. F. Educação em saúde: percepção dos enfermeiros da atenção básica em Uberaba (MG). **Ciência & Saúde Coletiva**, Minas Gerais, v. 16, supl. 1, p. 1547-1554, 2011. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/csc/v16s1/a90v1-6s1.pdf>>. Acesso em: 05 abr. 2014.

COLOMBO; R. T.; ZANUSSO JÚNIOR, G. Hemofílias: Fisiopatologia, Diagnóstico e Tratamento. **Infarma.**, Maringá, v. 25, n. 3, p. 155-162, 2013. Disponível em: <<http://revistas.c-ff.org.br/se-er/ojs-2.3.7/index.php/infarma/article/view/494/460>>. Acesso em: 26 jan. 2014.

CHAVES, D. G. **Avaliações imunogenéticas do desenvolvimento de anticorpos inibidores do fator VIII na hemofilia A.** 2010. 118 f. Dissertação. (Mestrado em Bioquímica e Imunologia) – Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte. 2010, Disponível em: <http://www.bibliotecadigital.ufmg.br/dspace/bitstream/handle/1843/BUBD8A5PSB/tese_daniel_chaves.pdf?sequence=1>. Acesso em: 21 jan. 2014.

CHAVES, D. G.; RODRIGUES, C. V. Desenvolvimento de inibidores do fator VIII na hemofilia A. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo, v. 31, n. 5, 2009. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S151684842009000500018&script=sci_art-text>. Acesso em: 17 set. 2013.

FATOR VIDA. Federação Brasileira de hemofilia, Caxias do Sul - Rio Grande do Sul ano 1, ed. 04, out./dez. 2012. Disponível em: <http://rspress.com.br/userfiles/projetos/editorial_218/files/assets/downloads/publication.pdf>. Acesso em: 06 maio 2014.

_____. A força da palavra. Federação Brasileira de hemofilia, Caxias do Sul, Rio Grande do Sul. ano 01, ed. 02, abril/jun. 2012. Disponível em: <http://www.hemofiliabrasil.org.br/wp-content/uploads/2014/04/fatorvida_02.pdf>. Acesso em: 28 ago. 2014.

FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA. **Hemofilia no Tom da Vida.** Caxias do Sul, Rio Grande do Sul. 2013. (Hemofilia: Fases da Vida, v. 4). Disponível em: <www.hemofiliabrasil.org.br/notomda vida>. Acesso em: 15 out. 2013.

_____. **Hemofilia no Tom da Vida.** Caxias do Sul, Rio Grande do Sul. 2013. (Hemofilia: Dia a dia, v. 5). Disponível em: <www.hemofiliabrasil.org.br/notomda vida>. Acesso em: 15 out. 2013.

_____. **Hemofilia no Tom da Vida.** Caxias do Sul, Rio Grande do Sul. 2013. (Hemofilia: Vivendo bem, v. 3). Disponível em: <www.hemofiliabrasil.org.br/notomda vida>. Acesso em: 15 out. 2013.

FERREIRA, C. N.; SOUSA, M. O.; DUSSE, L. M. S.; CARVALHO, M. G. O novo modelo da cascata de coagulação baseado nas superfícies celulares e suas implicações. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter.**, São Paulo, v. 32, n. 5, p. 416-421, 2010. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.-php?pid=S1516-84842010000500016&script=sci_arttext>. Acesso em: 27 set. 2013.

FERREIRA, A. A. **Qualidade de vida relacionada à saúde em portadores de hemofilia**. 2012. 133 f. Dissertação. (Mestrado em Saúde Coletiva) – Universidade Federal de Juiz de Fora, Juiz de Fora, 2012. Disponível em: <<http://www.ufjf.br/pg-saudecoletiva/files/2013/03/QUALIDADE-DE-VIDA-RELACIONADA-%C3%80SA%C3%9ADE-EM-PORTADORES-DE-HEMOFILIA.pdf>>. Acesso em: 01 abr. 2014.

GALVÃO, C. M.; SAWADA, N. O.; TREVIZAN, M. A. Revisão sistemática: recurso que proporciona a incorporação das evidências na prática da enfermagem. **Rev Latino-am Enfermagem**. v. 12, n. 3, p. 549-56, maio/jun. 2004. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rlae/v12n3/v12n3a14.pdf>>. Acesso em: 01 out. 2014.

GORZIZA, R. P. **Caracterização das alterações genéticas em hemofílicos a graves do Rio Grande do Sul**. 2012. 67 f. Dissertação (Mestrado em genética e Biologia Molecular) – Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2012. Disponível em: <<http://www.lume.ufrgs.br/handle/10183/69712>>. Acesso em: 15 out. 2013.

GUYTON, A. C. **Fisiologia Humana e mecanismo das doenças**. 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2008. 639 p.

GUYTON, A. C. **Tratado de Fisiologia médica**. 11. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2006. 1115 p.

HEGEMAN, A. K.; VAN GENDEREN, F. R.; MEIJER, S.; VAN DEN BRIEL, M. M.; TAMMINGA, R. Y. J.; VAN WEERT, E. Perceived competence in children and adolescents with haemophilia: an explorative study. **Haemophilia**. v.17, p. 81-89. 2011. Disponível em: <http://share.eldoc.ub.rug.nl/FILES/root2/2011_Haemophilia.pdf>. Acesso em: 23 out. 2013.

HEMORIO. **Manual do paciente com hemofilia**: orientações básicas aos pacientes e familiares. Rio de Janeiro, 2004. Disponível em: <<http://www.hemorio.rj.gov.br/-Html/pdf/Manuais/hemofilia.pdf>>. Acesso em: 03 nov. 2013.

HONÓRIO, R. P. P.; CAETANO, J. A. Elaboração de um protocolo de assistência de enfermagem ao paciente hematológico: relato de experiência. **Rev. Eletrônica Enfermagem**, v. 11, n. 1, p. 188-193, 2009. Disponível em: <http://www.fen.ufg.br/fen_revista/v11/n1/pdf/v11n1a24.pdf>. Acesso em: 18 set. 2013.

HOEPERS, A. T. C. **Hemofilia no estado de Santa Catarina estudo clínico**. 2006. 85 f. Dissertação. (Mestrado em Ciências Médicas) - Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis, 2006. Disponível em: <<https://repositorio.ufsc.br/bitstream/handle/123456789/88573/229189.pdf?sequence=1>>. Acesso em: 26 out. 2013.

KOEHLER, C.F.; JOSÉ, P. F. **A vivência do cuidador familiar no convívio com pacientes dependentes de tecnologia no domicílio**. 2011. 47 f. Monografia. (Graduação em Enfermagem) - Universidade Regional de Blumenau, Blumenau, 2011. Disponível em: <http://www.bc.furb.br/docs/MO/2011/347000_1_1.pdf>. Acesso em: 08 mar. 2014.

LIMA, M. P. R. **Hemofilias A e B**. 2013. 46 f. Monografia. (Pós-Graduação em Hematologia e Hemoterapia laboratorial) - Centro de Capacitação Educacional, Faculdade Boa Viagem, Recife, 2013. Disponível em: <<http://www.ccecurso.com.br/img/resumos/hematologia/02.pdf>>. Acesso em: 08 out. 2013.

LORENZI, T. F. **Manual de Hematologia: Propedêutica e Clínica**. 4. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2006. 710 p.

MANSO, V. M. C. **Hemofilia: avaliação a partir dos dados do Centro dos Hemofílicos do Estado de São Paulo**. 2007. 63 f. Dissertação. (Mestrado em Engenharia Biomédica) - Instituto de Pesquisa e Desenvolvimento da Universidade do Vale da Paraíba, São José dos Campos, SP, 2007. Disponível em: <<http://biblioteca.univap.br/dados/000002/0000023E.pdf>>. Acesso em: 08 out. 2013.

MANSO, V. M. C.; NUNES, L. T.; NUNES, L.; PINTO, M. C. M.; OLIVEIRA, M. A.; BARJA, P. R. **Panorama histórico e distribuição da hemofilia no Brasil**. IX Encontro Latino Americano de Iniciação Científica. Universidade do Vale do Paraíba. 2008. Disponível em: <http://www.inicepg.univap.br/cd/INIC_2007/trabalhos/saude/epg/EPG00098_01C.pdf>. Acesso em: 27 dez. 2013.

MARTINS, J. J.; ALBUQUERQUE, G. L.; NASCIMENTO, E. R. P.; BARRA, D. C. C.; SOUZA, W. G. A.; PACHECO, W. N. S. Necessidades de educação em saúde dos cuidadores de pessoas idosas no domicílio. **Texto Contexto Enfermagem**, Florianópolis, v. 16, n. 2, p. 254-62, Abr./Jun. 2007. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/tce/v16n2/a-07v16n2>>. Acesso em: 08 mar. 2014

MARTINEZ T. R.; LIANA M. S. F.; DURANZA, Y. C.; EPINOSA, A. L.; ALMAGRO, D. V. Estudio psicosocial en un grupo de pacientes hemofílicos adultos 18 años después de haber sido estudiados en su niñez. **Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter**, Ciudad de la Habana, v. 18, n. 3, dic. 2002. Disponível em: <http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S086402892002000300007&lng=es&nrm=iso>. Acesso em: 19 maio 2014.

MATSUNAGA, R. M. **Desenvolvimento de um jogo educativo para criança com hemofilia**. 2013. 170 f. Dissertação. (Mestrado em Tecnologia) – Universidade Estadual de Campinas, Limeira, SP, 2013. Disponível em: <<http://www.bibliotecadigital.unicamp.br/document/?code=000902721&fd=y>>. Acesso em: 28 ago. 2013.

MOREIRA, M. D.; CALDAS, C. P. A importância do cuidador no contexto da saúde do idoso. **Escola Anna Nery Revista de Enfermagem**, Rio de Janeiro, v. 11, n. 3, p. 520-525, 2007. Disponível em: <<http://www.redalyc.org/pdf/1277/127715309019.pdf>>. Acesso em: 08 mar. 2014.

MOLINA, E. S. **Avaliação de indução de resposta imunológica ao fator VIII da coagulação humano recombinante no modelo murino de hemofilia A**. 2013. 140 f. Dissertação. (Mestrado em Biotecnologia) – Instituto de Ciências Biomédicas, Universidade de São Paulo, São Paulo, 2013. Disponível em: <www.teses.usp.br/tesesdisponiv-eisErikaSimoneMolina_Mestrado_P.pdf>. Acesso em: 04 abr. 2014.

MULDER K. Exercícios para pessoas com hemofilia. Cuiabá: **Federação Brasileira de Hemofilia**. 2006. 50 f. Disponível em: <<http://www.hemofiliabrasil.org.br/publicacoes.php?pagina=6>>. Acesso em: 26 out. 2013.

NASCIMENTO, L. C.; AMARALLL, M. J.; SPARAPANILLL, V. C.; FONSECA, L. M. M.; NUNES, M. D. R.; DUPAS, G. Diabetes mellitus tipo 1: evidências da literatura para seu manejo adequado, na perspectiva de criança. **Rev. esc. Enferm. USP.**, São Paulo, v. 45, n. 3. 2011. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/reeusp/v45-n3/v45n3a3-1.pdf>>. Acesso em: 21 maio 2014.

OLDRA, M. **Abordagem fisioterapêutica no tratamento e na prevenção das hemartroses em hemofílicos: revisão sistemática**. 2003. 77 f. Dissertação. (Graduação em Fisioterapia) - Universidade Estadual do Oeste do Paraná, Cascavel, 2003. Disponível em: <<http://www.unioeste.br/projetos/elrf/monografias/2-003/mono/10.pdf>>. Acesso: 05 abr. 2014.

OLIVEIRA, H. M.; GONÇALVES, M. J. F. Educação em saúde: uma experiência transformadora. **Rev Bras Enferm**, Brasília (DF), v. 57, n. 6, nov/dez, p. 761-3, 2004. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/reben/v57n6/a28> > Acesso em: 10 set. 2014.

OLIVEIRA, E.; ANDRADE, I. M.; RIBEIRO, R. S. **Educação em saúde: uma estratégia da enfermagem para mudanças de comportamento: conceitos e reflexões.** 2009. 16 f. Monografia (pós-graduação em Saúde Pública) – Universidade Católica de Goiás. Goiânia, 2009. Disponível em: <<http://www.cpgls.ucg.br/ArquivosUpload/1/File/CPGLS/IV%20MOSTRA/SADE/SAUDE/Uma%20Estratgia%20da%20Enfermagem%20para%20Mudanas%20de%20Comportamento.%200Conceitos%20e%20Reflexes..pdf>> Acesso em: 10 set. 2014

OLIVEIRA, L. J.; SOUZA, L. A.; ANDRADE, H. P. Perfil epidemiológico dos hemofílicos em tratamento no hemocentro de Goiás. **V Seminário de Pesquisas e TCC da FUG.** 2013. Disponível em: <<http://fug.edu.br/2010/pdf/tcc/PERFIL%20EPIDEMIOLOGICO%20DOS%20HEMOFILICOS%20EM%20TRATAMENTO%20N%20HEMOCENTRO%20DE%20GOIAS.pdf>>. Acesso em: 09 fev. 2014.

PACHECO, L. R. L. **Sinovectomia artroscópica do joelho em pacientes hemofílicos.** 2006. 57 f. Tese. (Doutorado em Clínica Cirúrgica) – Universidade Federal do Paraná. Curitiba, 2006. Disponível em: <<http://dspace.c3sl.ufpr.br/dspace/bitstream/handle/1884/7694/final.pdf?sequence=1>>. Acesso em: 04 abr. 2014.

PEDRO, J. J. B. **Parceiros no cuidar: a perspectiva do enfermeiro no cuidar com a família, a criança com doença crônica.** 2009. 179 f. Dissertação. (Mestrado em Ciências de Enfermagem) - Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar da Universidade do Porto. Porto, 2009. Disponível em: <<http://repositorio-aberto.up.pt/bitstream/10216/20171/2/Dissertao%20de%20Mestrado%20de%20Joo%20Pedro.pdf>>. Acesso em: 28 fev. 2014

PEREIRA, A. **Aspectos Sociais da Vivência com a Hemofilia.** 2010. 71 f. Monografia. (Graduação em Serviço social) - Universidade Federal de Santa Catarina, Santa Catarina, 2010. Disponível em: <<http://tcc.bu.ufsc.br/Ssocial283259-.pdf>>. Acesso em: 08 out. 2013.

PEREIRA, E. L. **Meninos de Cristal:** análise antropológica das experiências com hemofilia em uma instituição de atenção ao hemofílico em Santa Catarina. 2008. 152 f. Dissertação. (Mestrado em Antropologia Social) – Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis, 2008. Disponível em: <<http://repositorio.ufsc.br/bitstream/handle/123456789/88573/229189.pdf?sequence=1>>. Acesso em: 23 out. 2013.

PINTO, G. M.; LIMA, N. G.; GRANDO, R. D.; MACHADO, L.; JOHAN, L. M. **Hemofilia A.** 2001. 49 f. Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre. Porto Alegre, 2001. Disponível em: <<http://genetica.ufcspa.edu.br/seminarios%20textos/HemofiliaA.pdf>>. Acesso em: 06 abr. 2014.

PINTÃO, M. C. T.; GARCIA, A. A. Tratamento de distúrbios hemostáticos em urgência médica. **Medicina**, Ribeirão Preto, 36: 439-445, abr./dez 2003. Disponível em: <http://revista.fmrp.usp.br/2003/36n2e4/35tratamento_disturbios_hemostaticos_urgencia_medica..pdf>. Acesso em: 08 abr. 2014

PIO, S. F.; OLIVEIRA, G. C.; REZENDE, S. M. As bases moleculares da hemofilia A. **Rev. Assoc. Med. Bras.**, São Paulo, v. 55, n. 2, p. 213-219, 2009. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.-php?pid=script=sci_arttext>. Acesso em: 17 set. 2013.

POTTER, P. A.; PERRY, A. G. **Fundamentos de Enfermagem**. 5ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2004.

REZENDE, S. M. Distúrbio da Hemostasia: doenças hemorrágicas. **RevMed Minas Gerais**, v. 20, n. 4, p. 534-553, 2010. Disponível em: <http://www.goemescam.com.br/Bd_Arquivos/Disturbios%20da%20hemostasia%20-%20doen%C3%A7as%20hemorragicas.pdf>. Acesso em: 04 out. 2013.

ROBBINS, S.; ABBAS, A. K.; KUMAR, V. **Patologia: bases patológicas das doenças**. 7. ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2006.

ROCKER, S.; MARCON, S. S. Educação em saúde na estratégia saúde da família: o significado e a práxis dos enfermeiros. **Esc Anna Nery** (impr.), Maringá, v. 15, n. 4, p. 701-709, out./dez. 2011. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/ean/v15n4/a07-v15n4.pdf>>. Acesso em: 05 abr. 2014.

RODRIGUES, E. S.; CASTILHO-FERNANDES, A.; COVAS, D. T.; FONTES, A. M. Novos conceitos sobre a fisiologia da hemostasia. **Revista da Universidade Vale do Rio Verde**, Três Corações, v. 10, n. 1, p. 218-233, 2012. Disponível em: <<http://revistas.unincor.br/index.php/revistaunincor/article/view/536/-0>>. Acesso em: 23 out. 2013.

RODRIGUES, M. A.; ROSA, J.; MOURA, M. J.; BAPTISTA, A. Ajustamento emocional, estratégias de coping e percepção da doença em pais de crianças com doença do foro oncológico. **Psicologia, saúde e doença**, v. 1, n. 1, p. 61-68, 2000. Disponível em: <<http://www.scie-lo.oces.mctes.pt/pdf/psd/v1n1/v1n1a07.pdf>> Acesso em: 09 mar. 2014.

RODRIGUES, M. A. **A fisioterapia como coadjuvante no tratamento de portadores de hemofilia**. 2007. 68 f. Monografia. (Graduação em Fisioterapia) – Universidade de Veiga de Almeida, Rio de Janeiro, 2007. Disponível em: <http://www.uva.br/sites/all/themes/uva/files/pdf/fisioterapia_como_coadjuvante_tratamento_portadores_hemofilia.pdf>. Acesso em: 29 out. 2013.

ROSSET, C. **Polimorfismos em genes envolvidos na regulação do sistema imune e o risco de desenvolvimentos de inibidores em hemofílicos A graves.** 2010. 60 f. Monografia. (Graduação em Genética) - Instituto de Biociências, Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, 2010. Disponível em: <<http://www.lume.ufrgs.br/bitstream/handle/10183/31116/000780860.pdf?sequence=1>>. Acesso em: 08 out. 2013.

ROSSI, M. B. **Hemofilia: o cuidado e a dimensão psicológica do adoecimento.** Monografia (Programa de aprimoramento Profissional) - Faculdade de Medicina de Marília, Marília, SP: [s.n] 2013. Disponível em: <<https://www.famema.br/po-s/resultadofinalap-rimiramento2011.pdf>>. Acesso em: 20 out. 2013.

SANTANA, R. C. L. **Política de gestão do Ministério da Saúde para tratamento dos pacientes com coagulopatias hereditárias.** 2010. 38 f. Monografia. (Especialista em Gestão em Assistência Farmacêutica) - Universidade Católica de Brasília, Brasília, DF, 2010. Disponível em: <http://repositorio.ucb.br/jspui/bitstream/10869/799/1/TCC%20VERSAO%20FINAL%20RUTH_08102010.pdf>. Acesso em: 07 nov. 2013.

SANTOS, E. G.; PORTES, L. L.; SANTANA, A. G.; SANTOS NETO, E. T. Deformidades e incapacidades dos hemofílicos do Centro de Hemoterapia e Hematologia do Espírito Santo, Brasil. **Rev. Ter. Ocup. Univ. São Paulo**, v. 18, n. 2, p. 86-94, maio/ago. 2007. Disponível em: <<http://www.revistas.usp.br/rto/article/viewFile/14010/15828>>. Acesso em: 06 maio 2014.

SANTOS, D. R.; FERRAZ, F. N. Levantamento Epidemiológico dos portadores de hemofilia do hemonúcleo de Campo Mourão - PR. **SaBios: Rev. Saúde e Biol.**, v.7, n.1, p.66-69, jan./abr. 2012. Disponível em: <<http://revista.grupointegrado.br/revista/index.php/sabios2/article/viewFile/660/406>>. Acesso em: 18 set. 2013.

SILVA, M. G. N. Doenças crônicas na infância: conceito, prevalência e repercussões emocionais. **Rev. de Pediatr. (Ceará)**, Fortaleza, vol. 2, n. 2, p. 29-32, 2001.

SILVÉRIO, R. F. L. **A hemofilia e as masculinidades.** 2010. 103 f. Monografia. (Graduação em Ciências Sociais) – Universidade Federal do Paraná. Curitiba, 2010. Disponível em: <[http://www.generos.ufpr.br/files/feb0-monografia_rodrigo\[1\].pdf](http://www.generos.ufpr.br/files/feb0-monografia_rodrigo[1].pdf)>. Acesso em: 08 abr. 2014.

SOUSA, D. P.; SILVA, E. M. S.; SILVA, G. A.; NOGUEIRA, G. P. Hemofilia: uma revisão para o enfermeiro. **Revista Brasileira de Ciências da Saúde**, ano VI, n. 18, out/dez. 2008. Disponível em: <http://seer.uscs.edu.br/index.php/revista_ciencias_saude/article/view/351>. Acesso em: 23 out. 2013.

SOUSA, C. I. F. **Tratamento e profilaxia da hemofilia na criança**. 2010. 29 f. Dissertação. (Mestrado em Medicina) - Instituto de Ciências Biomédica de Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, 2010. Disponível em: <<http://repositorio-aberto.up.pt/bitstream/10216/52741/2/Tratamento%20e%20profilaxia%20da%20hemofilia%20na%20crianaCristina%20Sou.pdf>>. Acesso em: 26 out. 2013.

SOUSA, T. B.; DUARTE, L. P.; FILHO, J. T. D. S.; FERNANDEZ, J. H.; MEDINA-ACOSTA, E. Farmacogenética do desenvolvimento de anticorpos inibidores do fator VIII na hemofilia A. **Revista Científica da FMC**. Rio de Janeiro v. 6, n. 1, 2011. Disponível em: <<http://www.fmc.br/revista/V6N1P07-13.pdf>>. Acesso em: 02 fev. 2014.

SOUZA M. L.; SARTOR, V. V. B.; PADILHA, M. I. C. S.; PRADO, M. L. O cuidado em enfermagem - uma aproximação teórica. **Texto Contexto Enferm.**, Florianópolis, v. 14, n. 2, p. 266-70, abr./Jun. 2005. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/tce/v14n2/a15v14n2.pdf>>. Acesso em: 28 fev. 2014.

SHIKASHO, L.; BARROS, N. D. V. M.; RIBEIRO, V. C. P. Hemofilia: o difícil processo de aceitação e auto-cuidado na adolescência. **CES Revista**, Juiz de Fora, v. 23, p. 187-193, 2009. Disponível em: <http://web2.cesjf.br.br/sites/cesjf/revistas/c-esrevista/edicoes/2009/PSIC2009_hemofilia_dificil_processo.pdf>. Acesso em: 18 set. 2013.

SMELTZER, S. C.; BARE, B. G. **Brunner &Suddarth**:Tratado de enfermagem médico-cirúrgica. 10. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2005. 1133 p. v. 2.

STACCIARINI, T. S. G.; HAASLL, V. J.; PACELL, A. E. Fatores associados à auto-aplicação da insulina nos usuários com diabetes mellitus acompanhados pela Estratégia Saúde da Família. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 24, n. 6, Jun 2008. Disponível em: <<http://www.scielosp.org/pdf/csp/v24n6/12.pdf>> Acesso em: 09 mar. 2013.

VIDAL, T. O.; ALMEIDA, F. A. Hemophilia in childhood: the impact of the disease on parent's participation in their child's education. **Einstein**, São Paulo, v. 6, n. 2, p. 188-94, 2008.

VRABIC, A. C. A.; RIBEIRO, C. A.; OHARA, C. V. S. O.; BORBA, R. I. H. Dificuldades para enfrentar sozinho as demandas do tratamento: vivências do adolescente hemofílico. **Acta paul. enferm.**, São Paulo, v. 25, n. 2, p. 204-210, 2012. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S010-32100201200=iso>. Acesso em: 17 set. 2013.

ANEXO A - ADMINISTRAÇÃO DOSE DOMICILIAR

Preparando o local e separando os materiais

1 - Escolha um lugar bem tranqüilo, claro e limpo. Limpe a mesa ou o balcão escolhido com água e sabão, e depois passe um pano limpo com álcool (Figura 1).



Figura 1

2 - Separe todo o material:

- O frasco contendo o concentrado de fator (com a substância branca em pó);
- O frasco de diluente;
- O kit contendo a seringa, a agulha de transferência, a agulha com filtro para aspiração, o dispositivo para infusão e as compressas de álcool. Caso o kit não tenha algum desses itens, solicite o item faltante ao enfermeiro do serviço de hemofilia.

Evite separar os itens do kit durante o armazenamento. Nunca aspire o produto diluído sem agulha filtro.

Materiais: algodão e álcool para limpeza local; garrote; esparadrapo ou curativo de bandagem.

3 - Separe uma lata ou caixa de papelão resistente (caixa ou lata de leite, pote de achocolatado, etc.), que possa ser fechada, para colocar o material usado e devolver ao serviço de hemofilia (Figura 2).



Figura 2

Preparo da DD

1 - Lave bem as mãos, com água e sabão (Figura 3).



Figura 3

2 - Retire a proteção das tampas dos frascos.

3 - Limpe as tampas de borracha com compressa ou algodão com álcool (Figura 4).



Figura 4

4 - Pegue a agulha de transferência, a de duas pontas, segurando-a pelo plástico central, e retire a proteção do lado menor.

5 - Retire a proteção do lado maior e, com a agulha, perfure a tampa de borracha do frasco de concentrado (frasco com pó branco), deixando o frasco de diluente em cima do frasco de concentrado (Figura 5).



Figura 5

6- Quando todo o diluente tiver passado para o outro frasco, retire a agulha e faça movimentos circulares com o frasco, para que as duas partes (pó branco e diluente) se misturem. Não agitar o frasco.

7- Encaixe a agulha de aspiração (a que contém o filtro) na seringa e introduza-a na tampa de borracha do frasco, puxando todo o medicamento para dentro da seringa (Figura 6).



Figura 6

8- Pegue a seringa contendo o medicamento que você preparou e encaixe na agulha “escalpe”, em forma de borboleta (Figura 7).



Figura 7

Escolhendo uma boa veia

1 - Escolha uma veia do braço ou da mão, que são as mais fáceis e mais confortáveis para puncionar.

2 - Coloque o garrote perto do lugar escolhido. Se a veia for “boa”, ela vai “saltar”, ficando muito fácil de ser visualizada (Figura 8).



Figura 8

3 - Evite usar a mesma veia todas as vezes que for aplicar a DD.

Aplicando a DD

1 - Limpe o local do braço onde será feita a aplicação com uma compressa ou algodão com álcool, e não toque mais ali. Caso isso aconteça acidentalmente, limpe de novo (Figura 9).



Figura 9

2 - Retire o protetor de plástico da agulha e aproxime as asas do escalpe (borboleta), colocando a agulha como indicado. (Figura 10).



Figura 10

3 - Se o sangue entrar no “tubinho” ligado à agulha é porque você “acertou” a veia. Se isso não acontecer, tire a agulha e tente novamente em outro lugar. Quando você “acertar” a veia, solte as asas da borboleta, deite-as no seu braço e, se necessário, coloque um esparadrapo para prendê-las.

4 - Não injete o remédio sem ter certeza de que a agulha está dentro da veia, pois o local poderá ficar inchado e dolorido.

5 - Solte o garrote e injete o remédio bem devagar, até esvaziar a seringa. (Figura 11).

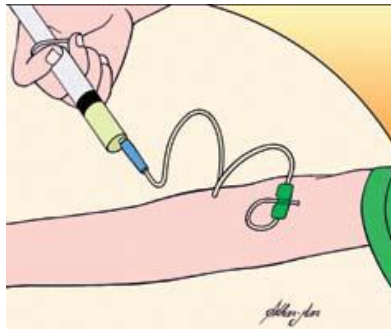


Figura 11

6 - Retire o esparadrapo, segure as asas da borboleta, levante-as um pouco e puxe a agulha para fora (Figura 12).



Figura 12

7 - Pressione o local com algodão até que pare de sangrar.

8 - Coloque as agulhas, seringas e equipo no recipiente escolhido, e devolva-o ao serviço de hemofilia para que seja jogado no lixo hospitalar. NUNCA jogue este material no lixo comum (Figura 13).



Figura 13

9 - Em outro recipiente, recolha os frascos vazios e entregue-os ao serviço de hemofilia (Figura 14).



Figura 14

Cuidados importantes para evitar a contaminação

- Lave muito bem o local de preparo e as suas mãos.
- Nunca ponha as mãos nas agulhas.
- Não jogue nada no lixo comum. Todo o material usado tem que ser entregue ao serviço de hemofilia, para ser jogado no lixo hospitalar.
- Nunca reutilize o material, pois ele estará contaminado.
- Toda vez que você retirar uma nova DD, você receberá um kit novo.

Muito Importante

- Se você sentir calafrios ou enjôo, ou o lugar da punção “ficar avermelhado”, pare de injetar a DD, pois você pode estar tendo uma reação alérgica. Vá imediatamente ao serviço de hemofilia que o acompanha, para que o médico avalie o que está ocorrendo. Caso seja longe, procure um pronto-socorro mais próximo de sua casa.

- Obedeça à prescrição de seu médico, pois usar quantidades menores do que a indicada pode causar falhas do tratamento.
- Se mesmo após usar a dose da DD não houver melhora dos sintomas, procure o serviço de hemofilia o mais rapidamente possível para uma avaliação médica. O médico poderá prescrever um tratamento mais eficaz.
- Lembre-se que a aplicação do concentrado de fator é muito importante, mas não é o único tratamento que pode ser utilizado em você.

Fonte: BRASIL, Ministério da Saúde. **Manual de dose domiciliar para tratamento das coagulopatias hereditárias.** Brasília, DF, 2007. p. 9-16.