



CENTRO UNIVERSITARIO DOUTOR LEÃO SAMPAIO
CURSO DE GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM

HELOISA MOTA DE ALENCAR

**ASPECTOS DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM A CRIANÇAS COM
DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA: revisão integrativa**

Juazeiro do Norte- CE

2021

HELOISA MOTA DE ALENCAR

**ASPECTOS DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM A CRIANÇAS COM
DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA: revisão integrativa**

Trabalho de Conclusão de Curso - monografia,
apresentado à Coordenação do Curso de
Graduação em Enfermagem do Centro
Universitário Dr. Leão Sampaio, em
cumprimento às exigências para a obtenção do
grau de Bacharel em Enfermagem.

Orientador: Prof.^a Ma. Ana Érica de Oliveira
Brito Siqueira

Juazeiro do Norte- CE

2021

HELOISA MOTA DE ALENCAR

**ASPECTOS DA ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM A CRIANÇAS COM
DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA: revisão integrativa**

Trabalho de Conclusão de Curso - monografia, apresentado à Coordenação do Curso de Graduação em Enfermagem do Centro Universitário Dr. Leão Sampaio, em cumprimento às exigências para a obtenção do grau de Bacharel em Enfermagem.
Aprovado em ____/____/____

BANCA EXAMINADORA

Prof.^a Ana Érica de Oliveira Brito Siqueira
Centro Universitário Doutor Leão Sampaio
Orientador

Prof.^a Esp. Ana Karla Cruz de Lima Sales
Centro Universitário Doutor Leão Sampaio
1º Examinador

Prof.^a Mônica Maria Viana da Silva
Centro Universitário Doutor Leão Sampaio
2º Examinador

AGRADECIMENTOS

Primeiramente agradeço a Deus, por me dar saúde e discernimento para seguir com tudo e me possibilitou estar aqui hoje.

Sou eternamente grata a minha mãe e ao meu avô, Maria e Francisco, por fazerem sempre o possível e o impossível para que eu pudesse seguir sempre meus sonhos, tudo o que sou e me tornarei eu devo a vocês, eu não seria nada sem os dois, toda a minha gratidão a vocês.

Queria agradecer também a minha duplinha da vida e meu anjinho, Maria Vitoria, por ter aguentado todos os meus surtos e sempre me apoiar em tudo, sei que mesmo não estando mais aqui você continua me ajudando e apoiando, onde quer que esteja espero que tu esteja feliz e tenha encontrado teu caminho. Resistiremos até o fim e sempre juntas.

Quero agradecer também ao meu grupinho da faculdade (Edna, Gleyce, Lenara, Lorrane, Mylena e Tays), e minha duplinha Laryssa Leite que esteve do começo ao fim nessa jornada, por todo apoio e cumplicidade durante toda a faculdade mesmo em meio a tantos altos e baixos, e por tornarem tudo tão mais leve, vocês foram extremamente essenciais durante toda essa jornada. Muito obrigada meninas, levarei vocês comigo para sempre, saudades de todas.

Gratidão a minha orientadora, Ana Erica, que me fez me apaixonar pela saúde da criança desde a primeira vez que entrou na nossa sala. Muito obrigada por me acompanhar de forma excepcional durante toda a produção dessa monografia, jamais teria conseguido sem a ajuda da senhora.

E por fim, gratidão a cada um que faz parte da minha vida e contribuiu para a realização desse trabalho.

RESUMO

A hemofilia é resultante de uma deficiência quantitativa dos fatores de coagulação VIII (hemofilia A) e IX (hemofilia B) e podem ser ocasionados por meio de fatores hereditários, onde ocorre uma deficiência genética nos genes que codificam os fatores de coagulação citados, e por forma adquirida, ocasionadas por causas de origem idiopáticas, câncer e doenças autoimunes, sendo essa forma mais rara. Após o diagnóstico, geralmente obtido na infância, a equipe de saúde deve realizar o aconselhamento genético, bem como acolher e orientar a criança e seus familiares sobre a doença e o tratamento. Dessa forma, é necessário um olhar integral, que contemple todos os cuidados da equipe multiprofissional, atentando-se e compreendendo as emoções negativas que podem estar presentes. Dentro da equipe multiprofissional cabe destacar a equipe de enfermagem, que realiza o treinamento e prepara o paciente ou familiar, visando criar uma autonomia desse usuário com seu tratamento. Durante a infância, as crianças começam a adquirir habilidades motoras, tornando mais propensas a quedas, contusões e ferimentos menores. A equipe de enfermagem deve incentivar a família a não impedir que essa criança desenvolva essas habilidades, como forma de evitar problemas a longo prazo. O objetivo geral é analisar a produção científica disponível na literatura sobre a assistência de enfermagem às crianças com diagnóstico de hemofilia. O estudo foi realizado por meio da coleta de dados nas plataformas eletrônicas: BVS, SCIELO e Periódico Capes, utilizando os descritores “hemofilia”, “saúde da criança”, “assistência de enfermagem”, “distúrbios hematológicos. Foram selecionados 65 artigos, dos quais somente 6 correspondiam aos critérios da pesquisa. Os resultados estão apresentados em um fluxograma representando a descrição, total e números de artigos selecionados para compor a amostra. Dentre os achados da pesquisa podemos destacar que a equipe de enfermagem é de extrema relevância durante o tratamento desses pacientes, a mesma atua no acompanhamento direto dos pacientes e de sua família. Dessa forma constatou-se a que a equipe de enfermagem deve estar envolvida em todo o atendimento da criança com diagnóstico de hemofilia, compreendendo não apenas a doença e as limitações que ela impõe, mas sim trabalhando de forma que envolva todos os aspectos sociais, psicológicos e físicos.

Palavras-chave: Hemofilia. Saúde da criança. Assistência de enfermagem. Distúrbios hematológicos.

ABSTRACT

Hemophilia results from a quantitative deficiency of coagulation factors VIII (hemophilia A) and IX (hemophilia B) and can be caused by hereditary factors, where there is a genetic deficiency in the genes that encode the aforementioned coagulation factors, and by acquired form, caused by idiopathic causes, cancer and autoimmune diseases, this form being rarer. After the diagnosis, usually obtained in childhood, the health team must carry out genetic counseling, as well as receive and guide the child and their families about the disease and treatment. Thus, it is necessary to have a comprehensive look, which includes all the care provided by the multidisciplinary team, paying attention to and understanding the negative emotions that may be present. Within the multidisciplinary team, it is worth highlighting the nursing team, which performs the training and prepares the patient or family, aiming to create autonomy for this user with their treatment. During childhood, children begin to acquire motor skills, making them more prone to falls, bruises and minor injuries. The nursing team should encourage the family not to prevent this child from developing these skills, as a way to avoid long-term problems. The general objective is to analyze the scientific production available in the literature on nursing care for children diagnosed with hemophilia. The study was carried out by collecting data on electronic platforms: BVS, SCIELO and Capes Journal, using the descriptors “hemophilia”, “child health”, “nursing care”, “hematological disorders. 65 articles were selected, of which only 6 matched the search criteria. The results are presented in a flowchart representing the description, total and numbers of articles selected to compose the sample. Among the research findings, we can highlight that the nursing team is extremely relevant during the treatment of these patients, it acts in the direct monitoring of patients and their families. Thus, it was found that the nursing team must be involved in all care of the child diagnosed with hemophilia, understanding not only the disease and the limitations it imposes, but working in a way that involves all social, psychological aspects. and physical.

Keywords: Hemophilia. Child health. Nursing care. Hematological disorders.

LISTA DE SIGLAS E ABREVIATURAS

TP	Tempo de protrombina
TTPa	Tromboplastina Parcial Ativada
ANVISA	Agência De Vigilância Sanitária
DD	Dose domiciliar
Scielo	<i>Scientific Electronic Library Online</i>
BVS	Biblioteca Virtual em saúde
DeCS	Descritores em ciências da saúde

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Estratégia de busca dos artigos diante dos cruzamentos dos Decs nas bases de dados. Juazeiro do Norte – Ceará. 2021.....	20
Tabela 2	Artigos científicos levantados nas bases de dados BVS, SCIELO e Periódico CAPES, sobre a assistência pediátrica de enfermagem a pacientes com diagnostico de hemofilia.	21

SUMÁRIO

1	INTRODUÇÃO.....	9
2	OBJETIVO.....	11
2.1	OBJETIVO GERAL.....	11
2.2	OJETIVO ESPECIFICO.....	11
3	REVISÃO DA LITERATURA	12
3.1	FISIOPATOLOGIA DA HEMOFILIA	12
3.2	TIPOS DE HEMOFILIA E MANIFESTAÇÕES CLINICAS	13
3.3	DIAGNÓSTICO	13
3.4	TRATAMENTO	14
3.5	COMPLICAÇÕES RELACIONADAS À DOENÇA	15
3.6	ASSISTÊNCIA DA EQUIPE DE ENFERMAGEM A CRIANÇA HEMOFÍLICA	16
4	METODOLOGIA.....	18
4.1	NATUREZA DO ESTUDO.....	18
4.2	LOCAL E PERÍODO DA PESQUISA.....	18
4.3	CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO.....	18
4.4	ANÁLISE E APRESENTAÇÃO DE DADOS.....	19
5	RESULTADOS E DISCUSSÃO	20
5.1	ASPECTOS DO CUIDADO GERAIS AO PACIENTE HEMOFÍLICO	26
5.2	O CUIDADO DE ENFERMAGEM A CRIANÇA COM HEMOFILIA.....	27
6	CONSIDERAÇÕES FINAIS	29
	REFERÊNCIAS	30
	APÊNDICE	33
	APÊNDICE A	34

1 INTRODUÇÃO

O processo de coagulação sanguínea consiste em uma sequência de reações realizadas por meio da interação de proteínas, definidas como fatores de coagulação, além de plaquetas e íons. Deficiências nesses fatores de coagulação podem ocasionar doenças hemorrágicas, conhecidas por coagulopatias, dentre as mais frequentes podemos citar a hemofilia. As mesmas são resultantes da deficiência quantitativa dos fatores de coagulação VIII (hemofilia A) e IX (hemofilia B) e podem ser ocasionados por meio de fatores hereditários, onde ocorre uma deficiência genética nos genes que codificam os fatores de coagulação citados, e por forma adquirida, ocasionadas por causas de origem idiopáticas, câncer e doenças autoimunes, sendo essa forma mais rara (PIO; OLIVEIRA; RESENDE, 2009).

Por ser uma mutação ligada ao cromossomo X, a hemofilia afeta na maioria das vezes indivíduos do sexo masculino filhos de mães portadoras da doença. Pacientes com hemofilia possuem história clínica de sangramentos intensos após traumatismos de intensidade leve, manifestações como hematomas, hemartroses e sangramentos musculares sem causas aparentes, hemorragias após procedimentos cirúrgicos e pós-exodontias (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013).

O diagnóstico da Hemofilia pode ser feito já na infância através da história clínica de sangramentos e antecedentes familiares e a realização de exames em laboratórios especializados utilizando amostras sanguíneas; é necessário também realizar o diagnóstico diferencial entre a hemofilia A e hemofilia B, através da detecção quantitativa dos fatores VIII e IX, para tratamento adequado entre as duas (HOCKENBERRY et al., 2018).

Hemartroses recorrentes podem levar a casos de artropatias hemofílicas, que é uma das principais causas de morbidade em pacientes hemofílicos, dessa forma um dos maiores objetivos do tratamento é diminuir a recorrência de episódios de hemartroses. Tratamento esse que pode ser realizado de forma profilática e sob demanda, o tratamento profilático é realizado como medida temporária ou permanente afim de evitar episódios hemorrágicos e pode ser utilizado antes de procedimentos com risco de hemorragia, já o tratamento sob demanda deve ser estabelecido após a recorrência dos primeiros episódios de hemorragia. Esse recurso terapêutico é realizado a partir da reposição do fator de coagulação deficiente, todo o amparo ao paciente e a família é praticado em centros de referência a coagulopatias, exercido através de uma equipe multiprofissional afim de orientar a família e o paciente quanto ao processo de automedicação e cuidados (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013).

Por ser uma doença crônica, crianças e adolescentes hemofílicos passarão por o tratamento a vida toda, sendo necessário uma assistência completa da equipe de enfermagem para que seja alcançado maior sucesso terapêutico (VRABIC et al., 2012). No contexto da assistência, a participação de uma equipe é de suma importância na promoção da educação em saúde do paciente e da família, devendo esta realizar atividades que vão muito além do cuidado físico e reparo da dor. No caso das crianças, o conhecimento e ansiedades da família em relação a hemofilia e suas limitações influenciam de forma significativa na adaptação a doença e no desenvolvimento dessa criança. Esses profissionais devem possuir um conhecimento sobre todo o quadro clínico, sintomas e formas de tratamento da hemofilia, para assim dar todo suporte e orientações necessárias ao paciente e a sua família, tirando todas as suas dúvidas de forma sucinta, facilitando a compreensão sobre todo o processo da doença, visando uma melhora na qualidade de vida dessa criança (BARBOSA, 2014).

Diante do que foi exposto, o estudo está pautado na seguinte questão norteadora: Quais os aspectos da assistência de enfermagem a crianças com diagnóstico de hemofilia? É baseado nessa problemática, que se pretendeu focar a pesquisa, investigando os resultados e benefícios em pacientes que sofreram desta enfermidade e procuraram o tratamento em estudo.

Justifica-se a escolha desse tema, por uma implicação pessoal da pesquisadora vivenciada após uma visita realizada ao centro de referência a coagulopatias, e uma participação acerca das orientações quanto aos cuidados e tratamentos dos pacientes hemofílicos.

O estudo proposto torna-se importante por ser um tema pouco abordado durante a graduação em enfermagem, possuir relevância social, acadêmica e profissional. Contribuir agregando conhecimentos aos profissionais de saúde sobre as práticas utilizadas pela equipe de enfermagem no atendimento de crianças com diagnóstico de hemofilia, além de incentivar a aplicabilidade dessas práticas na assistência à saúde no intuito de instituir um cuidar mais humano e integral, com novas visões no sentido de acolher e tratar o paciente.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

- Analisar a produção científica disponível na literatura sobre a assistência de enfermagem às crianças com diagnóstico de hemofilia.

2.2 OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Dissertar sobre a assistência de enfermagem voltada à criança com hemofilia, abordando seus aspectos gerais;
- Compreender a atuação do profissional de enfermagem diante do diagnóstico de hemofilia.

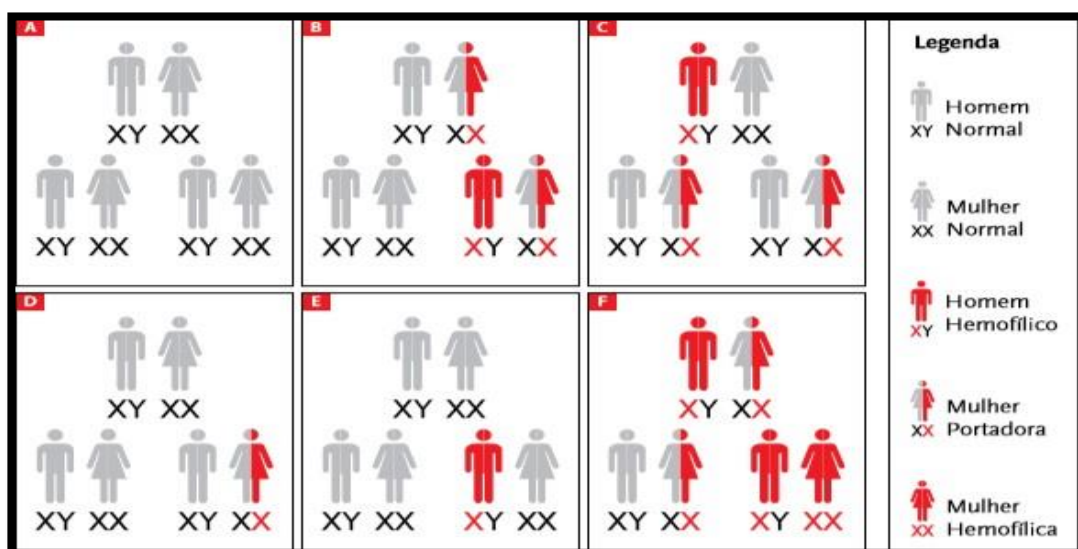
3 REVISÃO DA LITERATURA

3.1 FISIOPATOLOGIA DA HEMOFILIA

A coagulação sanguínea ocorre por meio de uma sequência de reações, onde vários componentes participam desse processo, dentre os quais as proteínas, conhecidas como fatores de coagulação, células e íons. Durante esse processo, podem ocorrer deficiências quantitativas e qualitativas nesses fatores de coagulação, como a deficiência ou anormalidade da atividade coagulante do fator VIII, conhecido como hemofilia A e do fator IX, conhecido como hemofilia B (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013).

A hemofilia é uma doença hereditária ligada ao cromossomo X. Essa doença ocorre devido a uma alteração no gene que codifica o fator localizado no braço longo do cromossomo sexual X. Desse modo, em 70% dos casos sua ocorrência é em indivíduos do sexo masculino filhos de mãe portadoras da mutação, devido o homem ter somente um cromossomo X (FIGURA 1B). Entretanto, em 30% dos casos a doença pode ocorrer através de um fenômeno originado de uma mutação que pode ocorrer na mãe ou no feto, casos esses conhecidos como casos esporádicos, podendo existir pacientes isolados na família ou ocorrer somente entre irmãos, ou seja, não existia nas gerações anteriores (Figura 1E). Embora muito raro, as mulheres podem desenvolver hemofilia (FIGURA 1F) devido a união entre uma mulher portadora do gene e um homem hemofílico. Mulheres filhas de pai hemofílico serão necessariamente portadoras do gene da hemofilia (FIGURA 1C) (BRASIL, 2015).

Figura 1. Hereditariedade da hemofilia.



Fonte: BRASIL, 2015.

3.2 TIPOS DE HEMOFILIA E MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS.

A hemofilia é uma coagulopatia que pode ser de origem hereditária ou adquirida. A adquirida pode ser de causa idiopática ou estar associada a doenças, onde ocorre a produção de anticorpos contra os fatores de coagulação, sendo essa a forma mais rara, a hereditária é causada através da deficiência genética dos genes que codificam os fatores de coagulação (ALCÂNTARA, 2019).

As manifestações clínicas da hemofilia são classificadas de acordo com a intensidade, podendo ser leve, moderada ou grave. Na hemofilia leve, o paciente possui entre 5% e 30% do fator de coagulação na corrente sanguínea, nesta categoria, há menos sangramentos podendo ocorrer episódios acarretados por traumas graves, e cirurgias. Na hemofilia moderada, o paciente possui entre 5% e 1% do fator de coagulação na corrente sanguínea, nessa classificação o paciente possui menos sangramentos espontâneos e assim como na forma leve podem se agravar após traumas e cirurgias. Já na hemofilia grave, o paciente possui menos que 1% do fator de coagulação no sangue, esta forma é caracterizada por sintomas mais intensos como hemartroses, sangramentos em músculos, sangramentos que podem ocorrer também na pele e mucosas, hemorragias frequentes nas articulações do joelho, tornozelo e cotovelos, que podem ocasionar dor, inchaço, limitação dos movimentos e aumento da temperatura no local (FBH, 2014).

3.3 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico inicial da hemofilia é realizado através da história clínica do paciente, por meio da identificação de sangramento fácil após traumas, sangramentos nas articulações e músculos acima dos dois anos e hematomas nos primeiros meses de vida; e através de evidências de herança ligada ao cromossomo X (BRASIL, 2015).

A partir da identificação do quadro clínico, é realizado o diagnóstico laboratorial, por meio dos testes de triagem como o Tempo de Protrombina (TP) e Tempo de Tromboplastina Parcial Ativado (TTPa), e testes para diagnóstico confirmatório e diferencial realizado por meio da dosagem da atividade coagulante dos fatores de coagulação (BRASIL, 2015).

O TTPa é um teste de triagem aceito universalmente para o diagnóstico de anomalias no processo de coagulação no sistema intrínseco, como consequência terá um resultado anormal em pacientes hemofílicos, entretanto o TP, que é utilizado para avaliar a via extrínseca terá resultado normal (BRASIL, 2016).

O diagnóstico diferencial entre a hemofilia A e B é necessário para a realização do tratamento adequado e acompanhamento do paciente durante o tratamento, diagnóstico este realizado através da determinação dos fatores de coagulação. Para a identificação desses fatores de coagulação são utilizados dois métodos de avaliação: o método de dois estágios (atualmente substituído pelo método cromogênico) e o método de um estágio conhecido como coagulométrico. O método cromogênico é o mais recomendado para o diagnóstico de hemofilia A (BRASIL, 2016).

3.4 TRATAMENTO

O tratamento das hemofilias é um processo complexo, pois é uma doença que não há cura. Esses tratamentos consistem principalmente na reposição do fator de coagulação ausente por meio de medidas profiláticas ou realizados sob demanda. Quanto antes o tratamento for iniciado, menores serão as sequelas após episódios de sangramentos (BRASIL, 2015; SOUSA, 2010).

As medidas profiláticas são utilizadas como forma de evitar episódios de sangramentos futuros, através do uso regular de concentrados de fator de coagulação, dessa forma a profilaxia poderá ser utilizada por um período prolongado, definitivo, visando evitar complicações futuras como hemartroses e o desenvolvimento de artropatias, e também antes de um procedimento que venha a ocasionar uma hemorragia, como medida temporária. Enquanto o tratamento sob demanda deve ser iniciado após as primeiras evidências de uma hemorragia, onde o concentrado de fator de coagulação é administrado somente após a ocorrência de episódios hemorrágicos (VILLAÇA; CARNEIRO; AMICO, 2005; BRASIL, 2015).

Todavia, algumas dificuldades são enfrentadas durante o tratamento em relação a reposição do fator, uma delas é a duração de meia vida que o mesmo possui, que é baixa, cerca de 10 a 12 horas. Por conta disso para que os sangramentos sejam evitados deve-se realizar a reposição do fator a cada 2 a 3 dias, para assim manter os níveis necessários do mesmo. Outra dificuldade são os inibidores, onde ocorre o desenvolvimento de anticorpos que neutralizam as funções do fator exógeno administrado, ocasionando prejuízo na indução da hemostasia, tornando mais difícil de serem controlados os episódios hemorrágicos (TUCUNDUVA, 2017).

Cerca de 30% dos pacientes que apresentam a forma grave da hemofilia desenvolvem inibidores. Diante disso, após a realização de estudos clínicos foi identificado medicamentos que se mostram eficazes no tratamento da hemofilia em pacientes que desenvolveram esses inibidores. O medicamento HEMCIBRA, da Roche Farma Brasil, foi aprovado pela Agência

De Vigilância Sanitária (ANVISA) para utilização no tratamento da hemofilia A em pacientes com inibidores, esse medicamento é de aplicação subcutânea, ao invés de intravenoso e pode ser aplicado somente uma vez por semana (CRISTINA, 2018; ROCHE, 2018).

O medicamento IDELVION, aprovado pela ANVISA, foi desenvolvido para o tratamento e profilaxia da hemofilia B e tem como objetivo prevenir e controlar episódios de sangramentos em locais cirúrgicos. O IDELVION substitui de forma satisfatória o fator ausente (fator IX), favorecendo o processo de hemostasia (ANVISA, 2018).

Pacientes com hemofilia devem ser cadastrados no centro de tratamento de hemofilia da sua região e incluídos no Programa de Dose Domiciliar (DD), implementado no Brasil em 1999, onde o mesmo irá receber doses do fator de coagulação para a administração, específica do seu tratamento. A equipe de saúde do devido centro de tratamento irá orientar os pacientes quanto a forma de preparo e auto aplicação do fator de coagulação, visando que esses pacientes adquiram uma autonomia em relação ao seu tratamento, o benefício dessa autonomia é que ela dá ao portador maior liberdade para se engajar em atividades de lazer, reduz o número de faltas no trabalho e escola, e diminui o tempo de dor e incapacidade física (PEREIRA, 2010; VIDAL; ALMEIDA, 2008; BRASIL, 2015).

3.5 COMPLICAÇÕES RELACIONADAS À DOENÇA

As complicações existentes na hemofilia podem ser por consequência da doença, como por exemplo a Artropatia Hemofilia, ou do tratamento, por exemplo doenças transmissíveis e o desenvolvimento de inibidores. A Artropatia Hemofílica acomete principalmente as articulações dos joelhos, tornozelos e coxo-femorais, suas principais características são intensa atrofia muscular, contraturas fixas em flexão e perda de movimentação articular, sendo essa uma das sequelas mais frequentes e incapacitantes em portadores de hemofilia (BRASIL, 2015). Existem também os pseudotumores hemofílicos ou cistos hemorrágicos, que são indolores e tendem a aumentar com o passar dos anos. Os pseudotumores são causados quando há o aumento do volume de sangue em um hematoma muscular e a reabsorção é incompleta, esses pseudotumores são uma complicação rara, porém grave (ZAGO; FALCÃO; PASQUINI, 2013).

3.6 ASSISTÊNCIA DA EQUIPE DE ENFERMAGEM A CRIANÇA HEMOFÍLICA.

Após o diagnóstico, a equipe de saúde deve realizar o aconselhamento genético, bem como acolher e orientar a criança e seus familiares sobre a doença e o tratamento. Dessa forma, é necessário um olhar integral, que contemple todos os cuidados da equipe multiprofissional, atentando-se e compreendendo as emoções negativas que podem estar presentes (ABALI et al., 2014; LIMPERG, 2017).

Dentro da equipe multiprofissional cabe destacar a equipe de enfermagem, que é responsável por realizar a administração endovenosa do fator de coagulação deficiente, quando os pais ainda não realizaram o treinamento ou não estão seguros para realizar a administração. A equipe de enfermagem realiza o treinamento e prepara o paciente ou familiar, visando criar uma autonomia desse usuário com seu tratamento (BRASIL, 2015).

A educação dos pacientes, seus familiares e cuidadores é essencial para que eles obtenham um entendimento completo da doença e possam reconhecer rapidamente os sinais e sintomas de sangramento, para que dessa forma recebam o tratamento adequado o mais rápido possível. Como qualquer trauma pode levar a um evento hemorrágico, todas as pessoas que participam do processo de cuidar dessa criança deve estar atenta a qualquer sinal de alerta (BRASIL, 2011).

Durante a infância, as crianças começam a adquirir habilidades motoras, tornando mais propensas a quedas, contusões e ferimentos menores. A equipe de enfermagem deve incentivar a família a não impedir que essa criança desenvolva essas habilidades, como forma de evitar problemas a longo prazo; entretanto deve-se orientar quanto as condições do ambiente que deve estar o mais seguro possível, e com supervisão direta durante as atividades. Para a criança, o brincar é de extrema importância, as brincadeiras estimulam o desenvolvimento, atenção, concentração e emoções e também ajudam na saúde física, emocional e intelectual da criança (HOCKENBERRY, et al., 2018; SANTOS, 2018).

Desde novas, as crianças devem ser ensinadas a ter responsabilidade com sua doença, aprendendo sobre suas limitações, medidas preventivas e autoadministração do fator de coagulação deficientes. Durante os três primeiros anos de vida, por conta das dificuldades de colaboração ativa e comunicação, a equipe de enfermagem e família trabalham através de prevenção passiva, controle da mobilidade articular observando a postura da criança, observação e inspeção das articulações e prevenção assistida (HOCKENBERRY, et al., 2018; BRASIL, 2011).

Com as crianças mais velhas, a família geralmente precisará de assistência no preparo para a escola, deve-se ser incentivada a prática de educação física escolar, para que a criança se sinta inserida no grupo, todavia tomando cuidado para que exercícios que venham a acarretar sangramentos sejam evitados. Essas crianças devem estar sempre atentas quanto aos sinais de sangramentos internos, para que se sintam seguras a dizer ao examinador onde ele se localiza. (HOCKENBERRY, et al., 2018; BRASIL,2011).

4 METODOLOGIA

4.1 NATUREZA DO ESTUDO

Trata-se de um estudo de revisão integrativa. De acordo com Mendes, Silveira e Galvão (2019), essa modalidade de estudo é compreendida a utilização de estudos experimentais e não experimentais, para um entendimento do fenômeno analisado, abrange definições de conceitos relevantes em determinado assunto e proporciona práticas baseadas em evidências.

De acordo com Sousa, Silva e Carvalho (2017) é necessário, para construção de uma revisão integrativa, a observância a seis etapas, a saber: formação da questão norteadora, busca e seleção dos estudos, recolhimento de dados da investigação, avaliação crítica dos achados, síntese dos resultados e apresentação do método.

4.2 LOCAL E PERÍODO DA PESQUISA

A pesquisa foi desenvolvida através de uma coleta de dados em bases eletrônicas: *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) e Periódico CAPES, utilizando os descritores: hemofilia, saúde da criança, assistência de enfermagem e distúrbios hematológicos, sendo realizado o cruzamento das palavras chaves através do operador booleano “and” nos Descritores em Ciências da Saúde (DeCS), onde foram selecionados artigos dos últimos cinco anos no idioma português e inglês. A coleta de dados foi realizada no segundo semestre de 2021, entre os meses de agosto e novembro.

4.3 CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO

Os critérios de inclusão utilizados foram: artigos na íntegra relacionados ao tema pesquisado, em português ou inglês, indexados nas referidas bases de dados nos últimos 5 anos (2016-2021), que estivessem disponíveis gratuitamente. Os critérios de exclusão foram: artigos que não contemplem a temática, duplicados, incompletos, que não pertencem ao recorte temporal proposto e artigos de revisão.

4.4 ANÁLISE E APRESENTAÇÃO DOS DADOS

Para análise e organização dos dados obtidos foi utilizado um formulário semiestruturado (Apêndice A) elaborado pela autora, contendo as seguintes informações: número de ordem do artigo, título do artigo, autores, ano da publicação, objetivos e resultados, no intuito de possibilitar uma melhor visualização e organização das discussões.

5 RESULTADOS E DISCUSSÃO

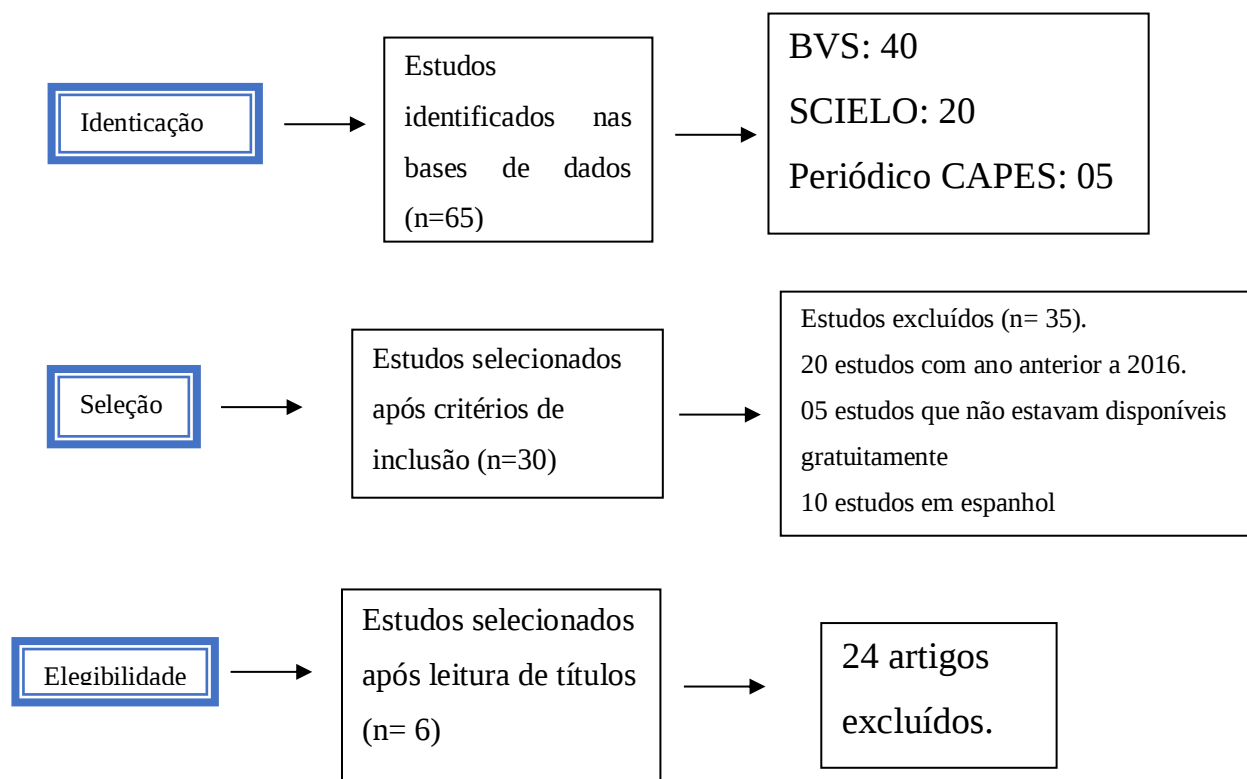
Ao cruzar os descritores hemofilia, saúde da criança, assistência de enfermagem e distúrbios hematológicos na base de dados BVS, apareceram 40 artigos, após os critérios de inclusão restaram 10, posteriormente foram excluídos 7 artigos nas quais não se integravam com o tema em questão, restando assim 03 artigos.

Na base de dados SciELO foi realizado o cruzamento dos hemofilia, saúde da criança, assistência de enfermagem e distúrbios hematológicos, ficando assim disponível 20 artigos. Após filtrar, 15 artigos estavam disponíveis e apenas 2 estariam aptos à composição do estudo.

Cruzando os mesmos descritores citados acima, na base de dados Periódico CAPES, 5 artigos foram disponibilizados na plataforma. Após utilização dos critérios de elegibilidade somente 1 se adequava ao trabalho para compor o material para estudo.

Dessa forma, após todos os cruzamentos nas bases de dados selecionadas, totalizaram-se 65 artigos disponíveis, porém para a realização do estudo foram selecionados 6 artigos, conforme exemplificado na tabela 1.

Tabela 1. Fluxograma da seleção dos estudos de acordo com o *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* (PRIMA).



FONTE: Dados da pesquisa, Juazeiro do norte- CE, 2021

Após a seleção dos artigos nas bases de dados foram identificadas as informações necessárias para o estudo, todos os artigos foram salvos em PDF e lidos na íntegra pela pesquisadora. Posteriormente ocorreu uma análise crítica de todos os artigos, no intuito de identificar os pontos relevantes que se destacavam ou se repetiam.

O estudo foi constituído de 06 artigos científicos selecionados por meio dos critérios de inclusão estabelecidos previamente. Os artigos selecionados são referentes a assistência pediátrica de enfermagem a pacientes com diagnóstico de hemofilia. Analisou-se que a equipe de enfermagem é de extrema relevância durante tratamento desses pacientes, atuando no acompanhamento direto dos pacientes e da sua família.

TABELA 2 – Artigos científicos levantados nas bases de dados BVS, SCIELO e Periódico CAPES, sobre a assistência pediátrica de enfermagem a pacientes com diagnóstico de hemofilia.

E1	Título	Crianças vivendo com hemofilia grave: repercussões socioemocionais
	Autores	Iara Alves Feitoza de Andrade
	Base de dados	BVS
	Ano de publicação	2020
	Objetivo	Compreender as repercussões socioemocionais envolvidas na vida de crianças em idade escolar vivendo com hemofilia grave
	Resultados	Verifica-se que seis crianças tinham hemofilia adquirida por mutação, sugerindo um aumento em relação às estatísticas internacionais. Constata-se um conhecimento mais elaborado da doença pelas crianças que relataram fisiopatologia, manifestações clínicas e tratamento; apresentaram também um repertório mais elaborado de habilidades sociais. Encontrou-se um número elevado de até 100 faltas escolares, devido às complicações da doença, em seis crianças, apesar da adesão ao tratamento. Alguns pais relataram dificuldade com disciplina, medo dos castigos físicos, para impor limites e dificuldade no equilíbrio da disciplina com irmãos saudáveis. A maior fonte de sofrimento relatado pelas crianças foi a proibição de brincadeiras comuns na

		infância, porém consideradas de risco como: pega-pega, andar de bicicleta e futebol; e o relato de sentimento expressivo de felicidade, naqueles cujos pais encontraram estratégias de enfrentamento da doença, como correr na grama, jogar bola na praia, andar de bicicleta no jardim. O relacionamento entre irmãos com hemofilia foi melhor manejada pelos pais do que a relação de crianças com hemofilia e irmãos saudáveis, na maioria dos relatos. A relação com profissionais de saúde foi considerada muito boa pelas crianças, com ênfase na estratégia do brinquedo terapêutico, usada pelas enfermeiras do ambulatório da instituição para infusão do fator de coagulação, favorecendo a educação em saúde, para o ensino da autoinfusão do fator.
E2	Título	Práticas de enfermeiros na assistência a pessoas com hemofilia
	Autores	Jéssica Araújo Bezerra Nóbrega
	Base de dados	BVS
	Ano de Publicação	2018
	Objetivo	Descrever as práticas dos enfermeiros na assistência aos pacientes com hemofilia
	Resultados	As atividades de enfermagem voltadas às pessoas com hemofilia estavam centradas na parte assistencial, necessárias à manutenção da vida e da saúde dos hemofílicos. Embora as profissionais desenvolvessem atividades de orientação, estímulo ao autocuidado, voltadas à educação em saúde. Observa-se a atuação das enfermeiras em parceria com outras instituições e categorias profissionais como forma de minimizar riscos e melhorar a qualidade da assistência e da vida das pessoas com hemofilia. As enfermeiras tinham suas práticas voltadas ao assistencialismo, que são necessárias à manutenção da vida, mas demonstraram habilidades e competências ao trabalhar a educação em saúde, como forma de desenvolvimento da autonomia e proporcionar uma melhor qualidade de vida aos pacientes
	Conclusões	A enfermagem tem atuação única no contexto dessa colaboração com múltiplos parceiros, compartilhando valores centrados especialmente no cuidado às pessoas, complementando e apoiando o trabalho de outros profissionais da saúde.

E3	Título	Percepção dos familiares de crianças com hemofilia frente as dificuldades no diagnóstico e tratamento da doença
	Autores	ABO Araujo SV Antunes A Kaliniczenko SHNW Penteado JO Martins
	Base de dados	BVS
	Ano de publicação	2021
	Objetivo	Investigar como os pais de crianças com hemofilia lidaram com o diagnóstico de hemofilia de seus filhos e como conduziram a vida dos mesmos.
	Resultados	O diagnostico da hemofilia foi realizado predominantemente no primeiro ano de vida (71,4%). Tristeza, medo e desespero foram os sentimentos mais comumente encontrados frente ao diagnóstico dos filhos (92,9%). Todos os participantes consideram os tipos de medicamentos existentes adequados para o tratamento da hemofilia. Quanto ao grau de aceitação dos familiares/amigos sobre a condição da criança com hemofilia, 6 (42,9%) responderam ótimo, 6 (42,9%) responderam bom, 2 (14,3%) responderam ruim. Quanto a pratica de atividade física, 9 (64,3%) participantes responderam que os seus filhos praticam atividade física e 5 (35,7%) responderam que os seus filhos nao praticam atividade física; a atividade física mais frequente encontrada foi o futebol.
	Conclusões	A mudança na vida dos pais após a descoberta da hemofilia mostra-se preocupante após o diagnóstico, no qual os dados obtidos revelam as preocupações inseguranças dos pais com relação a vida de seus filhos. Ao longo de suas vidas, alguns pais são acometidos por eventos marcantes, sendo diretamente relacionada as decisões que os mesmos precisam optar com o objetivo de proporcionar uma melhor qualidade de vida para os seus filhos. Portanto, torna-se explícito que é necessário um maior conhecimento da população sobre os diferentes tipos de hemofilias e os tratamentos existentes, a fim de conscientizar outros pais/familiares que a hemofilia tem tratamento e que os indivíduos que possuem essa doença podem ter uma vida normal desde que tenham os devidos cuidados. A conscientização dos pais/ familiares poderia ser realizada através de palestras

		explicativas, diagnóstico precoce, desenvolvimento de treinamentos para os professores/cuidadores e desenvolvimento de estratégias com o auxílio de uma equipe multidisciplinar tanto para os pais quanto para os seus filhos hemofílicos.
--	--	--

E4	Título	Construção e validação de instrumento de consulta de enfermagem para pessoas com Hemofilia
	Autores	Iara Alves Feitoza de Andrade Tânia Maria Rocha Guimarães Íris Maciel Costa Neuza Cavalcanti de Moraes Costa Ricardo Mesquita Camelo Fábia Maria de Lima
	Base de dados	Periodico CAPES
	Ano de publicação	2021
	Objetivo	Construir e validar um instrumento de consulta de enfermagem para pessoas com hemofilia.
	Resultados	89,6% não apresentaram dificuldade para compreender o instrumento. Quanto ao grau de relevância, as características ‘credibilidade’ e ‘cientificidade’ apresentaram maiores percentuais de extremamente relevante (90%). O teste exato de Fisher foi significativo no grau de satisfação de ‘clareza das afirmações’ ($p < 0,05$).
	Conclusões	O instrumento foi considerado válido, proporcionando autonomia, apoio técnico e respaldo ético ao enfermeiro, contribuindo na melhoria da qualidade da assistência.

E5	Título	A percepção dos enfermeiros acerca do exame físico realizado em pacientes hematológicos hospitalizados
	Autores	Vinicius Rodrigues de Souza Gisella de Carvalho Queluci Amanda Ribeiro Mendonça Suelem Couto Frian Dias Juliane da Silveira Jasmim ¹
	Base de dados	SCIELO

	Ano de publicação	2019
	Objetivo	Identificar a percepção dos enfermeiros durante a realização do exame físico em pacientes hospitalizados com distúrbios hematológicos.
	Resultados	Foi identificado que 100 % participantes responderam que realizam o exame físico na sua prática profissional. Em relação à pergunta que abordava o principal componente que deve ser identificado pelo enfermeiro durante a execução do exame físico do cliente hematológico, o sangramento foi a resposta mais verbalizada pelos participantes. Observou-se uma preocupação na identificação dos problemas psicoemocionais decorrentes de uma patologia hematológica.
	Conclusões	A identificação correta dos problemas apresentados pelos pacientes hematológicos, através de uma avaliação clínica cuidadosa, torna-se fundamental para o desenvolvimento de ações que favoreçam uma melhora na qualidade da assistência a saúde.

E6	Título	Atuação de médicos e enfermeiros no atendimento de emergência ao paciente hemofílico
	Autores	Stefane Vieira Nobre José Adelmo da Silva Filho Natália Bastos Ferreira Tavares Luan Rodrigues Teixeira Antônio Germane Alves Pinto
	Base de dados	SCIELO
	Ano de Publicação	2020
	Objetivo	Descrever a atuação de médicos e enfermeiros no atendimento de emergência ao paciente hemofílico.
	Resultados	Evidenciou-se uma fragilidade no conhecimento dos profissionais acerca da hemofilia e uma insuficiência no suporte das unidades para oferta do cuidado ao hemofílico. As unidades não possuem um protocolo de atendimento para atender esses pacientes, dificultando a execução do cuidado direcionado ao hemofílico. A falta de capacitação dos profissionais, medicamentos específicos para hemofilia e de hematologista na equipe constituem dificuldades em ofertar a assistência

	Conclusões	O estudo identificou a necessidade de educação permanente em saúde no atendimento aos pacientes hemofílicos, desburocratizar e tornar menos fragmentado o cuidado em redes, com vista a garantir a integralidade do cuidado.
--	------------	--

Após a análise dos artigos incluídos na amostra, foram identificados os principais aspectos relacionados ao paciente com hemofilia no que diz respeito a doença, envolvimento das condições socioeconômicas e ao cuidado específico da equipe de saúde com a criança hemofílica. A necessidade de buscar informações acerca dos cuidados gerais foi imprescindível para a identificação e associação com os cuidados voltados à criança.

Assim, para contextualizar e facilitar a compreensão dos resultados obtidos, foi realizada a construção de duas categorias: Aspectos dos cuidados gerais ao paciente hemofílico e O cuidado de enfermagem à criança com hemofilia.

5.1 ASPECTOS DOS CUIDADOS GERAIS AO PACIENTE HEMOFÍLICO.

No que se relaciona aos cuidados da equipe de saúde, o enfermeiro tem papel fundamental no acompanhamento de pacientes hemofílicos, visto que, o mesmo realiza um atendimento frequente, complexo e integral do paciente, atendimento esse que deve ser realizado visando promover melhorias na saúde desses pacientes hemofílicos, ao longo da vida. Os enfermeiros que trabalham nessa assistência devem levar em consideração a importância de como os fatores ambientais, econômicos, sociais e educacionais interferem no aparecimento de complicações e incapacidades, operando dessa maneira na promoção da saúde como forma de melhorar a vida e a saúde dessa população com doenças crônicas (NÓBREGA, 2018).

A consulta de enfermagem aos pacientes hemofílicos esta recomendada no Manual de Hemofilia Brasileiro e nas Diretrizes para o Tratamento da Hemofilia da Federação Mundial de Hemofilia, como parte importante no processo de tratamento desses pacientes, oferecendo inúmeras vantagens durante o cuidado prestado. Sendo assim, o enfermeiro desempenha um papel ativo e de destaque no processo de cuidado desse paciente atuando na educação em saúde do portador de hemofilia e de seus familiares (ANDRADE et al., 2021).

Estudos evidenciam que uma etapa fundamental dentro da consulta de enfermagem é o exame físico, etapa essa que deve ser realizada de forma criteriosa e utilizando métodos propedêuticos, buscando a identificação adequada de sinais e sintomas de sangramentos, hematomas e possíveis hemartroses, bem como sangramentos na cavidade oral, dado que os cuidados de enfermagem devem ser concentrados no controle e prevenção de complicações.

Essa etapa, permite ao enfermeiro uma maior aproximação com o paciente, fortalecendo assim o vínculo com o mesmo, facilitando a identificação de sinais que indiquem sofrimento emocional, dessa forma auxiliando o enfermeiro a implementar cuidados que ajudem na melhora do estado psicossocial do paciente, uma vez que o comprometimento psíquico pode influenciar de forma negativa no tratamento desse paciente hemofílico (SOUZA et al., 2019).

Um estudo exploratório realizado por Nóbrega (2018) na hemorrede pública do Estado do Ceará, com a participação de 10 enfermeiros, identificou que as atividades realizadas na prática pelos enfermeiros ainda estão apoiadas e fundamentadas no tecnicismo (visitas domiciliares, entregas e administração de fatores de coagulação, coleta de exames e profilaxia), fato esse que ocorre devido ao modelo médico hegemônico aplicados tanto nas graduações quanto nas instituições hospitalares. Notou-se também no referente estudo, embora em minoria, que as enfermeiras procuram atuar e estimular a realização do autocuidado, dando voz ativa ao paciente no processo saúde/doença, valorizando dessa forma a autonomia do hemofílico em cuidar de si próprio, de forma a alcançar e promover uma ótima saúde.

No que tange as urgências e emergências em pacientes hemofílicos, um estudo realizado no setor de emergência de uma unidade hospitalar de referência e de uma unidade de pronto atendimento na região Centro-Sul do Ceará, identificou falhas durante a assistência prestada por profissionais da equipe em condições de crises, onde os profissionais elencaram como dificuldades: pouca experiência com atendimento de pacientes hemofílicos, falta de capacitação profissional, demora na realização dos exames laboratoriais, falta de protocolos específicos na instituição, de especialistas do serviço e de medicamentos específicos (NOBRE et al., 2020).

5.2 O CUIDADO DE ENFERMAGEM A CRIANÇA COM HEMOFILIA

De acordo com os achados da pesquisa, evidenciou-se que uma criança com diagnóstico de hemofilia é um grande desafio para os pais e também para a equipe, essas crianças equivalem a um grupo individual de pacientes hemofílicos, onde deve-se ter uma atenção especial aos fatores psicológicos, sociais e físicos, de modo que os mesmos não venham a interferir no desenvolvimento físico, pessoal e escolar dessa criança. Desse modo, envolver a família no tratamento realizando a aprendizagem sobre a doença, o aconselhamento psicossocial e genético é de extrema importância. O profissional da equipe de saúde mais próximo da criança e da família é o enfermeiro, por trabalhar com um cuidado constante com esses pacientes pediátricos, dessa forma tornando um facilitador com papel vital na obtenção de resultados esperados durante o tratamento. A assistência de enfermagem deve ser focada não só na doença,

é necessário trabalhar com indivíduo como um todo através de uma rede de atenção multidisciplinar e integral, dando ênfase ao protagonismo infantil durante o tratamento. (ANDRADE, 2020).

O enfermeiro possui atribuições primordiais no tratamento e acompanhamento dessas crianças, esses profissionais realizarão acompanhando durante toda a vida desses pacientes. Dentre essas atribuições podemos destacar a orientação e o acolhimento dessas crianças e suas famílias diante do diagnóstico de hemofilia, compreendendo as emoções negativas que podem aparecer após o diagnóstico, intermediação e identificação de problemas durante o tratamento, educação em saúde em todas as fases de desenvolvimento da criança, parte fundamental no desenvolvimento socioemocional e adaptação dessa criança (ANDRADE, 2020).

O principal aspecto da assistência a uma criança com hemofilia é o método de tratamento utilizado. A profilaxia com concentrados de fatores deficientes, por via intravenosa, é o padrão ouro de tratamento para pacientes hemofílicos, desse modo, cabe a equipe de enfermagem a orientação quanto a administração dessa profilaxia. A aplicação da profilaxia na criança é um processo doloroso, e é considerado por os pais e familiares um dos fatores mais estressantes e desafiadores dentro do tratamento da hemofilia. Dessa forma a equipe de enfermagem tem um papel importante quanto a orientação da aplicação dessa profilaxia domiciliar, realizando consultas e visitas periódicas, visando orientar as mães ou familiares que irão realizar a profilaxia nessa criança quanto a aplicação e armazenamento desse fator, proporcionando confiança e segurança durante a realização do procedimento e auxiliando na maior adesão a profilaxia na infância (ANDRADE, 2020, ARAUJO et al., 2021)

Um estudo realizado por Andrade (2020) em um Centro Tratador de Hemofilia de Pernambuco, com 15 crianças na faixa etária de 6 a 12 anos, identificou a importância da utilização de estratégias lúdicas durante tratamento dessas crianças, cabe ao enfermeiro conhecer e aplicar brinquedos e brincadeiras durante a assistência, pois é através da brincadeira que a criança consegue se comunicar, expressar suas ansiedades, medos e frustrações. A equipe de enfermagem deve utilizar essas estratégias lúdicas como forma de orientar quanto ao procedimento que será realizado, promovendo emoções positivas e acalmando a criança de forma que o ambiente hospitalar se torne mais agradável. Durante esse estudo foi identificado nas falas dessas crianças a importância de um cuidado de enfermagem humanizado, onde é permitido pelos enfermeiros que essas crianças tenham conhecimento e contato com os materiais utilizados durante a infusão e como essa atuação facilita e contribui na aceitação da criança a doença e ao processo de tratamento.

6. CONSIDERAÇÕES FINAIS

A realização deste estudo de revisão integrativa permitiu identificar os aspectos essenciais na assistência de enfermagem frente ao diagnóstico de hemofilia. O estudo demonstrou a importância da equipe de enfermagem durante todo o tratamento desse paciente.

A equipe de enfermagem deve estar envolvida em todo o atendimento da criança com diagnóstico de hemofilia, compreendendo não apenas a doença e as limitações que ela impõe, mas sim trabalhando de forma que envolva todos os aspectos sociais, psicológicos e físicos, atentando para que esses não venham a intervir no desenvolvimento escolar, físico e pessoal dessa criança.

Foi identificado no estudo que um atendimento com foco na participação da criança e de sua família, fortalecendo o vínculo da equipe de enfermagem com a criança é de extrema importância para a maior adesão ao tratamento com a utilização da profilaxia na infância. É por meio de brinquedos e brincadeiras que as crianças conseguem expressar seus medos e ansiedades, dessa forma a equipe de enfermagem deve sempre trabalhar com essas crianças de forma lúdica, afim de orienta-las quanto a doença e o processo de tratamento que para a criança é de difícil compreensão, visando diminuir os medos e tornar esse tratamento menos doloroso.

Por fim, embora a hemofilia seja uma doença de diagnostico geralmente na infância, foram escassos os estudos encontrados que tratavam especificamente da assistência de enfermagem a crianças com hemofilia. Salientada a importância da equipe de enfermagem, novos estudos devem ser desenvolvidos, para que seja possível ampliar conhecimentos na área como forma de preparar a equipe para a realização especifica quanto ao cuidado desses pacientes, garantindo uma assistência integral e qualificada a essas crianças.

REFERÊNCIAS

ABALI, O. et al. An examination of the symptoms of anxiety and parental attitude in children with hemophilia. **Turk J Med Sci**, v. 44, n. 6, p. 1087-1090, 2014. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25552165/> Acesso: 20 abril 2021

ALCÂNTARA, A. L. M. Hemofilia: fisiopatologia e tratamentos. 2019. Trabalho de Conclusão de Curso (Graduação em Biomedicina) – Faculdade de Ciências da Educação e Saúde, Centro Universitário de Brasília, Brasília, 2019. Disponível em: <https://repositorio.uniceub.br/jspui/handle/prefix/13662> Acesso em: 19 abril 2021.

ANDRADE, I. A. F. **CRIANÇAS VIVENDO COM HEMOFILIA A GRAVE: REPERCUSSÕES SOCIOEMOCIONAIS**. [s.l: 2020].

ANDRADE, I. A. F. et al. Construction and validation of a nursing consultation tool for people with hemophilia. **Cogitare Enfermagem**, v. 26, 2021. <https://www.scielo.br/j/cenf/a/Bj4GVp3XXYKmqBKZmBtrCb/abstract/?lang=en> acesso em: 20 outubro 2021.

ANVISA, **Hemofilia B tem novo tratamento**. 2018. Acesso em: 24 abr. 2021

ARAÚJO, A. et al. PERCEPÇÃO DOS FAMILIARES DE CRIANÇAS COM HEMOFILIA FRENTE AS DIFICULDADES NO DIAGNOSTICO E TRATAMENTO DADOENÇA. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, v. 43, p. S295–S296, out. 2021.

BARBOSA, R. R. Atuação do enfermeiro na promoção de o de educação em saúde ao cuidador de criança com hemofilia, 2014. Disponível em <http://repositorio.faema.edu.br/bitstream/> Acesso em 25 abril 2021

BRASIL, **Manual de Hemofilia**. Brasília-DF, 2015. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_hemofilia_2ed.pdf Acesso em: 19 Abril 2021

BRASIL, Ministério da Saúde. **Manual de diagnóstico laboratorial das coagulopatias hereditárias e plaquetopatias**, 2016. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_diagnostico_coagulopatias_hereditarias_plaqueopatias.pdf. Acesso em 19 abril 2021

BRASIL, Ministério da Saúde. **Manual de de reabilitação na hemofilia**. 2011. Disponível em: [manual_reabilitacao_hemofilia.pdf \(saude.gov.br\)](manual_reabilitacao_hemofilia.pdf(saude.gov.br)) Acesso em 19 abril 2021

CRISTINA, A.; **Novo medicamento para hemofilia requer menos aplicações**. São Paulo, 05 nov 2018. Disponível em: <https://jornal.usp.br/atualidades/novo-medicamento-para-hemofilia-requer-menos-aplicacoes/> Acesso em: 23 abril. 2021

FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA (FBH) O que é hemofilia?.2014. Disponível em: <https://www.hemofiliabrasil.org.br/> Acesso em: 20 de maio 2021.

HOCKENBERRY; et al. 2018. Wong Fundamentos de Enfermagem Pediátrica. Rio de Janeiro: Elsevier, 2018. Vol. 10ª edição.

LIMPERG, P. F. et al. Psychosocial care for children with haemophilia and their parents in the Netherlands. *Haemophilia*, v. 23, n. 3, p. 362-369, 2017. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28321962/> Acesso em: 20 abril de 2021

MATOS, R. et al. Percepção dos familiares de crianças com hemofilia frente as dificuldades no diagnóstico e tratamento da doença. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, v. 43, p. S295–S296, out. 2021.

MENDES, K.D.S; SILVEIRA, R.C.C.P; GALVÃO, C.M. Revisão integrativa: método de pesquisa para a incorporação de evidências na saúde e na enfermagem. *Texto & contexto enfermagem*, v. 17, n. 4, p. 758-764, 2008. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/tce/a/XzFkq6tjWs4wHNqNjKJLkXQ/abstract/?lang=pt> Acesso em 19 abril 2021

NÓBREGA, J. A. B. **Práticas de enfermeiros na assistência a pessoas com hemofilia**. [s.l: 2018]. Disponível em: <http://dspace.sti.ufcg.edu.br:8080/xmlui/handle/riufcg/8272> Acesso em: 18 outubro 2021

PEREIRA, A. **Aspectos sociais da vivência com a hemofilia**. Centro Sócio-Econômico, Universidade Federal de Santa Catarina – UFSC, 2010. Disponível em: <https://repositorio.ufsc.br/handle/123456789/120744> Acesso em: 20 abril 2021

PIO, S. F.; DE OLIVEIRA, G. C.; REZENDE, S. M. As bases moleculares da hemofilia A. **Revista da Associação Médica Brasileira**, v. 55, n. 2, p. 213–219, 2009. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/ramb/a/GjwBJmLtxsR7NJvPWdCkVfD/?lang=pt> Acesso em: 20 abril 2021

ROCHE. ANVISA aprova primeiro medicamento subcutâneo para o tratamento da hemofilia A. 2018. Disponível em: <https://www.roche.com.br/> Acesso em: 20 de maio 2021

SOUZA, V.R. et al. A percepção dos enfermeiros acerca do exame físico realizado em pacientes hematológicos hospitalizados. **Revista Cubana de Enfermería**, v. 35, 2019.

SANTOS, Marcos Antônio. **A invisibilidade dos hemofílicos nas escolas e na sociedade: o papel da Educação Social**. 2018. Dissertação (Mestrado em Educação) – Universidade Estadual de Maringá, Maringá, 2018. Disponível em: <http://repositorio.uem.br:8080/jspui/handle/1/5855> Acesso: 20 maio 2021

SOUSA, C. I. F. **Tratamento e profilaxia da hemofilia na criança**. 2010. 28 f. Dissertação (Mestrado Integrado em Medicina) – Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar. Universidade do Porto, Porto, 2010. Disponível em: <https://repositorio-aberto.up.pt/bitstream/10216/52741/2/Tratamento%20e%20profilaxia%20da%20hemofilia%20na%20crianaCristina%20Sou.pdf> Acesso 15 de abril 2021

SOUSA, Luís Manoel Mota et al. A metodologia de revisão integrativa da literatura em enfermagem. **Revista Investigação em enfermagem**. N° 21, série 2, p. 17. Novembro, 2017. Disponível em: <http://www.sinaisvitalis.pt/images/stories/Rie/RIE21.pdf#page=17> . Acesso em 5 de maio de 2021.

TUCUNDUVA, A. C. **Caracterização de fatores de risco genéticos para o desenvolvimento de inibidores em pacientes com hemofilia A**. 2017. 118 f. Dissertação (Mestrado) – Universidade Estadual de Campinas – Faculdade de Ciências Médicas. Campinas, fev. 2017.

VIDAL, T. O.; ALMEIDA, F. A. **Hemofilia na Infância: o impacto da doença sobre a atuação dos pais na educação da criança**. Hospital Israelita Albert Einstein – HIAE, São Paulo (SP), Brasil. 2008. VRABIC, Ana Claudia Acerbi et al. 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: https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S010321002012000200008&lng=en&nrm=iso. Acesso em: 02 Maio. 2021. <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-21002012000200008>.

VRABIC, A.C.A et al. **Dificuldades para enfrentar sozinho as demandas do tratamento: vivências do adolescente hemofílico**. *Acta paul. Enfermagem.*, São Paulo, v. 25, n. 2, p. 204-210, 2012. Disponível em: https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S010321002012000200008&lng=en&nrm=iso. Acesso em: 02 Maio. 2021. <http://dx.doi.org/10.1590/S0103-21002012000200008>

NOBRE, S.V. et al. **Performance of doctors and nurses in emergency care for hemophiliac patients / Atuação de médicos e enfermeiros no atendimento de emergência ao paciente hemofílico / Performance de médicos y enfermeros en el atendimento de urgencia al paciente hemofílico**. *Revista de Enfermagem da UFPI*, v. 9, 7 nov. 2020.

VILLAÇA, P. R.; CARNEIRO, J. D. A.; D'AMICO, E. A. **Hemofilias**. In: ZAGO, M. A.; FALCÃO, R. P.; PESQUINI, R. *Hematologia: fundamentos e prática*. São Paulo: Atheneu, 2005. p. 803-818.

ZAGO, A. M; FALCÃO, R. P; PASQUINI, R. **Tratado de Hematologia**. 1. ed. São Paulo: Editora Atheneu, 2013.

APÊNDICES

APÊNDICE A - FORMULÁRIO SEMIESTRUTURADO

Artigo	Título	
	Autores	
	Base de dados	
	Ano de publicação	
	Objetivo	
	Resultados	
	Conclusões	