

ADVERSIDADES ENFRENTADAS NO ATENDIMENTO AO PACIENTE HEMOFÍLICO EM RELAÇÃO A QUALIDADE DE VIDA

Obstacles faced in the treatment of the hemophilic patient in relation with the patient life standard
Adversidades enfrentadas en la atención de pacientes hemofílicos en relación con la calidad de vida

^aGiovana Carneiro Lima¹; Analice Horn Spinello²; Cleunir de Fátima Candido De Bortoli³

RESUMO

Objetivo: analisar as ações realizadas pelo enfermeiro durante o acompanhamento ao paciente hemofílico, visando sua qualidade de vida. Metodologia: estudo de revisão integrativa. A busca foi executada em abril de 2020, nas bases de dados EBSCO, SCIELO e LILACS, utilizando os descritores hemofilia; fatores de coagulação; cuidados de enfermagem; qualidade de vida. Resultados: evidenciou a dificuldade relacionada a qualidade de vida dos pacientes acometidos pela patologia, conseqüentemente a falta de adesão ao tratamento adequado e também as dificuldades encontradas durante sua vida no âmbito social. Conclusão: a inserção de uma equipe multiprofissional no atendimento do hemofílico, mostrou que auxilia o paciente em vários âmbitos. Observou-se também que o enfermeiro é o profissional que atua mais próximo desses pacientes e de sua família.

Descritores: Hemofilia; Fatores de coagulação; Cuidados de enfermagem; Qualidade de vida.

ABSTRACT

Objective: to analyze how actions performed by nurses during the monitoring of hemophiliac patients, aiming their life standard. Methods: study of integrative literature review, the survey was developed during April of 2020, using the EBSCO, SCIELO and LILACS database. utilizing the keywords hemophilia; coagulation factors; nursing care; life standard. Results: Reveled the difficulties associated with the life standard of patients affected by the pathology, therefore lack of adherence to adequate treatment and also difficulties during his life in the social sphere Conclusion: The insertion of a multidisciplinary team in the treatment of hemophiliacs, can assist the patient condition in several aspects. It was also noticed that the nurse is the professional who will be working in a closer relation to these patients and their family.

Keywords: Hemophilia; Coagulation factors; Nursing care; life standard.

^a ¹Enfermeira. Egressa do Centro Universitário de Pato Branco – UNIDEP. E-mail: giovanacarneirolima@hotmail.com.

²Enfermeira. Mestre em Educação. Professora do Centro Universitário de Pato Branco – UNIDEP. (<https://orcid.org/0000-0001-9146-8116>). E-mail: analice.spinello@unidep.edu.br.

³Enfermeira. Mestre em Enfermagem. Professora do curso de Graduação em Enfermagem do Centro Universitário de Pato Branco – UNIDEP. (<https://orcid.org/0000-0002-1266-5267>). E-mail: cleunir.bortoli@unidep.edu.br.

INTRODUÇÃO

A hemofilia é uma coagulopatia hereditária causada por uma deficiência nos fatores VIII e IX do processo de coagulação. De acordo com a fisiologia, a coagulação é responsável por impedir as hemorragias causadas por algum trauma.¹

Essa doença é classificada em Hemofilia A (deficiência do fator VIII) e Hemofilia B (deficiência do fator IX). No Brasil, a predominância é maior em pacientes com hemofilia A, a qual varia de 1/5.000 a 1/10.000 nascidos vivos do sexo masculino, sendo cerca de 80% dos casos, enquanto a hemofilia B é de 1/35.000 a 1/50.000 nascidos vivos e representa os restantes 20% dos casos.²

Segundo o Ministério da Saúde, em 30% dos casos a doença se origina a partir de um processo de mutação ligada ao cromossomo X, podendo assim não haver antecedentes na família. Por ser uma doença decorrente dessa alteração herdada através do cromossomo X é predominante em indivíduos do sexo masculino, já no sexo feminino manifesta-se apenas como portadora da doença, uma vez que a transmissão de ambos é feita pela mãe.³⁻⁴

Apesar de a mulher ser portadora, ela pode apresentar níveis baixos dos fatores VIII ou IX, podendo ser assintomática. E “apesar de muito rara, a hemofilia pode ocorrer em mulheres, em decorrência da união de homem com hemofilia e mulher portadora”.³

Na maioria dos casos, a hemofilia se manifesta nos primeiros anos de vida, quando a criança está aprendendo a andar. Geralmente os primeiros sinais, se manifestam por hematomas, resultantes de quedas ou pequenos traumas, ou através de sangramento espontâneo.³

A classificação da doença é realizada através da avaliação dos níveis dos fatores de coagulação presentes no sangue. Devido as alterações que ocorrem nesses fatores VIII e IX, as hemorragias são mais frequentes e são classificadas em espontâneas ou causados após um trauma.⁵

Além disso, os sintomas mais frequentes são hematomas, sangramentos gastrointestinais, hemartrose e hematúria, sendo que “os sinais mais comuns são sangramentos, frequentemente nas mucosas, articulações e no tecido subcutâneo”.⁶

Quando esses sinais e sintomas estão presentes, há suspeita de alguma coagulopatia. No caso da hemofilia, o diagnóstico é realizado através de exames laboratoriais, onde inicialmente é solicitado exames como tempo de protrombina (TP), tempo de tromboplastina parcial ativado (TTPA), na maioria das vezes o TP é normal e ocorre um alargamento no TTPA. Para confirmação do tipo de hemofilia é realizada a dosagem da atividade coagulante do fator VIII e IX.³

Após o diagnóstico deve-se haver uma continuidade no atendimento desses pacientes, a inclusão do Processo de Enfermagem é fundamental para uma implementação eficaz no planejamento dos cuidados a serem prestados, pois a atenção não deve ser voltada somente para a doença, e sim voltado para as necessidades dos pacientes.⁷

Em relação a qualidade de vida desses pacientes, pode ser influenciada por diversos fatores, como por exemplo, a própria doença, o tratamento, as sequelas e também ao cuidado que os mesmos devem ter. Os pacientes devem ser bem orientados sobre a patologia, fazendo com que a interferência seja positiva. É recomendado avaliar como é o estilo de vida dessa pessoa e de acordo com isso e com a faixa etária, orientá-la sobre os cuidados necessários.³

A hemofilia é uma patologia que afeta diretamente a qualidade de vida do paciente e conseqüentemente da família e amigos. Por ser uma doença que acomete um baixo número de pacientes, quando comparado com outras patologias e por ter poucos estudos relevantes sobre essa doença, dificulta em alguns momentos o acolhimento do paciente hemofílico, visto que, esses pacientes poderão ter uma maior adversidade durante o tratamento.

Diante deste contexto, o estudo teve por objetivo analisar as ações realizadas pelo enfermeiro durante o acompanhamento ao paciente hemofílico visando sua qualidade de vida.

MÉTODOS

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, cujo método tem por finalidade reunir e sintetizar os resultados de pesquisa, com intuito de oferecer elementos para elaboração de estudos no cenário da saúde e da enfermagem. Consiste na construção ampla

da literatura, obtendo um acentuado entendimento do tema investigado, baseando-se em estudos anteriores e proporcionando a realização de novos estudos.⁸

Para a sua elaboração foram percorridas seis etapas: identificação do tema e elaboração da questão de pesquisa, definição dos critérios para inclusão e exclusão dos estudos, categorização dos estudos, avaliação dos estudos incluídos, interpretação dos resultados, e por fim, apresentação da síntese da revisão.⁸

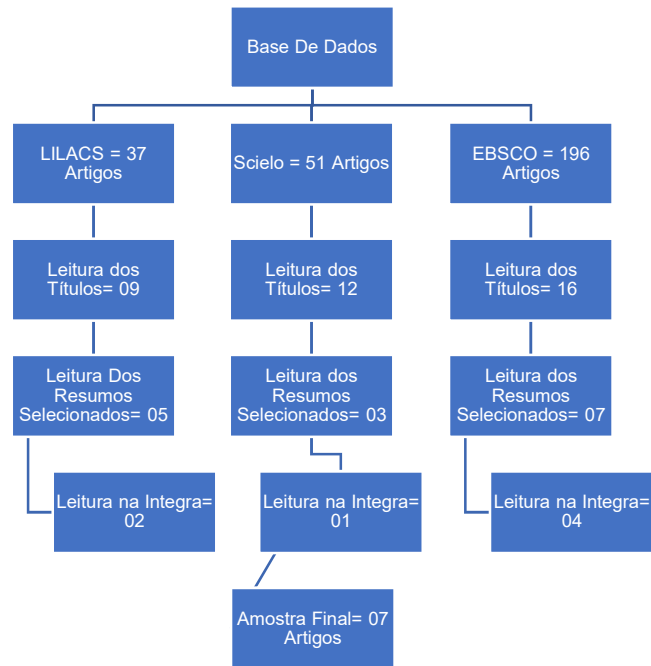
O estudo foi realizado impulsionado pela seguinte questão: quais são as adversidades encontradas no atendimento ao paciente hemofílico em relação a qualidade de vida? A busca foi executada nos dias um de abril de 2020 à 30 de abril de 2020, nas bases de dados EBSCO Information Services, Scientific Electronic Library Online (Scielo) e Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS).

Os critérios de inclusão aplicados foram: artigos gratuitos online, disponíveis na íntegra, em português e com níveis de evidências de 1 a 6. E como critérios de exclusão: Artigos em outros idiomas, leis, portarias, teses, dissertação e monografia. Não se utilizou recorte temporal, possibilitando assim uma ampla busca de estudos.⁹

Inicialmente a busca localizou 284 estudos, sendo 37 na Lilacs, 51 no Scielo e 196 na EBSCO. Após a busca, primeiramente realizou-se a leitura atenta do título dos estudos, seguidos pela leitura do resumo e finalmente o artigo na íntegra. Destes foram selecionados 07 artigos e descartados 276 estudos que não respondiam à questão de pesquisa, não contemplavam os critérios de inclusão ou que estavam repetidos em ambas as bases de dados (Figura 1).

Após a seleção dos estudos, os mesmos foram categorizados e organizados em categorias temáticas. Na sequência, procedeu-se a análise qualitativa dos dados e a discussão com a literatura.

Figura 1 – Fluxograma da descrição de busca dos artigos nas bases de dados.



Fonte: Autoras, 2020.

RESULTADOS

A análise foi realizada com base nos sete artigos selecionados para a revisão integrativa. Após a leitura dos artigos, elaborou-se um quadro sinóptico contendo a identificação do artigo representado pela letra A de (Artigo) seguidos por número cardinal, título, principais resultados e nível de evidência (Quadro 01). Observou-se que os anos de publicação variaram de 2007 a 2020.

Quadro 01 – Descrição dos artigos selecionados para a revisão integrativa.

Identificação	Referências	Título do Artigo	Principais Resultados	Nível de Evidência
A1	GARBIN, L.M., CARVALHO, E.C., CANINI, S.R.M.A., DANTAS, R.A.S. Avaliação da Qualidade de	Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em	O estudo foi composto por um total de 30 pacientes, sendo eles do sexo masculino. Observou-se que desses 63,3% apresentavam hemofilia A grave. Os domínios mais afetados foram aspectos físicos, dor e aspecto emocional.	Nível 3.

	Vida Relacionada à Saúde em Pacientes Portadores de Hemofilia. Cienc Cuid Saude. v.6, n.2, p.197-205, abr/jun 2007. ¹⁰	Pacientes portadores de hemofilia	O conhecimento dos domínios da qualidade relacionada a saúde mais afetados possibilita ao enfermeiro oferecer uma melhor assistência de enfermagem.	
2	NUNES, Altacílio A. et al. Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatório de hematologia. Rev. Bras. Hematol. Hemoter. , São Paulo, v.31, n.6, p.437-443, 2009. ¹¹	Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em Ambulatório de hematologia	Foram entrevistados 23 pacientes, com média de idade de 21 anos. 78,3% eram solteiros, 69,6% estudavam, sendo que 45,5% possuíam o primeiro grau incompleto e 82,6% não trabalhavam. A maioria (91,3%) possuía hemofilia. Quanto a avaliação da qualidade de vida, 47,8% responderam ser boa e 55% possuíam um bom nível de satisfação com a saúde. O domínio psicológico apresentou maior escore médio e o menor foi o domínio do meio ambiente.	Nível 3.
3	VRABIC, A.C.A., RIBEIRO, C.A., OHARA, C.V.S., BORBA, R.I.H. Dificuldades para Enfrentar Sozinho as Demandas do Tratamento: Vivências do	Dificuldades para enfrentar sozinho as demandas do Tratamento: vivências do adolescente hemofílico	A análise baseou-se na entrevista com sete adolescentes, os quais relataram que não conseguem enfrentar sozinho as demandas e dificuldades do tratamento preconizado, por não assumirem as responsabilidades inerentes ao mesmo, além de julgarem que fazem o tratamento adequado, mesmo não valorizando os aspectos preventivos essenciais e perceberem descrentes de sua efetividade contra as complicações.	Nível 6.

	Adolescente Hemofílico. Acta Paul Enferm. v.25, n.2, p.204-210, 2012. ¹²			
4	ANDERY, S.C.A. et al. Exercício Físico e Hemofilia: Conceitos e Intervenção. Revista Mackenzie de Educação Física e Esporte. v.11, n. 2, p.96-109, 2012. ¹³	Exercício físico e hemofilia: conceitos e intervenção	Apresenta as manifestações clínicas que podem ser agravadas pela prática mal orientada de exercício físico e, ao contrário, melhoradas a partir do tratamento médico aliado ao exercício físico adequadamente prescrito. Sinaliza a importância do exercício físico agregado na melhora da qualidade de vida de crianças jovens e adultos hemofílicos.	Nível 5.
5	ANDRADE et al. Coagulação Sanguínea e Hemofilia: Qualidade de Vida em Pacientes Hemofílicos. Braz. J. Surg. Clin. Res. v.7, n.3, p.39-45, 2014. ¹⁴	Coagulação sanguínea e hemofilia: qualidade de vida em pacientes hemofílicos	A percepção sobre o quanto a doença afeta a qualidade de vida apresenta divergências entre as faixas etárias, sendo que crianças são mais suscetíveis de apresentarem sintomas depressivo e adolescentes apresentam dificuldades de se adequarem ao tratamento. Entretanto muitos hemofílicos possuem uma vida normal e realizam atividades como qualquer outra pessoa.	Nível 5.
6	SOUZA, F., FONSECA, J. Hemofilia: Uma Pesquisa	Hemofilia: uma pesquisa integrativa e atualizada das	A hemofilia afeta a coagulação sanguínea, que é composta por elementos e cada um tem sua função,	Nível 5.

	Integrativa E Atualizada Das Ações Do Enfermeiro. Minas Gerais: Braz. J. Surg. Clin. Res. v.22, n.1, p.72-81, 2018. ¹⁵	ações do enfermeiro.	sendo um distúrbio hereditário e genético.	
7	FERREIRA et al. Prevalência Das Coagulopatias Hereditárias Nos Portadores Atendidos No Centro De Hematologia De Hemoterapia Do Piauí – Hemopi. Piauí: Braz. J. Surg. Clin. Res. v.24, n.1, p.56-60, 2018. ¹⁶	Prevalência Das Coagulopatias Hereditárias Nos Portadores Atendidos No Centro De Hematologia De Hemoterapia Do Piauí – Hemopi.	Foram estudados 154 pacientes, através dos quais chegaram a um resultado em que, o gênero desses pacientes predominou o gênero masculino; foram classificados em sua maioria de faixa etária jovem e o maior acometimento foi da forma grave para hemofilia B e da forma leve para hemofilia A.	Nível 6.

Fonte: Autoras, 2020.

A análise dos estudos possibilitou a organização dos dados em duas categorias temáticas: a caracterização dos pacientes hemofílicos e a qualidade de vida dos pacientes hemofílicos:

Caracterização dos Pacientes Hemofílicos

Considerando que a cada 1:10000 homens da população brasileira são pacientes hemofílicos, observou-se um total de 214 pacientes que participaram da amostra dos artigos incluídos nesse estudo. Sendo assim, concluiu-se que a prevalência da Hemofilia A é de

80,66% dos casos, já a Hemofilia B encontra-se em 17,7% dos casos. Mesmo sendo mais rara, os dois tipos são classificados em grave com 58% dos casos, 14,36% são classificados como moderado e 27,86% como leve (A1; A2; A4; A5; A6; A7).

Em relação a classificação quanto ao gênero, grande parte são do gênero masculino (A1; A2; A3; A4; A5; A6; A7). Nos estudos, a idade média dos indivíduos pesquisados é de 21 a 30 anos de idade (A1; A2; A7), com uma pequena variação nos pacientes com Hemofilia B, que geralmente pertencem a média de 11 a 20 anos de idade (A7).

Quando analisada o grau de escolaridade e a situação empregatícia, 30% dos indivíduos possuíam ensino fundamental incompleto e 40% ensino médio completo, em relação ao emprego, a maioria estava empregado ou aposentado por invalidez, 20% estavam afastados pelo INSS, 10% estavam desempregados, enquanto 6,67% apenas estudavam (A1).

No entanto em outro estudo ocorreu a predominância de indivíduos com o primeiro grau incompleto, 45,5% e sobre a situação empregatícia, apenas 13% possuíam emprego formal e legalizado e o restante 82,6% não trabalhavam (A2). Identificou-se que, grande parte dos indivíduos pesquisados possuíam o estado civil solteiro (A1; A2).

Qualidade de Vida dos Pacientes Hemofílicos

A qualidade de vida pode ser classificada através de domínios, onde em paciente hemofílico predominam os aspectos psicológico e emocionais, físicos e ambientais. Através da avaliação desses domínios, pressupõe que o ambiente em que o paciente vive, tem grande influência em sua vida. No domínio físico, avalia-se a presença de dor, que pode estar associada a alguma sequela causada em decorrência dos sangramentos, visto que a dor pode interferir nos aspectos sociais e emocionais (A1; A2).

Quando abordado os aspectos do domínio psicológico, observa-se que um alto número de pacientes apresenta sentimentos negativos em relação a vida e a sua saúde (A1; A2). Devido a isso é necessário um acompanhamento psicológico, com objetivo de diminuir o impacto psicossocial desses pacientes (A1).

Esses aspectos afetam diretamente a qualidade de vida, mas as dificuldades apresentadas por esses pacientes variam de acordo com a faixa etária. As crianças

hemofílicas, apresentam com mais frequência sintomas depressivos (A5), já os adolescentes manifestam dificuldades na aderência ao tratamento e as responsabilidades que passam a ter com o tratamento e o autocuidado (A3; A5; A6).

Entre os jovens, muitos acabam abandonando o tratamento, usando como justificativa a dificuldade de acesso os serviços de saúde, pois são longe de onde residem e para irem até esse serviço precisam faltar a escola ou o trabalho, visto também que o custo para essa locomoção é alto (A2; A3; A5).

Outro fato que afeta a adesão ao tratamento é o sentimento de diferença em relação aos demais, escondem o fato de serem hemofílico, por medo de ser julgado por não fazer as mesmas atividades que os amigos, ou pela comunidade não possuir conhecimento sobre a doença (A3; A5).

É importante ressaltar que apesar da hemofilia ter algumas restrições relacionadas a prática de atividades, que é em relação a atividade de intenso contato físico, uma prática regular e orientada de exercícios físicos e acompanhada por um profissional, beneficia o paciente, principalmente em relação a qualidade de vida (A3; A4; A5).

Analisando a qualidade de vida, pelo fato de ela ter consequências biopsicossocial, é importante que o paciente tenha um acolhimento de qualidade. Sendo necessário um acompanhamento por uma equipe multiprofissional, a qual geralmente será composta por enfermeiro, médico, psicólogo, fisioterapeuta ou educador físico, assistente social e odontólogo (A2; A3; A5; A6).

A análise dos estudos evidenciou a dificuldade relacionada a qualidade de vida dos pacientes acometidos por essa patologia, conseqüentemente a falta de adesão ao tratamento adequado e também as dificuldades encontradas durante sua vida no âmbito social (A1; A2; A3; A5). Os autores trouxeram de maneira clara a sua percepção sobre o assunto e com isso foi possível compreender as dificuldades dos pacientes.

DISCUSSÃO

Os estudos mostram que na saúde pública deve haver uma abordagem que realize uma análise da vida em uma ampla perspectiva, afim de ter uma percepção mais otimizada com o objetivo de solucionar os conflitos éticos em torno da saúde global, sendo necessário uma produção científica e uma regulação tecnológica, visando o direito a uma vida digna.¹⁷

Avaliando esse ponto de vista, autores apontam que devido ao fato de a hemofilia ainda não apresentar cura, os pacientes terão um vínculo com a unidade de saúde por toda a sua vida, sendo de grande importância uma atenção voltada a assistência a esses pacientes.⁷

Neste contexto, a utilização da Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) nos centros de saúde voltados para o atendimento ao paciente hemofílico, traz benefícios, além de direcionar para as necessidades de cada paciente. “Os registros de enfermagem, a identificação dos diagnósticos de enfermagem, a elaboração de intervenções e prescrições de cuidado” serão realizadas conforme as características de cada paciente, com o objetivo de fornecer uma melhor assistência e conseqüentemente proporcionar uma melhor qualidade de vida.⁷

O termo qualidade de vida (QV) abrange diversos significados e podem ser diferentes de acordo com cada autor.¹⁸ Entretanto, muitos autores trazem como sinônimo de saúde, enquanto para outros, as condições de saúde compreendem um dos aspectos avaliados.¹⁹

A qualidade de vida “trata-se da avaliação do impacto físico e psicossocial que as enfermidades, disfunções ou incapacidades, podem acarretar para as pessoas acometidas”. Segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS), a qualidade de vida é avaliada através da percepção do indivíduo e envolve o relacionamento com a família, amigos, o bem-estar psicossocial, emocional, físico, espiritual e mental, bem como a saúde, educação e o meio em que ele vive.²⁰⁻²¹

Diante da grande importância da avaliação da QV, o Grupo de Qualidade de Vida da OMS desenvolveu um instrumento para determinar a qualidade de vida de cada indivíduo, WHOQOL-100 (World Health Organization Quality of Life), “consiste em cem perguntas referentes a seis domínios: físico, psicológico, nível de independência, relações sociais, meio ambiente e espiritualidade/ religiosidade/ crenças pessoais”.²¹

Frente a necessidade de ter pouco tempo para o preenchimento dos instrumentos, o grupo WHOQOL, elaborou uma versão mais breve, porém com a mesma qualidade nas respostas. “O WHOQOL-bref consta de 26 questões, sendo duas questões gerais de qualidade de vida e as demais 24 representam cada uma das 24 facetas que compõe o instrumento original”.²¹

Apesar de existir diferentes conceitos e instrumentos para a avaliação da QV, a literatura traz quatro aspectos abordados, sendo eles físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente.¹⁹⁻²³ Sendo os aspectos físicos e psicológicos, os que mais afetam a qualidade de vida dos pacientes.^{20,23}

Quando se avalia o nível da qualidade de vida do indivíduo, percebe-se que quanto maior for esse nível, maior será a adesão aos tratamentos necessários para a patologia. Entretanto o impacto causado na qualidade de vida, diante das dificuldades enfrentadas pelos pacientes, pode ser caracterizado devido as responsabilidades apresentadas em relação ao autocuidado e aos problemas financeiros para a realização e acompanhamento do tratamento.²²

Para auxiliar esses indivíduos nas dificuldades que enfrentam durante o tratamento, é necessário a atenção de uma equipe multidisciplinar. Esses profissionais “devem ter conhecimento da avaliação da QV de seus usuários, de forma a compreender que os aspectos da QV, interferem na adesão ao tratamento”.²²

O enfermeiro deve estar em comunicação direta com outros profissionais de saúde, para que assim o paciente tenha um acompanhamento adequado em todos os âmbitos de sua saúde. Compreendendo que, os aspectos que mais afetam a qualidade de vida, é o domínio físico e o psicológico. Nesta direção, autores apontam que as intervenções psicológicas associadas aos exercícios físicos favorecem o bem-estar, melhorando a QV dos pacientes.²³

A prática regular de atividades físicas, exclusiva ou conciliada com outras estratégias, como ação educativa, tem uma melhora significativa na qualidade de vida. Além da melhora no funcionamento escolar, auxilia na melhora dos sintomas, no bem-estar físico e emocional.²³

CONCLUSÕES

Na análise dos estudos, possibilitou algumas constatações acerca da qualidade de vida dos pacientes hemofílicos. Ao mensurar a qualidade de vida dos pacientes, observou-se que as dificuldades mais encontradas são em relação a vida em sociedade e a adesão do paciente ao tratamento, encontrando diferenças ao que se refere a faixa etária pesquisada.

A inserção de uma equipe multiprofissional no atendimento do hemofílico, mostrou que auxilia o paciente em vários âmbitos, quando o mesmo se sente acolhido ele tem uma maior facilidade para realizar o tratamento adequadamente. Visto que, se o tratamento está sendo realizado corretamente, o paciente terá uma maior segurança e conseqüentemente isso aumenta sua autoestima, obtendo reflexo positivo no seu autocuidado.

Com um acompanhamento adequado e com avaliação psicológica regular, o paciente possui benefícios em relação a sua vida social, no qual o medo de ser julgado pode ser transformado, de uma maneira que o hemofílico se sinta à vontade para explicar o que é essa doença e porque necessita de algumas restrições, mas que é uma pessoa normal, como toda a sociedade.

Visto que a hemofilia é uma doença hereditária e que não há cura, é importante para o paciente ter o apoio familiar, por isso é de responsabilidade da equipe de saúde realizar uma abordagem com a família do hemofílico, explicando sobre a patologia, os cuidados necessários, a importância de o paciente comparecer no serviço de saúde para realizar as consultas agendadas e explicar e orientar em todas as dúvidas no decorrer do tratamento.

Apesar da equipe multidisciplinar ter grande importância para o atendimento do paciente hemofílico, observou-se que o enfermeiro é o profissional que atua mais próximo desses pacientes e de sua família, com isso, exercem um papel fundamental através de ações e orientações para desenvolver práticas educativas que gradativamente melhoram a qualidade de vida do paciente hemofílico.

Esse estudo contribuiu significativamente para o conhecimento sobre a qualidade de vida dos pacientes hemofílicos e evidenciou a necessidade de um maior aprofundamento em pesquisas sobre a hemofilia. Contudo observou-se como limitações deste estudo, o número reduzido de artigos publicados, caracterizando-se uma lacuna do conhecimento.

Estima-se, que isto está baseado pelo fato de a hemofilia ser uma doença rara e apresentar uma escassez de conteúdo, quando comparada com outros assuntos. Sugere-se então, que novos estudos acerca das ações do enfermeiro na atenção ao hemofílico, sejam realizados.

REFERENCIAS

1. Ferreira CN, Souza MO, Dusse LMSA, Carvalho MG. O Novo Modelo da Cascata de Coagulação Baseado nas Superfícies Celulares e suas Implicações. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter.* 2010 [Acesso em 20 fev 2022];32(5):416-421. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S1516-84842010000500016>.
2. Ministério da Saúde (BR). Manual de diagnóstico laboratorial das Coagulopatias Hereditárias e Plaquetopatias. Brasília, 2016. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_diagnostico_coagulopatias_hereditarias_plaqueopatias.pdf.
3. Ministério da Saúde (BR). Manual de Hemofilia. Brasília, 2015. Disponível em: http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_hemofilia_2ed.pdf.
4. Silva TPS. Avaliação da Qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes com hemofilias A e B atendidos na Fundação Hemominas – Minas Gerais, Brasil [dissertação]. Belo Horizonte (MG): Centro de Pesquisas René Rachou - Fundação Oswaldo Cruz; 2015. Disponível em: https://www.arca.fiocruz.br/bitstream/icict/12287/2/Dissertacao_%20EPI_TassilaPatriciaSalomonSilva.pdf. Acesso em: 23 maio 2020.
5. Jorge MSG, Moreira IS, Felimberti G, Wibelinger LM. Abordagem fisioterápica na dor e na qualidade de vida de um indivíduo com artrite hemofílica. Relato de caso. *Rev Dor.* 2016 [Acesso em 20 fev 2022];17(1):65-68. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rdor/v17n1/1806-0013-rdor-17-01-0065.pdf>.
6. Rosemberg DL, Akkar M, Bragaa SR, Lenzab M, Martins FRP, Santili C. Hemartrose subtalar, um diagnóstico raro. *Rev Bras Ortop.* 2017 [Acesso em 20 fev 2022];52(2):228-232. Disponível em: <https://doi.org/10.1016/j.rbo.2016.05.012>.
7. Souza VN, Pereira AS, Vesco NL, Brasil BMBL, Barbosa SM, Viana CDMR. Conhecimento das enfermeiras de ambulatórios de hemofilia sobre a sistematização da assistência de enfermagem. *Rev enferm UFPE on line.* Recife, 2016 [Acesso em 20 fev 2022];10(5):1654-1662. Disponível em: <https://doi.org/10.5205/1981-8963-v10i5a13540p1654-1662-2016>.
8. Mendes KDS, Silveira RCCP, Galvão CM. Revisão Integrativa: Método de Pesquisa para a Incorporação de Evidências na Saúde e na Enfermagem. *Texto Contexto Enferm*, 2008 [Acesso em 20 fev 2022];17(4):758-764. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0104-07072008000400018>.
9. Melnyk BM, Fineout-Overholt E. Making the case for evidence-based practice. In: Melnyk BM, Fineout-Overholt E. *Evidence-based practice in nursing & healthcare: a guide to best practice.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2005;22(2):24.
10. Garbin LM, Carvalho EC, Canini SRM da S, Dantas RAS. Avaliação da Qualidade de Vida Relacionada à Saúde em Pacientes Portadores de Hemofilia. *Cienc Cuid Saude*, 2007 [Acesso em 14 abr. 2020];6(2):197-205. Disponível em: <https://doi.org/10.4025/ciencuidsaude.v6i2.4153>

11. Nunes AA, Rodrigues BSC, Soares EM, Soares S, Miranzi SSC. Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatório de hematologia. Rev. Bras. Hematol. Hemoter., São Paulo, 2009 [[Acesso em 20 fev 2022](#)];31(6):437-443. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S1516-84842009005000085>.
12. Vrabic ACA, Ribeiro CA, Ohara CVS, Borba RIH. Dificuldades para Enfrentar Sozinho as Demandas do Tratamento: Vivências do Adolescente Hemofílico. Acta Paul Enferm. 2012 [[Acesso em 20 fev 2022](#)];25(2):204-210. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0103-21002012000200008>.
13. Andery SCA, Galatti L, Alves MLT, Duarte E. Exercício Físico e Hemofilia: Conceitos e Intervenção. Revista Mackenzie de Educação Física e Esporte. 2012 [[Acesso em 20 fev 2022](#)];11(2):96-109. Disponível em: https://www.researchgate.net/publication/327121273_Exercicio_Fisico_e_Hemofilia_Conceitos_e_Intervencao
14. Andrade EV, Oliveira AT, Mendes AZ, Vasconcelos CB, Braga FLL, Couto JCF. Coagulação Sanguínea e Hemofilia: Qualidade de Vida em Pacientes Hemofílicos. Braz. J. Surg. Clin. Res. 2014 [[Acesso em 25 fev 2022](#)];7(3):39-45. Disponível em: https://www.mastereditora.com.br/periodico/20160213_111100.pdf.
15. Souza F, Fonseca J. Hemofilia: Uma pesquisa integrativa e atualizada das ações do enfermeiro. Braz. J. Surg. Clin. Res, Minas Gerais 2018 [[Acesso em 25 fev 2022](#)];22(1):72-81. Disponível em: https://www.mastereditora.com.br/periodico/20180303_175516.pdf
16. Ferreira D, et al. Prevalência Das Coagulopatias Hereditárias Nos Portadores Atendidos No Centro De Hematologia De Hemoterapia Do Piauí – Hemopi. Piauí: Braz. J. Surg. Clin. Res. 2018 [[Acesso em 25 fev 2022](#)];24(1):56-60. Disponível em: https://www.mastereditora.com.br/periodico/20180902_011313.pdf
17. Sayago M, Lorenzo C. O acesso global e nacional ao tratamento da hemofilia: reflexões da bioética crítica sobre exclusão em saúde. **Interface** (Botucatu). 2020 [[Acesso em 25 fev 2022](#)];24:e180722. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/Interface.180722>.
18. Minayo MCS, Hartz ZMA, Buss PM. Qualidade de vida e saúde: um debate necessário. Ciência & Saúde Coletiva [online]. 2000 [[Acesso em 25 fev 2022](#)];5(1):7-18. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S1413-81232000000100002>.
19. Pereira EF, Teixeira CS, Santos A. Qualidade de vida: abordagens, conceitos e avaliação. Rev. bras. Educ. Fís. Esporte, São Paulo, 2012 [[Acesso em 25 fev 2022](#)];26(2):241-250. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S1807-55092012000200007>
20. Seidl EMF, Zannon CMLC. Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro, 2004 [[Acesso em 25 fev 2022](#)];20(2):580-588. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S0102-311X2004000200027>.
21. Fleck MPA. O instrumento de avaliação de qualidade de vida da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-100): características e perspectivas. Ciência & Saúde Coletiva, 2000 [[Acesso em 25 fev 2022](#)];5(1):33-38. Disponível em: <https://doi.org/10.1590/S1413-81232000000100004>.
22. Primeira MR, Santos WM, De Paula CC, Padoin SMM. Qualidade de vida, adesão e indicadores clínicos em pessoas vivendo com HIV. Acta Paul Enferm., São Paulo, 2020 [[Acesso em 25 fev 2022](#)];33:eAPE20190141. Disponível em: <https://doi.org/10.37689/acta-ape/2020AO0141>.

23. Xavier WS, et al. Intervenções não farmacológicas na melhoria da qualidade de vida de crianças/adolescentes oncológicos. Acta Paul Enferm., São Paulo, 2020 [Acesso em 25 fev 2022];33:e-APE-20190022. Disponível em: <https://doi.org/10.37689/acta-ape/2020AR0022>.