

HEMOFILIA: UMA PESQUISA INTEGRATIVA E ATUALIZADA DAS AÇÕES DO ENFERMEIRO

HEMOFILIA: AN INTEGRATING AND UPDATED RESEARCH OF NURSE ACTIONS

FLÁVIA DOS SANTOS LUGÃO DE SOUZA^{1*}, JANAÍNA APARECIDA FONSECA²

1. Enfermeira, Doutoranda pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UNIRIO), Mestre em Enfermagem pela Universidade Federal do Rio de Janeiro, Escola de Enfermagem Anna Nery (UFRJ), pós-graduação em enfermagem cardiológica pela Escola de Enfermagem Anna Nery (UFRJ), graduação em Enfermagem e Obstetrícia pela Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), professora da Faculdade do Futuro; 2. Graduando em Enfermagem pela Faculdade do Futuro.

* Rua David Gonçalves de Oliveira, 68, Pinheiro II, Manhuaçu, Minas Gerais, Brasil. CEP: 36900-000. flavia.l.s@terra.com.br

Recebido em 22/12/2017. Aceito para publicação em 15/01/2018

RESUMO

Objetivo: Realizar uma pesquisa integrativa sobre as ações de enfermagem ao paciente hemofílico, fazer um levantamento sobre as principais condutas terapêuticas e elaborar um conjunto de cuidados de enfermagem a partir dos problemas mais comuns na hemofilia. **Método:** Pesquisa caracterizada como um estudo descritivo-qualitativo desenvolvida a partir da pesquisa Integrativa. **Resultados:** A hemofilia afeta a coagulação sanguínea, que é composta por elementos e cada um tem sua função, sendo um distúrbio hereditário e genético. **Conclusão:** O hemofílico apresenta sangramentos por um período de tempo mais prolongado e a enfermagem desempenha papel importante no tratamento das complicações desta patologia.

PALAVRAS-CHAVE: Hemofilia, coagulação sanguínea; hematologia; cuidados de enfermagem.

ABSTRACT

To perform an integrative research on the actions of nursing to the hemophilic patient, to make a survey about the main therapeutic conducts and to elaborate a nursing care set from the most common hemophilia problems. Method: Research characterized as a descriptive-qualitative study developed from the Integrative research. Results: Hemophilia affects blood coagulation, which is composed of elements and each has its function, being a hereditary and genetic disorder. Conclusion: Hemophilia presents bleeding for a longer period of time and nursing plays an important role in the treatment of the complications of this pathology.

KEYWORDS: Hemophilia, blood coagulation, hematology, nursing care.

1. INTRODUÇÃO

Colombo *et al*, (2013)¹ descrevem que a hemofilia é caracterizada por afetar a coagulação do sangue, que é composta por muitas substâncias onde cada uma delas tem sua função, sendo um distúrbio hereditário e genético. Essas substâncias são as proteínas que são nomeadas como fatores de coagulação, que atuam para estancar as hemorragias quando há o rompimento de vasos sanguíneos.

Os fatores de coagulação são expressos em algarismo romano, tendo um total de 13 tipos diferentes, indo do fator I ao XIII, quando ocorre o rompimento do vaso sanguíneo, ativam-se os fatores onde, a ativação do primeiro fator leva à ativação do seguinte, ocorrendo assim a formação do coágulo pelo mecanismo de ação dos 13 fatores. Nos hemofílicos os fatores VIII e IV possuem uma baixa atividade, sendo causada por mutações que ocorrem no DNA nas regiões que são responsáveis pela produção dessas proteínas².

Quando ocorrem essas mutações nos respectivos fatores, as proteínas são produzidas com determinadas alterações, diminuindo assim, suas atividades. A hemofilia pode ser caracterizada de acordo com os níveis de fatores presente no sangue: LEVE quando está entre 5 e 40%, MODERADA quando a atividade varia entre 2 e 5% e GRAVE quando o nível é menor que 1%.

Existem dois tipos de hemofilia: hemofilia A, e hemofilia B, elas só são diferenciadas através de exames laboratoriais específicos. A hemofilia A está relacionada ao defeito genético associado ao fator VIII e a hemofilia B, denominada de Doença de Christmas, o defeito genético está no fator IX da coagulação²⁴.

A hemofilia A é a mais frequente ocorre em 80% dos casos, de quatro hemofílicos, três são portadores, sendo que na hemofilia B, ocorre em 25% dos casos, de quatro

hemofílicos apenas um é portador, sendo a gravidade da hemofilia classificada de acordo com os níveis de fatores presente no sangue⁵.

Segundo Nettina, (2016)⁶ a doença hemolítica, em ambos os tipos, é predominantemente no sexo masculino. Ocorre em um a cada dez mil nascimentos. Ocorrendo em todos os grupos étnicos, muitos pacientes são identificados com a doença ainda quando criança.

Devido às hemofilias serem herdadas como traços ligados ao cromossomo X, quase sempre as pessoas afetadas são do sexo masculino, porém as mulheres podem ser portadoras, mas geralmente são assintomáticas⁷.

Em razão disso, a mulher raramente apresenta a doença, pois pelo menos um de seus dois cromossomos tem seus genes normais. Mas se um de seus cromossomos X apresentar deficiência, ela será portadora, e irá transmitir a doença à metade de seus filhos, e a condição de portadora para a metade de suas filhas⁸.

A função da enfermagem é de ligação entre o hemofílico, seus familiares e a equipe multiprofissional que estará acompanhando, trabalhando e traçando um plano de cuidados para o paciente de maneira eficaz, tendo maior qualidade de vida e se sinta mais seguro para conviver com a doença. É importante compreender que o hemofílico necessita de cuidados e tratamento adequado para uma melhora no quadro de suas complicações e problemas acarretados devido à evolução da doença⁶.

O enfermeiro deve acolher o paciente e família, orientando e instruindo como será o tratamento, diante de um diagnóstico positivo para a doença, deve sempre esclarecer todas as dúvidas que venham a surgir diante o decorrer do tempo. O objetivo da enfermagem é trabalhar para promover o bem-estar e inclusão social do paciente na sociedade, fazendo com que ele se sinta capaz de viver e conviver com a doença da melhor forma possível²⁴.

Objetivos

Objetivo Geral

- Realizar uma pesquisa integrativa sobre as ações de enfermagem ao paciente hemofílico.

Objetivos Específicos

- Descrever as características da hemofilia;
- Fazer um levantamento sobre as principais condutas terapêuticas para a patologia;
- Elaborar um conjunto de cuidados de enfermagem e diagnósticos a partir dos problemas mais comuns na hemofilia.

Justificativa

O presente trabalho é justificado pelo fato de realizar um levantamento de informações e ações sobre os problemas que afetam os portadores de hemofilia que necessitam de cuidados voltados para suas necessidades, com in-

tuito de tornar seu tratamento eficaz e obter resultados positivos. A enfermagem desempenha um papel importante na sociedade, que é o de promover orientação, cuidado com os que buscam melhoria para si mesmo. É necessário que busque aperfeiçoamento e planejamentos para elaborar um plano de cuidados para o hemofílico, com isso o esperado é que o paciente tenha uma vida mais próxima da normalidade, tendo em vista que a doença traz problemas que precisam de uma atenção especial do profissional.

Com isso, busca-se atender as necessidades do hemofílico e promover uma qualidade de vida melhor para ele, sabendo que essa doença traz vários problemas, necessitando ser acompanhada de perto. O profissional de enfermagem tem maneiras, técnicas e fontes de busca para trabalhar de maneira mais correta possível e eficaz, estando certo de que o cuidado está sendo feito da melhor forma possível, buscando sempre o bem-estar do paciente, aliviando os sinais e sintomas da doença. Tendo em vista estas considerações, este estudo é relevante tendo em vista falta e/ou pouco conhecimento sobre a hemofilia diante a sociedade.

Relevância

A assistência prestada às pessoas com hemofilia deve ser feita avaliando o paciente holisticamente tendo em vista que os episódios hemorrágicos podem surgir espontaneamente ou após traumas. O diagnóstico feito para a detecção das coagulopatias hereditárias é diferencial, avaliando a história pregressa pessoal e familiar do indivíduo, e também o seu quadro clínico e laboratorial. Por isso, se faz tão necessário o cuidado individualizado a cada cliente. Cuidado este que deve ser realizado principalmente através da utilização correta das ferramentas de assistência, tais como, o uso dos diagnósticos de enfermagem e a prescrição das intervenções de enfermagem.

Nesse contexto o estudo traz informações importantes tanto para os profissionais de saúde que buscarem lê-lo quanto para outros profissionais e também para a população que se interessa por essa área. Servirá como fonte de pesquisa para acadêmicos que buscam conhecer a patologia.

2. MATERIAL E MÉTODOS

Os autores, Marconi e Lakatos (2014)⁹, “descrevem a metodologia científica como sendo um conjunto de abordagens e técnicas utilizado para formular e resolver problemas de aquisição objetiva do conhecimento, de maneira sistemática”. Oliveira, (2005)¹⁰ acrescenta ainda que a metodologia engloba todos os passos necessários para a construção de um trabalho científico, “surgindo desde a escolha do procedimento para se obter os dados, passando pela identificação do método, técnicas, materiais, instrumento de pesquisa e definição das amostras”.

Esta pesquisa caracteriza como um estudo descritivo-

qualitativo, e será desenvolvida a partir da pesquisa Integrativa.

Na pesquisa descritiva se “observa, registra, analisa e correlaciona fatos ou fenômenos (variáveis) sem manipulá-los”¹¹. Segundo Oliveira *apud* Oliveira (2005)¹⁰, as pesquisas descritivas permitem o desenvolvimento de uma análise para a identificação de fenômenos, explicação das relações de causa e efeitos dos fenômenos.

A abordagem qualitativa distingue leis e teorias apresentadas do ponto de vista e suas características facilitam descrever a complexidade do problema e analisa a interação entre variáveis, ajudando a compreender e classificar determinados processos sociais¹⁰. Gil, (2008)¹² descreve que a pesquisa qualitativa “tem por objetivo primordial a descrição das características de determinada população ou fenômeno com a finalidade de identificar possíveis relações entre as variáveis”.

A revisão integrativa da literatura é um método de pesquisa que tem a finalidade de reunir e sintetizar resultados de pesquisas sobre um delimitado tema ou questão, de maneira sistemática e ordenada, contribuindo para o aprofundamento do conhecimento do tema investigado. É um método valioso para a enfermagem, pois muitas vezes os profissionais não têm tempo para realizar a leitura de todo o conhecimento científico disponível devido ao volume alto, além da dificuldade para realizar a análise crítica dos estudos¹³.

Para a elaboração da revisão integrativa, no primeiro momento o revisor determina o objetivo específico, formula os questionamentos a serem respondidos ou hipóteses a serem testadas, então realiza a busca para identificar e coletar o máximo de pesquisas primárias relevantes dentro dos critérios de inclusão e exclusão previamente estabelecidos. A revisão integrativa tem o potencial de construir conhecimento em enfermagem, produzindo, um saber fundamentado e uniforme para os enfermeiros realizarem uma prática clínica de qualidade¹³.

O corte temporal do estudo foi caracterizado nos anos de 2001-2016.

Para elaboração do artigo a partir da pesquisa integrativa, foram feitas pesquisas em literaturas, artigos, revistas eletrônicas e conteúdo na internet para a seleção do conteúdo. Nessa etapa, a escolha dos artigos utilizados se deu a partir da afinidade com o tema escolhido, e foram selecionados os artigos que continham informações sobre a Hemofilia e os Cuidados de Enfermagem.

Selecionamos os descritores para o estudo e confirmamos sua existência na base de dados Descritores em Ciências da Saúde (DeCS). Os descritores escolhidos foram: Hemofilia, Coagulação Sanguínea, Hematologia, Cuidados de Enfermagem.

Para seleção dos artigos foi aplicado os descritores acima descritos nas bases de dados LILACS e SIELO, totalizando 229 artigos selecionados, sendo 98 em LILACS e 131 em SIELO.

Ao iniciarmos a seleção aplicando o filtro PORTUGÊS onde sucederam 64 artigos selecionados, foram excluídos 75 artigos da base LILACS e 90 do SCIELO por estarem em línguas diferentes sendo 86 em inglês e 79 em espanhol.

Demos continuidade aplicado o filtro TEXTO COMPLETO OU NA ÍNTEGRA totalizando 39 artigos selecionados e descartados 02 da base LILACS e 27 da base SCIELO, total de 35 artigos excluídos, por conterem apenas resumos ou breves apresentações.

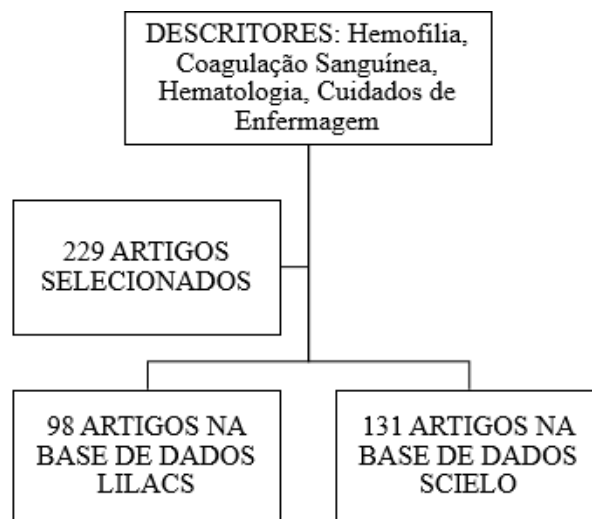
Foi aplicado filtro CORTE TEMPORAL (2001 – 2016) somando – se 28 artigos selecionados e excluídos 07 da base LILACS e 04 da base SCIELO totalizando 11 artigos excluídos por estarem abaixo do corte temporal selecionado.

Aplicamos o filtro ÁREA SELECIONADA – ENFERMAGEM e obtivemos 14 artigos selecionados e descartados 06 da base LILACS e 08 da base SCIELO sendo 14 artigos excluídos por terem seu tema voltado à outra área como medicina, fisiologia entre outros.

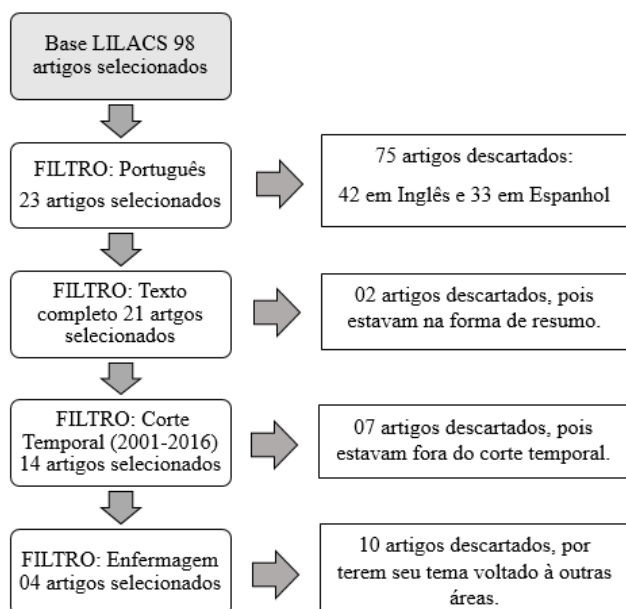
Dos 14 artigos selecionados 4 artigos apareciam nas duas bases de dados, com esses dados totalizamos 10 artigos para esse estudo.

Para melhor compreensão dessa metodologia realizamos 3 infográficos e uma tabela com os dados sobre o processo de seleção dos artigos.

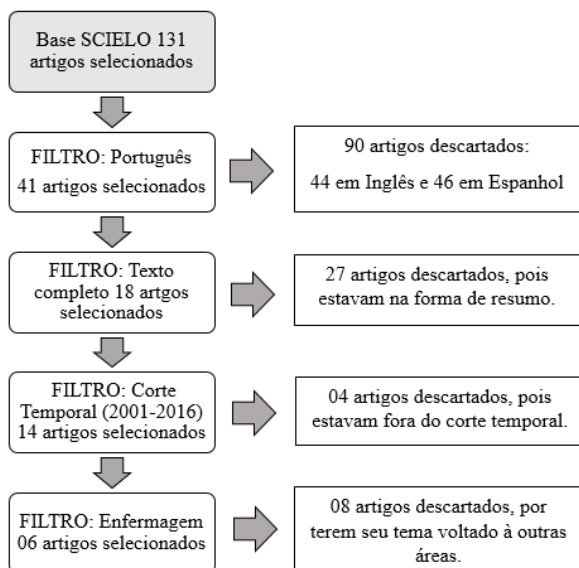
1) Seleção dos artigos a partir dos descritores:



2) Descartes dos artigos da base Lilacs após a implementação dos filtros:



3) Descartes dos artigos da base Scielo após a implementação dos filtros:



4) Quadro com os autores, título, fonte e ano de publicação dos artigos selecionados para o estudo:

AUTORES	TÍTULO	FONTES	ANO
---------	--------	--------	-----

SOUZA, <i>et al</i>	Hemofilia: Uma Revisão para o Enfermeiro.	Revista Brasileira de Ciências Saúde.	2008 ¹⁴
VIDAL e ALMEIDA	Hemofilia na infância: o impacto da doença sobre a atuação dos pais a educação da criança.	Revista Einstein.	2008 ¹⁵
SOUZA, <i>et al</i>	Conhecimentos das Enfermeiras de Ambulatórios de Hemofilia sobre a Sistematização da Assistência de Enfermagem.	Revista enfermagem UFPE on line.	2016 ³
CAIO, <i>et al</i>	Genética comunitária e hemofilia em uma população brasileira	Caderno de Saúde Pública.	2001 ¹⁶
CHAVES e RODRIGUES	Desenvolvimento de inibidores do fator VIII na Hemofilia A.	Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia.	2008 ²
COLOMBO e ZANUSSO	Hemofilias: Fisiopatologia, Diagnóstico e tratamento.	Revista Infarma de Ciências Farmacêuticas.	2013 ¹
NUNES, <i>et al</i>	Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatórios de hematologia.	Revista Brasileira de Hematologia e Hemoterapia.	2009 ¹⁷
VRABIC, <i>et al</i>	Dificuldades para enfrentar sozinho as demandas do tratamento: vivências do adolescente hemofílico	Acta paulista de enfermagem	2012 ¹⁸
PIO, <i>et al</i>	As bases moleculares da Hemofilia A.	Revista da Associação Médica Brasileira	2009 ¹⁹
GARBIN, <i>et al</i>	Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes portadores de hemofilia.	Revista Ciências Cuidado	2007 ²⁰

3. RESULTADOS

Componentes do sangue

O sangue é um tecido vivo que, no corpo de um adulto, se encontra em média de cinco litros, variando de acordo com o peso, e é constituído por parte líquida (plasma), composta por água, sais, vitaminas e fatores de coagulação, e por partes sólidas (hemácias, leucócitos e plaquetas)¹⁴.

Souza *et al*, (2008)¹⁴ conceitua as células sanguíneas como:

As hemácias são os glóbulos vermelhos do sangue, cuja função é transportar oxigênio para todo o organismo.

Os leucócitos são glóbulos brancos, que possuem formas e unções diversas, sempre ligadas à defesa do organismo contra a presença de elementos estranhos. As plaquetas são fragmentos de células que participam do processo de coagulação.

O plasma é um líquido amarelo-claro que representa 55% do volume total de sangue, e é constituído por 92% de água, onde se encontram dissolvidos proteínas, açúcares, gorduras e sais minerais, fibrinogênio, globulinas e albumina, além de outras substâncias, como gases, nutrientes, hormônios e enzimas.

Para o portador de hemofilia, a parte do sangue ausente ou diminuída são os fatores de coagulação, que se encontram na parte líquida, ou seja, no plasma. Os fatores de coagulação são, geralmente, enzimas (serinoproteases), com exceção dos fatores V (FV) e VIII (FVIII), que são glicoproteínas, e do fator XIII (FXIII), que é uma transglutaminase, e todos esses fatores são produzidos no fígado¹.

Fases da coagulação

Segundo Pio *et al*, (2009)¹⁹ a primeira etapa do processo de hemostasia consiste na constrição imediata dos vasos danificados, diminuindo temporariamente o fluxo e a pressão dentro do vaso, auxiliando na formação do tampão plaquetário. Em seguida as plaquetas ligam-se ao colágeno exposto e tornam-se ativas liberando citocinas dentro da área e torno da lesão. Simultaneamente, o colágeno exposto e fatores presentes nos tecidos iniciam uma série de reações conhecidas como cascata da coagulação. Nesta cascata, proteínas inativas do plasma são convertidas em enzimas ativas. As enzimas trombina converte o fibrinogênio em fibrina reforçando o tampão plaquetário que passa a ser conhecido como coágulo.

Quando a parede de um vaso sanguíneo é lesada, inicia-se um processo denominado hemostasia, que tem por função impedir a perda de sangue. A hemostasia é provocada por meio de diversos mecanismos: constrição vascular; formação de tampão de plaquetas; formação de coágulo sanguíneo, como resultado da coagulação do sangue, e eventual crescimento de tecido fibroso no coágulo, para o fechamento permanente do orifício do vaso¹⁴.

A hemostasia é dividida em hemostasia primária e secundária. A primária corre logo após a lesão do vaso sanguíneo, na microcirculação e tem participação das plaquetas e das células endoteliais. Há uma imediata constrição do vaso, com a finalidade de diminuir o fluxo local e permitir maior contato entre as plaquetas circulante e ponto onde o endotélio sofreu a solução de continuidade²⁰.

Souza *et al*, (2008)¹⁴ conceitua que a coagulação possui duas vias: a intrínseca (via da ativação de contato) e a extrínseca (via do fator tissular). Ambas as vias têm grande importância, atuando conjuntamente para formação do coágulo e fibrina. Os fatores de coagulação são numerados por algarismos romanos e a adição da letra a, que indica que esses fatores estão na forma ativada. Os fatores de coagulação são, geralmente, enzimas (serinoproteases), com exceção dos FV e FVIII, que são glicoproteínas, e do FXIII, que é uma transglutaminase.

Este mesmo autor descreve duas vias de ativação dos fatores da coagulação:

Via intrínseca: essa via compreende os fatores de coagulação VIII, IX, X e XII, além das proteínas pré-caliceína (PK), cininogênio (HK) e íons cálcio. Seu início se processa quando a PK, HK, o FXI e o FXII são expostos a cargas negativas do vaso lesado, e essa fase é chamada de “fase de contato”. A pré-caliceína, então, converte-se em caliceína e ativa o FXII; este uma vez ativado, ativa o FXI; este FXIa ativa o FIX, e este, por sua vez, ativa o FVIII, que a presença de íons cálcio, ativa o FX.

Via extrínseca: após a lesão vascular, o fator tecidual (FIII) forma, junto ao FVIIa, um complexo (complexo FT-FVIIa), que ativa os fatores IX e X. O FXa, junto ao co-fator VIIa, forma um complexo (complexo protrombina) que irá ativar a protrombina em trombina, ativando outros componentes da coagulação, entre eles os fatores V e VII (que ativa o FXI, que, por sua vez, ativa o FXI). Os FVIIa formam o complexo tenase que, por sua vez, ativa o FX.

Conceito de hemofilia

As hemofilias são doenças hemorrágicas hereditárias decorrentes, predominantemente, de deficiências quantitativas (na biossíntese dos fatores/proteínas de coagulação) ou defeitos moleculares, ou seja, deficiências qualitativas dos fatores VIII e IX, resultando na hemofilia A e na hemofilia B, respectivamente. Destaca-se que 80% dos casos de hemofilia são do tipo A, porém tanto a hemofilia A quanto a B podem ser classificadas em graves (> 1% do nível plasmático normal de fator), moderadas (1 a 5%) e leves (5 a 30%). Baseado na incidência de 1 (um) caso em cada 10.000 homens, pode-se assumir que a prevalência esperada na população brasileira seria de aproximadamente 8500 pessoas com hemofilia; porém, em janeiro de 2001, o registro nacional listava 6297 indivíduos com esse problema, fato que pode ser devido à não disponibilidade de testes laboratoriais adequados em algumas regiões do país²⁰.

A pessoa com hemofilia apresenta sangramentos por um período de tempo mais prolongado. Este quadro ocorre devido a uma deficiência na produção dos fatores de coagulação, que são proteínas que auxiliam a cessar os

sangramentos. A pessoa com hemofilia apresenta esses fatores em quantidade insuficiente para exercer sua função, impossibilitando assim a formação de coágulos que atuam na interrupção dos processos hemorrágicos. Quando o hemofílico se machuca não sangra mais rápido do que uma pessoa não portadora da hemofilia, apenas sangra durante um tempo maior, podendo ocorrer novos episódios de sangramentos depois de um ferimento ou de uma cirurgia³.

Classificação

Esta coagulopatia pode ser classificada como hemofilia tipo A, considerada a forma mais grave da doença, sendo sua incidência em torno de 1/10.000 homens, e hemofilia tipo B, que apresenta uma incidência 3 a 4 vezes menor que a hemofilia tipo A. Ela é caracterizada pela deficiência da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou IX (hemofilia B). Decorre de alterações nos genes que codificam esses fatores e que estão localizados no braço longo do cromossomo sexual X²⁰.

É caracterizada pela ocorrência de hemorragias que aparecem espontaneamente ou em consequência de traumatismos leves e são comuns nas articulações. As hemorragias geralmente ocorrem nas grandes articulações, podendo causar muita dor, danos permanentes e incapacitantes se não forem tratados adequadamente¹⁷.

Para Souza *et al*, (2008)¹⁴ a **hemofilia A**, é a mais comum das deficiências hereditárias de fatores da coagulação. Sua prevalência é da ordem de 30 a 100 por milhões, e essa herança é ligada ao sexo e resultante da ausência ou de baixo nível plasmático de FVIII coagulante. No entanto, em até 33% dos pacientes que apresentam essa doença, não existe história familiar. Nesses casos, a deficiência é resultante da mutação espontânea, que pode ser de sentido errôneo ou de mudança de moldura ou, ainda de eliminações do gene FVIII.

Hemofilia B, conhecida como doença de Christmas, possui características como hereditariedade, quadro clínico e classificação semelhantes à da hemofilia A, da qual difere somente quanto ao fator plasmático deficiente, o FIX, e apresenta uma incidência de três a quatro vezes menor que a hemofilia A¹⁵.

Dados apresentados pela *World Federation of Hemophilia relatam* que no Brasil a hemofilia possui uma incidência de 1/5.000 nascidos vivos do sexo masculino, isto é, aproximadamente 11.500 pessoas em todo país possuem a doença. Deste total, 9.500 possuem hemofilia A, enquanto que na hemofilia B esse número cai para 2.000 indivíduos²⁰.

Manifestações clínicas

Vrabcic *et al*, (2012)¹⁸ descrevem que os sinais clínicos mais característicos da hemofilia são as hemorragias, que ocorrem sob forma de hematúria (presença de sangue na urina), epistaxe (eliminação de sangue pelo nariz), melena

(fezes com presença de sangue), hematêmese (vômitos com presença de sangue), ou se apresentarem como hematomas, sangramento retro peritoneais e intra articulares (hemartroses), que constituem um dos aspectos mais característicos das formas graves da doença que afetam frequentemente as articulações do joelho, tornozelos, cotovelos, ombro e coxofemoral.

Para Pio *et al*, (2009)¹⁹ descreve que as hemartroses e a artrite reumatoide são as complicações comumente identificadas nas pessoas com hemofilia.

Nos casos de hematúria o sangramento pode prolongar-se por semanas, mas a avaliação da perda sanguínea somente pelo aspecto da urina é precária, devido a diluição do sangue. Geralmente, as hemorragias desencadeadas por trauma iniciam-se entre uma a três horas após o trauma e podem durar vários dias e, dificilmente, cedem a pressão local, diferentemente das hemorragias resultantes de defeito vascular, que são imediatas, cedem em poucas horas e respondem a tratamentos locais¹.

Diagnóstico

Para Vidal, (2008)¹⁵ o diagnóstico laboratorial de hemofilia é feito quando a dosagem da atividade dos fatores VIII e IX é menos que 25%, sendo que, como já foi citado, a atividade de 1% corresponde a 1 U/dl ou 0,01 U/ml do fator da coagulação circulante no plasma. Essa dosagem baseia-se no tempo de tromboplastina parcial ativado (TTPa) ou na geração de fator X ativado. O TTPa é usado para detectar deficiências no sistema intrínseco da coagulação. Seu prolongamento ocorre em várias situações, incluindo a hemofilia A e hemofilia B, e pode ser normal (de 21 a 35 segundos), caso a atividade do fator da coagulação seja maior que 20%.

O diagnóstico para detecção de coagulopatias hereditárias é diferencial, pois além de se avaliar a história pregressa pessoal e familiar do indivíduo, ainda se avalia seu quadro clínico e laboratorial¹⁸.

Além dessa avaliação, outros exames laboratoriais auxiliam no diagnóstico, como hemograma, urina, função renal. Os exames de imagem são necessários para a confirmação de sangramentos musculares profundos, intracavitários e intracranianos¹⁵.

Tratamento

O tratamento das hemofilias deve ser realizado nos hemocentros, por profissionais que prestam assistência terapêutica de reposição dos fatores de coagulação, atendendo as intercorrências diárias e serviço ambulatorial de acompanhamento das manifestações clínicas da doença³.

Para Colombo, (2013)¹ relata que as complicações mais temíveis do tratamento dos pacientes com hemofilia referem-se ao desenvolvimento de inibidores, que são anticorpos policlonais da classe da IgG direcionados contra os fatores VIII ou IX infundidos (aloanticorpos). Neste caso, os pacientes acometidos passam a não responder a

infusão do fator deficiente e apresentam episódios hemorrágicos de difícil controle. O único tratamento capaz de erradicar os inibidores em pacientes com hemofilia congênita é a imunotolerância.

Nunes *et al.*, (2009)¹⁷ descrevem que o tratamento utilizado para hemofilia atualmente é a reposição do fator de coagulação deficiente. A administração dos fatores é realizada na maioria das vezes pelos profissionais dos ambulatórios de hemofilia dos centros de hematologia e hemoterapia.

Segundo Vidal, (2008)¹⁵ o tratamento da hemofilia consiste na reposição do fator deficiente, na vigência de sangramentos ou como medida profilática. Em situação de urgência, a maioria das reposições são consideradas de demanda, para controle de sangramentos agudos, podendo também, ser profilática, diante da realização de processos invasivos. No Brasil, a opção terapêutica para a reposição do fator VIII ou IX utilizada atualmente é o concentrado de fator derivado de plasma humano. Essa opção se deve aos aspectos econômicos e de segurança na preparação do produto, em função das novas técnicas de diagnósticos, inativação viral e purificação.

Nas crises hemorrágicas o tratamento é feito a partir da reposição de proteínas dos fatores de coagulação ausentes ou deficientes, de modo a proporcionar a restauração da hemostasia. Existem também tratamentos terapêuticos auxiliares que incluem o uso de agentes antifibrinolíticos para minimizar o sangramento das membranas e mucosas, a aplicação de cola fibrina nos locais hemorrágicos¹⁴.

4. DISCUSSÃO

A coagulação do sangue consiste em uma série de reações bioquímicas sequenciais envolvendo a interação de proteínas, comumente referidas como fatores da coagulação, além de células (em particular, as plaquetas) e íons. O processo, em última análise, leva à formação de um coágulo, cujo principal componente é a fibrina. Deficiências dos fatores da coagulação podem ocasionar doenças hemorrágicas (coagulopatias). As principais manifestações clínicas destas doenças são os sangramentos que podem ocorrer de forma espontânea ou induzida por trauma ou cirurgia. Dentre todas coagulopatias, as hemofilias são as mais frequentes¹⁹.

Segundo Vidal, (2008)¹⁵ em função de todos esses aspectos que foram citados e que refletem intensamente no seu cotidiano, os indivíduos com hemofilia costumam manifestar algumas características psicossociais próprias, tais como absenteísmo escolar, retração frente aos jogos infantis que envolvam atividades corporais, negação do risco de traumatismo, traços masoquistas e relutância à independência pessoal. Possa, ainda, apresentar problemas sociais e abusos de medicamentos, compensação da

limitação física pelo desenvolvimento intelectual, tendência à depressão e à ansiedade, personalidade depressiva e pouco dominadora, com maior tendência a comportamentos neuróticos.

As hemofilias possuem bases moleculares extremamente heterogêneas. Como elas são causadas por genes recessivos do cromossomo X de baixa frequência populacional, são encontradas quase que exclusivamente em indivíduos do sexo masculino¹⁶.

Acredita-se que as dificuldades que esses indivíduos encontram em seus relacionamentos sociais durante a vida adulta podem estar vinculadas aos traços de sua personalidade desenvolvidos na infância e influenciados, talvez, pelas restrições na educação familiar e não por efeito psicológico resultante de complicações da sua enfermidade, com isso se torna inevitável a participação do enfermeiro atuando de forma direta a contribuir para a melhora deste paciente. O Brasil tem realizado avanços significativos no tratamento dos hemofílicos, principalmente na última década, porém não basta que o paciente tenha o adequado tratamento, sendo também necessário ele ser assistido em todos os aspectos de sua vida¹⁹.

Para Souza *et al.*, (2016)³ tendo em vista a responsabilidade e compromisso do profissional enfermeiro sendo sua atua na participação das Consultas de rotina, tratamento dentário, sessões de fisioterapia, fornecimento dos fatores de coagulação, além de prestar orientações e treinamento aos pacientes e seus familiares quanto à técnica correta de diluição e administração do fator de coagulação.

As hemofilias são doenças hemorrágicas hereditárias decorrentes, predominantemente, de deficiências quantitativas (na biossíntese dos fatores/proteínas de coagulação) ou defeitos moleculares, ou seja, deficiências qualitativas dos fatores VIII e IX, resultando na hemofilia A e na hemofilia B, respectivamente¹⁷.

Os pacientes são assistidos por uma equipe multiprofissional composta por: enfermeiros, médicos, assistente social, psicólogo, fisioterapeutas, ortopedista e cirurgião dentista. Toda essa assistência prestada às pessoas com hemofilia se faz necessária. Tendo em vista que os episódios hemorrágicos podem surgir espontaneamente ou após traumas, vão variar da ação residual dos fatores de coagulação existentes em cada indivíduo. Com isso, institui-se uma classificação de gravidade que determina se a hemofilia é: Leve (5% a 40% de atividade do fator); Moderada (1% a 5% de atividade do fator); ou grave (menor que 1% de atividade de fator. Quanto mais grave é a hemofilia, mais graves serão as sequelas, os prejuízos e as limitações decorrentes desta condição³.

Cuidados de Enfermagem

A Sistematização da assistência de Enfermagem

(SAE) é um modelo metodológico de organização, planejamento e execução de ações assistenciais, realizadas privativamente por uma equipe de enfermagem, favorecendo o cuidado ao paciente durante todo período em que o mesmo se encontra sob a assistência³. Para melhor execução dos cuidados de Enfermagem, o enfermeiro deve contar com conhecimento científico e prático para a escolha da assistência ao paciente. Para isso, utiliza de maneira privativa a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) RESOLUÇÃO COFEN-358/2009²¹.

A SAE é uma atividade privativa do enfermeiro, conforme descrito na Lei Exercício do Profissional 7.498 de 25/06/86²².

Dentre as etapas da SAE, o diagnóstico de enfermagem se destaca, pois, possibilita que o enfermeiro faça uma abordagem individual e objetiva de seu paciente, dando-lhe mais eficácia a assistência prestada. E permite o melhor entendimento do profissional acerca de questões relacionadas a patologia, facilitando o planejamento do cuidado prestado a esse grupo, contribuindo para obtenção e manutenção do autocuidado²³.

Todo esse processo de sistematização é realizado através das evoluções de enfermagem, da detecção e prevenção de agravos e da avaliação da assistência prestada através dos registros de enfermagem que possibilitam o fornecimento de mudanças na atenção, quando necessário, objetivando, assim, atender as necessidades dos pacientes.

Devido à característica do método utilizado neste estudo, pesquisa integrativa, não será utilizada a técnica da SAE completa, ou seja, não serão aplicadas as cinco etapas: Problemas de Enfermagem, diagnóstico de Enfermagem, planejamento dos resultados esperados, implementação da assistência de Enfermagem e avaliação da assistência de Enfermagem. Utilizamos as etapas: Levantamento do problema, diagnóstico de Enfermagem e Cuidados de Enfermagem. Fizemos o levantamento dos 10 problemas principais de enfermagem que um portador de hemofilia pode desenvolver no dia a dia da sua patologia, seu diagnóstico de enfermagem, segundo NANDA, (2015-2017)²⁴ e as intervenções de enfermagem para cada problema, são eles:

Problema 1: Sangramentos Intracranianos

Diagnóstico de enfermagem: Troca de gases prejudicada caracterizado por hipóxia relacionado ao edema cerebral.

Intervenções de enfermagem:

- Atentar para sinais precoces de aumento da PIC (pressão intracraniana), tais como: piora do nível de consciência, padrão respiratório irregular, aumento da PA (pressão arterial) e alterações verbais, motoras e pupilares;
- Avaliar e anotar valores da PIC, quando está sendo monitorada através de cateter intracerebral;
- Manter a cabeceira do leito elevada no mínimo a 30°, quando possível;

- Avaliar e registrar o nível de consciência do paciente;
- Preparar o paciente para uma possível abordagem diagnóstica ou cirúrgica.

Problema 2: Sangramentos Musculares

Diagnóstico de enfermagem: Risco de sangramento relacionado a coagulopatia.

Intervenções de enfermagem:

- Avaliar aparecimentos de hematomas pelo corpo periodicamente;
- Registrar novos quadros algícos em áreas afetadas;
- Comunicar rapidamente o quadro ao especialista para tomada de decisão;
- Administrar analgésicos quando prescritos;
- Avaliar fatores da coagulação colhidos periodicamente.

Problema 3: Sangramentos retro peritoneais

Diagnóstico de enfermagem: Débito cardíaco diminuído caracterizado por fadiga relacionado à volume sistólico alterado.

Intervenções de enfermagem:

- Atentar para distensão abdominal;
- Implementar O2 quando prescrito;
- Manter acesso venoso de bom calibre para infusão de líquidos e hemotransfusões;
- Avaliar sinais de choque hemorrágico, tais como: hipotensão, taquicardia, dispneia, pele fria e cianose;
- Preparar o paciente para intervenções diagnóstica ou cirúrgica;
- Disponibilizar material para eventual intubação;

Problema 4: Melena

Diagnóstico de enfermagem: Fadiga caracterizado por cansaço relacionado a anemia.

Intervenções de enfermagem:

- Atentar para os sinais clínicos de choque hemorrágico, como taquicárdica, taquipneia, hipotensão, pele fria e cianose;
- Comunicar o quadro ao especialista para prover cuidados necessários;
- Implementar a reposição sanguínea, quanto a necessidade de concentração de hemácia, plasma e concentrado de plaquetas;
- Realizar punção venosa de bom calibre para reposição de líquidos;

Problema 5: Hematúria

Diagnóstico de enfermagem: Risco de choque relacionada a hipotensão.

Intervenções de enfermagem:

- Realizar controle hídrico rigoroso;
- Atentar para características da urina tais como: volume, cor, aspecto e odor;

- Avaliar valores dos fatores da coagulação periodicamente;
- Explicar o quadro e as intervenções a serem implementadas ao paciente.

Problema 6: Hemartroses

Diagnóstico de enfermagem: Controle ineficaz da saúde caracterizado por falha em agir para reduzir fatores de riscos relacionado a regime de tratamento complexo.

Intervenções de enfermagem:

- Realizar aplicação de gelo no local, que deve ser feita prontamente na ocorrência dos primeiros sinais e sintomas das hemartroses, e continuamente nas primeiras 12 horas com duração de 20 minutos com intervalos de 2 horas. Atentar sobre o risco de queimar a pele com gelo. Para se evitar esta complicação, deve-se envolver o gelo ou a bolsa em uma toalha;
- Implementar a imobilização parcial e temporária (para evitar a atrofia por desuso), com talas, tipoias e muletas, de acordo com a articulação envolvida, por aproximadamente 72 horas;
- Manter a elevação da articulação acometida;
- Registrar quadros novos.

Problema 7: Gengivorragia

Diagnóstico de enfermagem: Mucosa oral prejudicada caracterizado por sangramento relacionado ao distúrbio sanguíneo.

Intervenções de enfermagem:

- Orientar a evitar a ingestão de alimentos ácidos, duros e quentes; adequar a dieta de acordo com o estado do paciente;
- Orientar a higiene oral com escova de cerdas macias ou “bonecas de gaze” com movimentos suaves;
- Implementar compressa fria e/ou gelada no local do sangramento por alguns minutos, até que o sangramento se instabilize.

Problema 8: Hematêmese

Diagnóstico de enfermagem: Risco de perfusão gastrointestinal ineficaz caracterizado por hemorragias gastrointestinais agudas.

Intervenções de enfermagem:

- Observar o paciente quanto ao padrão cardíaco e respiratório;
- Administrar medicamentos prescritos;
- Controlar rigorosamente as infusões de líquidos e hemoderivados;
- Monitorar rigorosamente as perdas sanguíneas.

Problema 9: Epistaxe

Diagnóstico de enfermagem: Baixa autoestima crônica caracterizado por vergonha relacionado a exposição a situações traumáticas.

Intervenções de enfermagem:

- Orientar a família e/ou paciente para fazer uma leve pressão com os dedos sobre o orifício nasal de onde há fluído de sangue, havendo a aproximação entre as paredes por compressão direta contendo o sangramento;
- Tranquilizar o paciente a mantê-lo numa posição confortável para que possa realizar os procedimentos;
- Aplicar compressas frias ou gelada sobre o nariz, estimulando a vasoconstrição.

Problema 10: Hematomas

Diagnóstico de enfermagem: Distúrbios na imagem corporal caracterizado por alterações na função corporal relacionado aos hematomas.

Intervenções de enfermagem:

- Manter a pele livre de umidades e hidratada;
- Implementar compressas de frias no dia do aparecimento do hematoma;
- Avaliar fatores da coagulação em exames colhidos anteriormente;
- Explicar a importância do cuidado em relação a pancadas e quedas;
- Delimitar a área do hematoma com caneta hidrocor para acompanhamento da extensão do hematoma.

5. CONCLUSÃO

O Esse estudo permite concluir que, a hemofilia é uma patologia genética relacionada ao cromossomo Y e é predominante ao sexo masculino e sua característica principal são as coagulopatias.

As hemofilias se classificam em hemofilias do tipo A e B. A do tipo A é a mais comum e está relacionada ao fator VIII da coagulação e a do tipo B se difere somente quanto ao fator deficiente que é o fator IX. O diagnóstico clínico da patologia é feito através de exames laboratoriais, clínico e investigação dos antecedentes pessoais e familiares.

O tratamento da hemofilia é a base de reposição dos fatores da coagulação deficientes através de hemotransfusões que podem ser feitas nos hemocentros ou nos ambulatórios por profissionais treinados. Os portadores de hemofilia também devem ser conscientizados de que a procura rápida para o tratamento, é muito importante.

É importante ressaltar que a aderência ao tratamento e acompanhamento ambulatorial dos portadores de hemofilia é de real importância para o controle e prevenção de possíveis sangramentos. Além disso, oferecer com rapidez acesso a um tratamento seguro minimizando sequelas decorrentes de grandes sangramentos.

Sendo a hemofilia pouco comum na população, é essencial que haja esclarecimento aos profissionais da saúde, quanto aos aspectos técnicos, características da doença e a terapêutica a ser adotada.

A percepção do enfermeiro perante aos conceitos da

SAE é muito relevante para o tratamento desse paciente. A partir do conhecimento científico sobre o tema, esses profissionais têm possibilidades de implementar cuidados fundamentados com a prática da enfermagem no atendimento ao portador de hemofilia. Com essa afirmativa fica claro a importância na identificação dos problemas, a elaboração dos diagnósticos afetados de enfermagem e a prescrição dos cuidados a serem realizados com segurança, efetividade e qualidade de acordo com as características de cada paciente.

Neste contexto foram selecionados 10 problemas de enfermagem seus respectivos diagnósticos de enfermagem e cuidados de enfermagem para minimizar ou, em alguns casos, tratar as complicações da hemofilia.

REFERÊNCIAS

- [01] Colombo RTE, Zanusso GJ. (2013). Hemofilias: Fisiopatologia, Diagnóstico e Tratamento. Revista Infarma-ciências Farmacêuticas. Vol. 25, nº 3, 2013.
- [02] Chaves DG, Rodrigues CV. Desenvolvimento de inibidores do fator VIII na hemofilia A. Revista Brasileira de Hemofilia e Hemoterapia, 2008, São Paulo.
- [03] Souza VN, Pereira A Da S, Vesco NL, Brasil BMBL, Barbosa SM, Viana CDMR. Conhecimento das Enfermeiras de ambulatório de hemofilia sobre a Sistematização de Enfermagem. Revista de Enfermagem UFPE, Recife, 1095): 1654-62, maio, 2016.
- [04] Bastos NA, Cavaglieri AG. Caracterização dos portadores de hemofilia do vale do Paraíba Paulista. Rev. Reenvap. vol. 1, nº 3, 2012.
- [05] Nettina SM. Prática de enfermagem. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. 7º ed. 2016.
- [06] Chaves DG, Rodrigues CV. Desenvolvimento de inibidores do fator VIII na hemofilia A. Revista Brasileira de Hemofilia e Hemoterapia, 2008, São Paulo.
- [07] Guyton and Hall. Fisiologia Humana e Mecanismos das Doenças. Editora Guanabara Koogan AS. Rio de Janeiro. 2011.
- [08] Marconi M De A, Lakatos EM. Metodologia científica. 12 ed. São Paulo: Atlas, 2014.
- [09] Oliveira MM de. Como Fazer Projetos, Relatórios, Monografias, Dissertações E Teses. 3ª ed., Rio de Janeiro: Elsevier, 2005.
- [10] Cervo AL *et al.* Metodologia Científica, 6ª ed., São Paulo: Pearson Prentice Hal, 2007.
- [11] Gil AC. Métodos e técnicas de Pesquisa Social. -6ªed. - São Paulo: Editora Atlas, 2008.
- [12] Mendes KDS, Silveira RCC, Galvão CM. Revisão Integrativa: Método de Pesquisa para a Incorporação de Evidências na Saúde em Enfermagem. Revista Texto e Contexto, Florianópolis, 2008, out/dez. 17(4): 758-64.
- [13] Souza DP De, Silva EMS, Silva GA, Nogueira GP. Hemofilia: Uma revisão para o enfermeiro. Revista Brasileira de Ciências da Saúde, ano VI, nº 18. Out/dez, 2008.
- [14] Vidal T De O, Almeida F de A. Hemofilia na Infância: o impacto da doença sobre a atuação dos pais na educação da criança. Revista Einstein, 2008; 6(2): 188-94.
- [15] Caio VM, Silva RBP, Magna LA, Ramalho AS. Genética Comunitária e Hemofilia em uma população brasileira. Caderno de Saúde Pública, Rio de Janeiro. 17(3): 595-605, mai-jun, 2001.
- [16] Nunes AA, Rodrigues BSC, Soares EM, Soares S, Maranzi SSC. Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em um ambulatório de hematologia. Revista Brasileira de hematologia e hemoterapia. Vol. 31, nº 6, São Paulo, 2009.
- [17] Vrabic ACA, Ribeiro CA, Ohara CVS, Borba RIH. Dificuldades para enfrentar sozinho as demandas do tratamento: vivências do adolescente hemofílico. Acta Paulista de Enfermagem. Vol. 25, nº 2, São Paulo, 2012.
- [18] Pio SF, Oliveira GC, Rezende SM. As bases moleculares da hemofilia A. Revista Associação Médica Brasileira. Vol. 55, nº 2, São Paulo, 2009.
- [19] Garbin LM, Carvalho EC, Canini SRM da S, Dantas RAS. Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes portadores de hemofilia. Revista Ciências Cuidado e Saúde. 2007, abr/jun: 6(2): 197-205.
- [20] Conselho Federal de Enfermagem. Dispõe sobre a Sistematização da Assistência de Enfermagem e a implementação do Processo de Enfermagem em ambientes, públicos ou privados, em que ocorre o cuidado profissional de Enfermagem, e dá outras providências. RESOLUÇÃO COFEN 358/2009, de 15 de outubro de 2009. Brasília-DF.
- [21] Decreto Nº 94.406, DE 8 DE JUNHO DE 1987 Regulamenta a Lei nº 7.498, de 25 de junho de 1986, que dispõe sobre o exercício da enfermagem, e dá outras providências. Disponível em: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/decreto/1980-1989/D94406.htm. Acesso em 6 de agosto de 2017.
- [22] Andrade JPX *et al.* Principais diagnósticos de enfermagem da NANDA. PE. Saúde Coletiva em Debate, 2012.
- [23] NANDA (2015-2017). Diagnósticos de Enfermagem da NANDA – Definições e Classificação. 10ª edição. Porto Alegre, Artmed, 2015
- [24] Bruner ES. Tratado de enfermagem medico cirúrgica. Guanabara Koogan, 13 ed. 2013.