

CUIDADOS DE ENFERMAGEM PRESTADOS AOS PACIENTES PORTADORES DE HEMOFILIA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

NURSING CARE PROVIDED TO PATIENTS WITH HEMOPHILIA: AN
INTEGRATIVE REVIEW

Gabriel Áquila Assis Bezerra

gaab@discente.ifpe.edu.br

Mariana Bernardo Silva

mbs14@discente.ifpe.edu.br

Ivanise Brito da Silva

ivanise.brito@pesqueira.ifpe.edu.br

RESUMO

A hemofilia é um distúrbio hemorrágico genético e hereditário vinculado ao cromossomo X, que demanda intervenções específicas. O objetivo deste estudo foi identificar práticas de enfermagem que otimizem o manejo clínico desses pacientes, melhorando o atendimento e os desfechos. Trata-se de uma revisão integrativa que abrangeu estudos qualitativos publicados entre 2014 e 2024, com busca nas bases BVS, PubMed, ScienceDirect e CINAHL, a seleção foi guiada pelo método PRISMA. Os resultados indicaram a relevância do enfermeiro como primeiro ponto de contato e elo entre pacientes, familiares e o sistema de saúde, desempenhando papel essencial na educação e promoção da saúde. A utilização da Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) foi apontada como uma ferramenta fundamental para individualizar o cuidado e garantir a adesão ao tratamento, promovendo autonomia e prevenindo complicações. No entanto, destaca-se a carência de estudos específicos e a necessidade de capacitação contínua para suprir lacunas relacionadas ao conhecimento dos profissionais de saúde sobre o manejo com pacientes hemofílicos. Dessa forma, percebe-se que a SAE, aliada a uma abordagem holística e a formação especializada, é indispensável para aprimorar os cuidados de enfermagem e a atuação na promoção de qualidade de vida dos pacientes com hemofilia. Esta pesquisa evidenciou a importância de ampliar os estudos sobre cuidados de enfermagem voltados a pacientes hemofílicos, ressaltando o papel essencial do enfermeiro em prestar uma assistência integral e individualizada desde o acolhimento até a realização de todas as etapas do tratamento.

Palavras-chave: Cuidados, Enfermagem, Hemofilia.

ABSTRACT

Hemophilia is a genetic and hereditary bleeding disorder linked to the X chromosome, which requires specific interventions. The objective of this study was to identify nursing practices that optimize the clinical management of these patients, improving care and outcomes. This is an integrative review that included qualitative studies published between 2014 and 2024, with searches in the BVS, PubMed, ScienceDirect and CINAHL databases, the selection was guided by the PRISMA method. The results indicated the relevance of the nurse as the first point of contact and link between patients, family members and the health system, playing an essential role in education and health promotion. The use of Nursing Care Systematization (NCS) was indicated as a fundamental tool to individualize care and ensure adherence to treatment, promoting autonomy and preventing complications. However, the lack of specific studies and the need for continuous training to fill gaps related to the knowledge of health professionals about the management of hemophilic patients stand out. Thus, it is clear that SAE, combined with a holistic approach and specialized training, is essential to improve nursing care and actions in promoting the quality of life of patients with hemophilia. This research highlights the importance of expanding studies on nursing care for hemophilic patients, emphasizing the essential role of nurses in providing comprehensive and individualized care from initial contact through ongoing treatment.

Keywords: Care, Nursing, Hemophilia.

1 INTRODUÇÃO

A hemofilia é um distúrbio hemorrágico genético e hereditário vinculado ao cromossomo X, afetando majoritariamente o sexo masculino e de característica recessiva e ocorrência rara. É dividida em subtipos de acordo com a deficiência de fatores de coagulação específicos, sendo estes, os fatores VIII (hemofilia A) e IX (hemofilia B). Por consequência, o portador dessa doença tem maior predisposição a sangramentos espontâneos, decorrentes de traumas ou procedimentos cirúrgicos (Sayago; Lorenzo, 2020).

Segundo dados do último Relatório da Pesquisa Global Anual da Federação Mundial de Hemofilia (2022), coletados em 125 países, existem aproximadamente 257 mil pessoas com hemofilia, e destas, quase 209 mil portam a doença do subtipo A, caracterizando-a como a mais comum em nível global. A China é o país com mais hemofílicos registrados no mundo, com cerca de 32 mil pacientes, enquanto o Brasil ocupa o 4º lugar mundial com aproximadamente 13 mil portadores, onde 83,6% destes apresentam a hemofilia A (World Federation of Hemophilia, 2023).

De acordo com Melo *et al.* (2023), o tratamento clínico da hemofilia pode ser realizado tanto em hemorragias e complicações eventuais como também em função

profilática onde ambas se baseiam na infusão endovenosa de concentrados plasmáticos ou recombinantes, com a finalidade de repor o fator deficiente no paciente. A tomada de decisão sobre o tipo de abordagem adotada e frequência do tratamento se apresenta como multifatorial, dependendo de aspectos como disponibilidade dos recursos, gravidade da doença e particularidades de cada paciente.

Dentre os recursos para o manejo clínico dessa condição, tem-se a hemoterapia. Essa, é compreendida como o uso terapêutico do sangue, seja ele em sua integralidade ou por meio de seus derivados e/ou componentes, e tem se apresentado como uma tecnologia terapêutica cada vez mais relevante. Apesar da responsabilidade técnica sobre a hemoterapia ser do profissional médico, a enfermagem desempenha papéis cruciais em todas as etapas do ciclo do sangue, não se restringindo apenas à execução de procedimentos técnicos, como a coleta, mas também no planejamento das ações a serem executadas pela equipe sob supervisão do enfermeiro (Bezerra *et al.*, 2022).

Com base na Lei Federal 7.498 de 1986, que regulamenta o exercício da enfermagem, são atividades privativas do enfermeiro os “cuidados de enfermagem de maior complexidade técnica e que exijam conhecimentos de base científica e capacidade de tomar decisões imediatas” bem como os “cuidados diretos de enfermagem a pacientes graves com risco de vida” (BRASIL, 1986). Aliado a isso, a participação do profissional de enfermagem nos diversos momentos da assistência se mostra ainda mais importante no atendimento e nos cuidados prestados aos pacientes com hemorragias, seja em ambiente pré ou intra-hospitalar (Lima *et al.*, 2023).

Observando o enfermeiro como um dos profissionais indispensáveis da equipe multidisciplinar, é importante evidenciar o impacto da sua atuação como coordenador capacitado dos cuidados realizados aos pacientes com distúrbios hemorrágicos. Além disso, apresenta papel fundamental na educação em saúde tanto dos pacientes quanto de seus familiares ou cuidadores. Cabe também ao capacitar sua equipe para os diversos aspectos dos cuidados necessários a esses pacientes, além da avaliação individual e implementação das ações iniciais de acordo com as particularidades de cada caso (Srivastava *et al.*, 2020).

Diante da relevância dos cuidados específicos que os pacientes com hemofilia demandam, é fundamental compreender as práticas de enfermagem que podem otimizar o manejo desses indivíduos, melhorando tanto a qualidade do atendimento quanto os resultados clínicos dos pacientes. Finalmente, considerando a escassez da literatura consolidada sobre o tema e a necessidade de diretrizes claras para a prática da enfermagem, este trabalho tem como objetivo identificar os cuidados prestados aos pacientes com hemofilia, conforme descrito nos artigos científicos publicados nos últimos dez anos.

2 METODOLOGIA

Este estudo consiste em uma revisão integrativa, baseada na síntese das pesquisas disponíveis sobre o tema em questão. Segundo Souza, Silva e Carvalho (2010), a revisão integrativa é uma metodologia abrangente que inclui estudos experimentais e não experimentais, oferecendo uma compreensão completa do tema investigado. Ao combinar dados teóricos e empíricos, permite definir conceitos, revisar teorias e analisar evidências de forma ampla, resultando em um panorama consistente sobre questões relevantes para a enfermagem e a saúde.

Esta revisão foi elaborada em cinco etapas, adaptadas de Ganong (1987, *apud* Souza; Silva; Carvalho, 2010), sendo elas: elaboração da pergunta norteadora; busca na literatura; análise crítica dos estudos incluídos; discussão dos resultados; e apresentação da revisão integrativa.

A seleção dos artigos seguiu as orientações da lista de checagem da declaração PRISMA 2020 adaptada, que tem como função principal orientar a elaboração de revisões sistemáticas e meta-análises por meio de recomendações gerais. O fluxograma ilustrativo, apresenta-se com uma ferramenta que auxilia a visualização do processo realizado para a seleção dos estudos.

As pesquisas foram realizadas nas bases de dados Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), *PubMed*, *ScienceDirect* e CINAHL. Foram utilizados os Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) “Hemofilia” (hemophilia), “Cuidados” (care) e “Enfermagem” (nursing). Foi utilizado o operador booleano *AND* para combinar os descritores, respeitando as particularidades do mecanismo de pesquisa de cada base de dados.

Na realização da pesquisa em todas as plataformas, após inserir os descritores escolhidos, foram adicionados os filtros de idioma para português e inglês; corte temporal de 2014-2024. Na BVS, *PubMed* e *ScienceDirect* foi adicionado ainda o filtro para texto completo. A CINAHL não dispõe de filtros automatizado, então a seleção foi realizada manualmente, usando os critérios já mencionados.

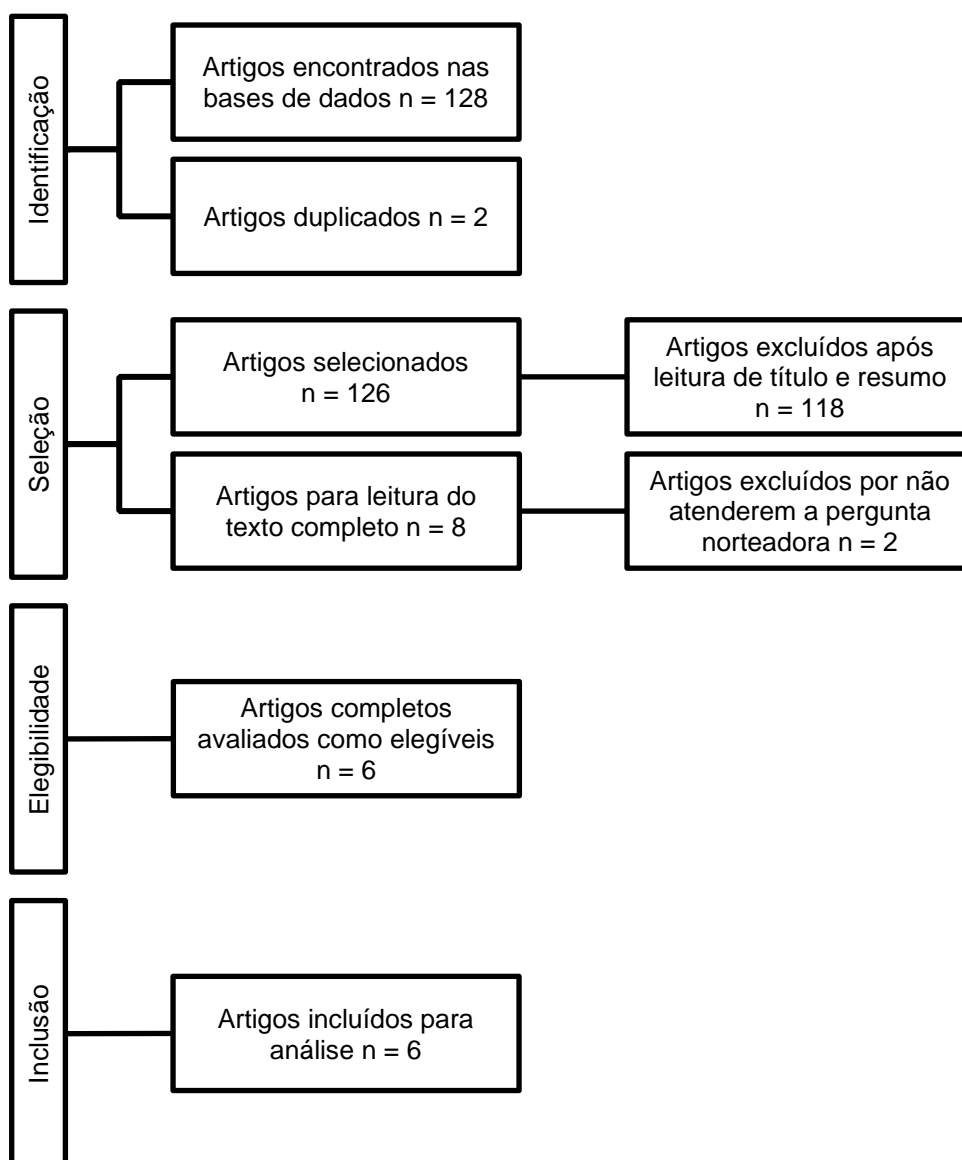
Foram definidos como critérios de inclusão: artigos completos e disponíveis na íntegra de forma gratuita, publicados em português ou inglês, entre os anos de 2014 a 2024 e que respondessem à pergunta norteadora do estudo: Quais os cuidados de enfermagem prestados aos pacientes portadores da hemofilia? Os critérios de exclusão estabelecidos foram: artigos que se distanciam da problemática definida, artigos duplicados e trabalhos que possuíam retratação pelos autores ou editores.

A busca na literatura aconteceu entre os meses de julho e agosto de 2024. Após aplicar os descritores e os filtros, verificou-se um total de 128 artigos selecionados, sendo 27 na BVS, 27 na *PubMed*, 62 da *ScienceDirect*, e 12 na CINAHL. Nesse primeiro momento, foram identificados dois artigos duplicados entre as plataformas.

Para definir os artigos que seriam selecionados para o estudo foram realizadas três etapas de seleção, que consistiram em: leitura dos títulos; leitura dos resumos; e leitura integral do texto, com objetivo de responder à pergunta norteadora. Resultando numa amostra final de seis artigos elegíveis para análise do conteúdo.

Para melhor compreensão do processo de triagem na seleção dos artigos, foi desenvolvido o fluxograma 1, apresentando as etapas de exclusão realizadas.

Fluxograma 1 - Triagem dos artigos nas bases de dados.



Fonte: Autores, 2024 – adaptado da PRISMA

3 RESULTADOS

O Quadro 1 apresenta os artigos que constituíram a amostragem da revisão. As seis publicações selecionadas foram todas do tipo qualitativo, sendo dois estudos descritivos, um estudo exploratório, um relato de experiência, uma revisão sistemática e uma revisão de escopo.

Com relação aos objetivos de cada trabalho, identificou-se que três artigos abordaram as ações e a atuação de enfermeiros no cuidado de pacientes hemofílicos. Uma publicação, destaca o papel do enfermeiro na promoção da educação em saúde, voltada para os pacientes, sendo essa pesquisa, liderada por enfermeiros. Outro trabalho que avaliou os conhecimentos de enfermeiros de ambulatórios de hemofilia. Por fim, um manuscrito que compõe essa revisão, sintetizou os argumentos que dão suporte ao papel avançado de enfermeiros nos cuidados de hemofilia.

As pesquisas analisadas foram conduzidas exclusivamente por enfermeiros, destacando a relevância da perspectiva desse profissional sobre o tema. No entanto, a escassez de publicações encontradas reflete que, embora o assunto seja importante, ele ainda não tem sido amplamente explorado na literatura científica, sugerindo a necessidade de mais estudos nessa área.

Ao examinar os artigos, surgiram duas categorias de estudo, que apresentam o cuidado de enfermagem com pacientes hemofílicos e seus impactos durante o tratamento: 1. Contato inicial, acolhimento e sistematização da assistência; 2. A enfermagem na educação e promoção da saúde.

Quadro 1 – Apresentação dos autores, ano, título, objetivo e caracterização dos estudos avaliados

Autores/Ano	Título	Objetivo	Caracterização
BALLMANN, J.; EWERS, M. 2022	Educação liderada por enfermeiros para pessoas com distúrbios hemorrágicos e seus cuidadores: uma revisão de escopo	Obter conhecimentos mais profundos sobre a educação dos pacientes liderada por enfermeiros sobre os cuidados de hemofilia e fornecer uma base para uma abordagem mais sistemática e baseada em evidências para esta tarefa	Revisão de escopo
COSTA, N. C. M.; COSTA, I. M.; GUIMARÃES, T. M. R. 2022	Atuação do enfermeiro no cuidado à pessoa com hemofilia atendida no ambulatório de coagulopatias do HEMOPE: um relato de experiência	Descrever a atuação do enfermeiro no cuidado à pessoa com hemofilia atendida no ambulatório de coagulopatias hereditárias do HEMOPE	Relato de experiência

NOBRE, S. V.; FILHO, J. A. da S.; TAVARES, N. B. F.; TEIXEIRA, L. R.; PINTO, A. G. A. 2020	Atuação de médicos e enfermeiros no atendimento de emergência ao paciente hemofílico	Descrever a atuação de médicos e enfermeiros no atendimento de emergência ao paciente hemofílico	Estudo exploratório qualitativo
POLLARD, D.; HARRISON, C.; DODGSON, S.; HOLLAND, M.; KHAIR, K. 2020	Enfermeiro especialista em hemofilia do Reino Unido: competências adequadas para a prática no século XXI	Resumir as evidências que apoiam o papel avançado do enfermeiro nos cuidados de hemofilia e desenvolver novas competências para prestar cuidados abrangentes dentro de uma equipe multidisciplinar	Revisão sistemática
SOUZA, F. dos S. L.; FONSECA, J. A. 2018	Hemofilia: uma pesquisa integrativa e atualizada das ações do enfermeiro	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	Estudo descritivo qualitativo
SOUZA, V. N.; PEREIRA, A. da S.; VESCO, N. de L.; BRASIL, B. M. B. L.; BARBOSA, S. M.; VIANAM C. D. M. R. 2016	Conhecimento das enfermeiras de ambulatórios de hemofilia sobre a sistematização da assistência de enfermagem	Avaliar o conhecimento das enfermeiras sobre a Sistematização da Assistência de Enfermagem	Estudo descritivo qualitativo

Fonte: Autores, 2024.

4 DISCUSSÃO

4.1 Contato inicial, acolhimento e sistematização da assistência

Esta categoria surgiu de cinco artigos: Ballmann e Ewers (2022); Nobre *et al.* (2020); Pollard *et al.* (2020); Souza *et al.* (2016); Souza e Fonseca (2018).

A ciência da atenção integradora e integral à saúde é uma das definições que podem ser facilmente atribuídas à enfermagem, uma vez que os profissionais dessa área participam do cuidado desde o primeiro contato com o paciente e seus familiares em diferentes níveis de atenção, tanto no espaço domiciliar, quanto no comunitário e também nos serviços de saúde.

Entre as muitas ferramentas utilizadas pela enfermagem voltadas para a humanização, o acolhimento pode ser descrito como o estabelecimento de uma rede de respeito e comunicação entre profissionais e usuários, que favorece a construção de uma relação de confiança, considerado uma forma eficaz de ampliar a eficiência dos serviços prestados, uma vez que favorece a participação do usuário, tornando-o corresponsável nos cuidados com sua própria saúde. (Costa; Cambiriba, 2010)

De acordo com Souza e Bastos (2008), acolhimento difere de triagem, visto que o acolhimento deve ocorrer em todos os momentos do atendimento em saúde, e é entendido como uma maneira diferenciada de operacionalizar os processos do trabalho em saúde que visa promover o atendimento de todos os usuários que buscam os serviços, ouvindo a demanda e adotando uma postura resolutiva perante tal, adotando sempre uma postura ética.

Nos cuidados de enfermagem prestados aos pacientes com hemofilia, o acolhimento ganha destaque, pois é realizado de maneira contínua, e através da educação e promoção em saúde e da humanização, aprimora a qualidade de vida, contribui para a adesão ao tratamento, previne complicações que, geralmente, são cotidianas e planeja o cuidado de maneira individualizada, protagonizando o paciente no seu próprio cuidado.

O profissional enfermeiro é o primeiro ponto de contato entre o sistema de saúde e o paciente e seus familiares. Em um estudo feito na Alemanha, Ballmann e Ewers (2022) indicam que alguns programas já abordam a necessidade do acolhimento e de medidas educacionais durante a gravidez, para que haja uma intermediação imediatamente após o diagnóstico na primeira infância, tendo em vista que essa intervenção, de maneira precoce, pode ajudar pacientes e cuidadores a se tornarem protagonistas em lidar com a sua doença em um estágio inicial do seu tratamento.

Souza e Fonseca (2018) afirmam que, diante de um paciente hemofílico, a função da enfermagem é estabelecer uma conexão entre o paciente, seus familiares e a equipe multidisciplinar que estará monitorando e elaborando um plano de cuidados eficaz para assegurar a qualidade de vida, proporcionando maior segurança ao paciente no manejo da enfermidade.

Como apontam Pollard *et al.* (2020) em um estudo feito em Londres, recomenda-se que as orientações e gerenciamento da doença sejam realizados por uma equipe multidisciplinar, que define o papel do enfermeiro em: coordenar a prestação dos cuidados; instruir os pacientes e seus familiares, além de servir como o primeiro elo entre eles, sendo responsável pela avaliação clínica inicial; assegurar que o tratamento adequado seja aplicado de imediato em situações agudas; e liderar a continuidade dos cuidados e o monitoramento.

A enfermagem ganha destaque na participação da equipe multidisciplinar, pois, além de atuar na coordenação do cuidado, tem papel crucial na educação contínua

do paciente e seus familiares, no suporte emocional e humanizado e, também, sendo um dos primeiros pontos de contato do paciente, em casos de urgência.

A assistência do enfermeiro é fundamentada no Processo de Enfermagem (PE), que serve como uma ferramenta prática para o planejamento e a implementação de um plano de cuidados, designado pela Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE). O PE potencializa e direciona a assistência, permitindo a elaboração da avaliação, do diagnóstico, do planejamento, da implementação e da evolução de enfermagem, que consideram não apenas a doença, mas também as necessidades de saúde gerais do hemofílico (Nobre *et al.* 2020).

Souza *et al.* (2016) relatam que em um estudo com pacientes hemofílicos em um ambulatório no estado de São Paulo, a utilização da SAE permitiu identificar os principais aspectos que afetam a qualidade de vida desses indivíduos, por meio de ações que melhoram a atuação dos enfermeiros em relação às necessidades identificadas, o que favorece a assistência prestada aos pacientes.

O plano de cuidados ao paciente é adaptado à realidade de cada indivíduo através da SAE, que permite o monitoramento contínuo das necessidades gerais do paciente. O PE, por sua vez, facilita que os diagnósticos e intervenções sejam feitos de maneira específica. Além disso, a SAE permite que, através de um processo estruturado, as informações acerca do paciente sejam organizadas e registradas de maneira clara, favorecendo significativamente a comunicação da equipe multidisciplinar, permitindo que o paciente receba intervenções pertinentes à sua condição.

O enfermeiro deve acolher não só o paciente, mas também seus familiares, orientando como possivelmente será o tratamento diante de um diagnóstico positivo, elucidando todas as dúvidas que possam vir a surgir conforme o passar do tempo, e com o objetivo de proporcionar um bem-estar e incluir o paciente na sociedade, mostrando que ele é capaz de sobreviver com a doença da melhor maneira possível (Souza; Fonseca, 2018).

Em um estudo acerca dos cuidados ofertados ao paciente hemofílico em condições de emergência, Nobre *et al.* (2020) afirmam que a Rede de Atenção às Urgências (RAU), tem como um de seus preceitos a ampliação do acesso e do acolhimento de casos agudos que chegam até os serviços de saúde nos mais diversos pontos de atenção, acesso este que é garantido pelos componentes da rede, dentre os quais, podemos citar os médicos e enfermeiros, que por serem o primeiro acesso, encontram-se na linha de frente.

4.2 A enfermagem na educação e promoção da saúde

Esta categoria surgiu de cinco artigos avaliados: Ballmann e Ewers (2022); Costa, Costa e Guimarães (2022); Pollard *et al.* (2020); Souza *et al.* (2016); Souza e Fonseca (2018).

O cuidado integral no manejo da hemofilia enfatiza o papel da enfermagem em educar e promover à saúde dos pacientes e de suas famílias, preparando-os para o autogerenciamento da condição e para a adesão ao tratamento.

Uma pesquisa com enfermeiros especialistas em hemofilia no Serviço Nacional de Saúde do Reino Unido destacou que esses profissionais desempenham atividades educativas e de promoção da saúde como aspectos essenciais de suas funções, ajudando a desenvolver a autonomia dos pacientes e a melhorar sua qualidade de vida ao coordenar cuidados e orientar sobre práticas que previnem possíveis complicações (Pollard *et al.*, 2020).

Segundo Ballmann e Ewers (2022), o enfermeiro desempenha um papel fundamental ao apoiar indivíduos com distúrbios hemorrágicos no desenvolvimento de habilidades de autogerenciamento, especialmente porque o diagnóstico costuma ocorrer cedo, exigindo orientação direcionada para crianças e seus cuidadores.

A literatura sugere que a educação individualizada e o suporte contínuo oferecidos pelos enfermeiros são elementos chave para a adesão eficaz ao tratamento.

Costa, Costa e Guimarães (2022) também afirmam que o enfermeiro adota um papel vital na promoção da saúde de pessoas com hemofilia, instruindo tanto os pacientes quanto seus familiares, por meio de treinamentos, como a autoinfusão e a infusão domiciliar dos fatores de coagulação. Além disso, ao monitorar o tratamento de forma contínua, garante maior segurança, adesão e qualidade nos cuidados, propiciando um melhor controle da doença e atenuando complicações futuras.

De acordo com Srivastava *et al.* (2020), o tratamento da hemofilia envolve a administração de concentrados de fatores de coagulação, que podem ser derivados de plasma ou produzidos por meio de tecnologia recombinante. A profilaxia com esses fatores é crucial para prevenir episódios hemorrágicos e, conseqüentemente, para a manutenção da saúde articular e da qualidade de vida dos pacientes.

A autoinfusão dos fatores, realizada geralmente por via intravenosa, é incentivada para garantir a autonomia do paciente e o manejo seguro da condição, sendo fundamental que os enfermeiros capacitem tanto os pacientes quanto os cuidadores para essa prática. Além disso, o monitoramento regular dos níveis do fator de coagulação é recomendado para ajustar a dosagem de acordo com a resposta individual ao tratamento e o risco de eventos hemorrágicos (Srivastava *et al.*, 2020).

No que se refere a atuação da enfermagem na educação e promoção da saúde dos pacientes hemofílicos e suas famílias, Souza e Fonseca (2018) destacam que essa atenção se faz essencial desde o diagnóstico até o acompanhamento contínuo.

Cabe ao profissional enfermeiro acolher, orientar e esclarecer dúvidas, buscando promover o bem-estar e a inclusão social dos pacientes. Além disso,

também se faz presente nas consultas de rotina, tratamentos complementares, como fisioterapia e odontológico, bem como no fornecimento dos fatores de coagulação.

A promoção da saúde para indivíduos com hemofilia inclui ações cruciais como prevenção de lesões, orientações para o tratamento imediato de hemorragias, o estímulo à prática de exercícios físicos supervisionados, a promoção da frequência nas consultas regulares, a atenção à higiene oral e a orientação para sempre carregar o cartão de identificação do centro de tratamento. Essas ações, conduzidas pelo enfermeiro, são fundamentais para melhorar a qualidade de vida e o bem-estar dos pacientes (Souza *et al.*, 2016).

As abordagens para a educação liderada por enfermeiros podem ser classificadas em três principais categorias: informação, aconselhamento e instrução. A informação tem como objetivo a transferência de conhecimento para promover a alfabetização em saúde e apoiar a tomada de decisões informadas.

O aconselhamento foca nos aspectos emocionais e no suporte ao enfrentamento, sendo fundamental para a adesão ao tratamento. Já a instrução se concentra no treinamento de habilidades práticas, como a realização de infusões e outros procedimentos técnicos necessários para o autogerenciamento da condição (Ballmann; Ewers, 2022).

Ballmann e Ewers (2022) evidenciam que, embora a educação do paciente seja uma função essencial da enfermagem no tratamento da hemofilia, esta é frequentemente realizada de forma incidental, sendo considerada uma tarefa secundária durante as consultas de rotina.

As necessidades educacionais das pessoas com distúrbios hemorrágicos e seus cuidadores muitas vezes não são claramente identificadas, e há pouca informação sobre as atividades educacionais que os enfermeiros realizam, seus métodos e os princípios didáticos subjacentes. Contudo, as evidências disponíveis mostram que os enfermeiros desempenham várias atividades educacionais voltadas para aprimorar o autocuidado dos pacientes, ajudando-os a enfrentar os desafios diários associados ao manejo de sua condição.

5 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Considerando os aspectos acerca dos cuidados de enfermagem prestados aos pacientes portadores de hemofilia observados nessa revisão integrativa, constatou-se a importância do profissional enfermeiro nos mais diversos momentos do atendimento e tratamento, com principal foco no acolhimento e nas ações de educação e promoção da saúde.

Entendendo a hemofilia como um distúrbio genético pouco comum na população, é possível compreender a necessidade da ação da enfermagem na

promoção de educação em saúde, voltada tanto para a terapêutica, quanto das particularidades da doença, garantindo maior autonomia e maior adesão ao tratamento por parte dos pacientes.

Verificou-se a importância da atuação de enfermeiros como primeiro ponto de contato entre o paciente e o sistema de saúde. Compreende-se que esta ação facilita significativamente a conexão entre a pessoa com hemofilia, seus familiares e/ou cuidadores, e o processo de aprendizagem dos conhecimentos e cuidados necessários para o manejo da condição em questão.

Outro aspecto observado com destaque em grande parte dos estudos, foi o papel crucial do enfermeiro nas práticas de educação e promoção da saúde, de modo que, ao gerar autoconfiança e autonomia nos pacientes, pode-se garantir de efetivamente uma melhor adesão aos tratamentos, favorecendo o controle da doença e a prevenção de possíveis complicações futuras. Assim sendo, o papel do enfermeiro na promoção à saúde merece destaque, por envolver medidas importantes, desde orientações quanto à importância da assiduidade às consultas, cuidados com a higiene bucal e prevenção de lesões até o enfoque nos aspectos emocionais e no enfrentamento da doença, medidas essas, que, juntas, reestabelecem e mantêm o bem-estar dos usuários.

Notou-se também que pacientes portadores de hemofilia costumam manifestar características psicossociais próprias, com tendência à depressão, ansiedade e comportamentos neuróticos, tornando fundamental o papel do enfermeiro na prestação de um cuidado individualizado, feito de maneira holística, visando reestabelecer o bem-estar do usuário nas diversas esferas afetadas pela cronicidade desse distúrbio hemorrágico.

Em contrapartida, foi observada uma lacuna nos conhecimentos específicos desta condição por parte dos profissionais de saúde, em especial, acerca das abordagens próprias para pacientes hemofílicos. Notou-se ainda a escassez de publicações que abrangem mais diretamente os cuidados de enfermagem relacionados à pacientes portadores de hemofilia, bem como a deficiência que as equipes de enfermagem apresentam perante a não utilização da Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE).

Assim, nota-se que o uso adequado da SAE, focado na fase dos diagnósticos de enfermagem, permite ao enfermeiro oferecer um atendimento objetivo ao seu paciente e personaliza o atendimento oferecido a cada usuário do serviço. Isso ressalta a relevância do cuidado integral para a promoção do bem-estar e aprimoramento da qualidade de vida dos pacientes com hemofilia.

Esta pesquisa apresenta como limitação a escassez de estudos focados especificamente nos cuidados de enfermagem para pacientes com hemofilia, evidenciando uma carência de materiais que abordem as práticas de enfermagem

nesse contexto. Observou-se também, através dos artigos avaliados, uma limitação quanto ao uso e à aplicabilidade da SAE, na abordagem e cuidado a esses pacientes.

Apesar dessas limitações, este estudo oferece informações relevantes sobre possibilidades de atuação do profissional de enfermagem na abordagem ao paciente com hemofilia, destacando o papel da educação em saúde e da realização de uma assistência sistematizada e individualizada, garantindo um cuidado integral e singular. Destaca-se também que o enfermeiro perpassa desde o primeiro contato, através do acolhimento, até o acompanhamento em todas as fases do tratamento. Espera-se, dessa forma, que esta revisão contribua para fortalecer e sensibilizar os profissionais de enfermagem sobre a importância de abordagens específicas e sistematizadas, que atendam às complexas demandas desse grupo de pacientes.

REFERÊNCIAS

BALLMANN, J.; EWERS, M. Nurse-led education of people with bleeding disorders and their caregivers: a scoping review. **Haemophilia**, Alemanha, v. 28, n. 6, p. e153-63, 2022. DOI 10.1111/hae.14629. Disponível em:

<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/hae.14629>. Acesso em: 18 jul. 2024.

BEZERRA, H. N. M.; BARROS, A. C. L.; ASCARI, R. A.; SOUZA, T. C. F.; MENEGAZ, J. do C. Gerência do cuidado de enfermagem na hemoterapia em serviço hospitalar de enfermagem. **Revista Baiana de Enfermagem**, Salvador, v. 36, 2022. DOI: 10.18471/rbe.v36.45076. Disponível em:

https://www.revenf.bvs.br/pdf/rbaen/v36/pt_2178-8650-rbaen-36-e45076.pdf. Acesso em: 16 jul. 2024.

BRASIL. Lei nº 7.498, de 25 de junho de 1986. Dispões sobre a regulamentação do exercício da enfermagem, e dá outras providências. Brasília, DF: Diário Oficial da União, 1986. Disponível em: https://www.planalto.gov.br/ccivil_03/leis/l7498.htm. Acesso em: 16 de jul. 2024.

COSTA, M. A. R.; CAMBIRIBA, M. da S. Acolhimento em enfermagem: a visão do profissional e a expectativa do usuário. **Ciência, Cuidado e Saúde**, Paraná, v. 9, n. 3, p. 494-502, 2010. DOI 10.4025/cienccuidsaude.v9i3.9545. Disponível em: <https://periodicos.uem.br/ojs/index.php/CiencCuidSaude/article/view/9545>. Acesso em: 23 out. 2024.

COSTA, N. C. M.; COSTA, I. M.; GUIMARÃES, T. M. R. Atuação do enfermeiro no cuidado à pessoa com hemofilia atendida no ambulatório de coagulopatias do hemope: um relato de experiência. **Hematology, Transfusion and Cell Therapy**, Recife, v. 44, p. s582, 2022. DOI: 10.1016/j.htct.2022.09.997. Disponível em: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2531137922011129?via%3Dihub>. Acesso em: 18 jul. 2024.

- LIMA, F. A.; NASCIMENTO, V. D.; BARROSO, P. N.; MELO, M. R.; ABREU, R. N.; ROLIM, K. M. Risco de choque em pacientes com hemorragia grave: caracterização e atuação do enfermeiro do trauma. **Enfermagem em Foco**, Brasília, v. 14, p. 1-6, 2023. DOI: 10.21675/2357-707X.2023.v14.e-202303. Disponível em: https://enfermfoco.org/wp-content/uploads/articles_xml/2357-707X-enfoco-14-e-202303/2357-707X-enfoco-14-e-202303.pdf. Acesso em: 16 jul. 2024.
- MELO, L. A.; GROSSI, J. E. Q.; OLIVEIRA, L. C. de C.; GELAPE, B. R.; MORAIS, R. S. G. Hemofilia A: avaliação hematológica e tratamento clínico. **Revista Ibero-Americana de Humanidades, Ciências e Educação**, São Paulo, v. 9, n. 9, p. 931-45, 2023. DOI: 10.51891/rease.v9i9.11240. Disponível em: <https://periodicorease.pro.br/rease/article/view/11240/4926>. Acesso em: 14 jul. 2024.
- NOBRE, S. V.; FILHO, J. A. da S.; TAVARES, N. B. F.; TEIXEIRA, L. R.; PINTO, A. G. A. Atuação de médicos e enfermeiros no atendimento de emergência ao paciente hemofílico. **Revista de Enfermagem da UFPI**, Ceará, v. 9, p. 1-6, 2020. DOI 10.26694/reufpi.v9i0.11056. Disponível em: <https://ojs.ufpi.br/index.php/reufpi/article/view/11056/pdf>. Acesso em: 19 jul. 2024.
- SAYAGO, M.; LORENZO, C. O acesso global e nacional ao tratamento da hemofilia: reflexões da bioética crítica sobre exclusão em saúde. **Interface**, Botucatu, n. 24, p. 1-15, 2020. DOI: 10.1590/Interface.180722. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/icse/a/6G8YKvsdtwWBsZJJVfXCSXR/?lang=pt>. Acesso em: 12 jul. 2024.
- SRIVASTAVA, A.; SANTAGOSTINO, E.; DOUGALL, A.; KITCHEN, S.; SUTHERLAND, M.; PIPE, S. W.; CARCAO, M.; MAHLANGU, J.; RAGNI, M. V.; WINDYGA, J.; LLINÁS, A.; GODDARD, N. J.; MOHAN, R.; POONNOOSE, P. M.; FELDMAN, B. M.; LEWIS, S. Z.; BERG, H. M. van den; PIERCE, G. F. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. **Haemophilia**, Montreal, v. 26, ed. S6, p. 1-158, 2020. DOI: 10.1111/hae.14046. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.14046>. Acesso em: 19 jul. 2024.
- POLLARD, D.; HARRISON, C.; DODGSON, S.; HOLLAND, M.; KHAIR, K. The UK haemophilia specialist nurse: competencies fit for practice in the 21st century. **Haemophilia**, Reino Unido, v. 26, p. 622-33, 2020. DOI 10.1111/hae.14002. Disponível em: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/hae.14002>. Acesso em: 19 jul. 2024.
- SOUZA, F. dos S. L. de; FONSECA, J. A. Hemofilia: uma pesquisa integrativa e atualizada das ações do enfermeiro. **Brazilian Journal of Surgery and Clinical Research**, [s.l.], v. 22, n. 1, p. 72-81, 2018. Disponível em: https://www.mastereditora.com.br/periodico/20180303_175516.pdf. Acesso em: 18 jul. 2024.
- SOUZA, M. T. de; SILVA, M. D. da; CARVALHO, R. de. Revisão integrativa: o que é e como fazer. **Einstein**, São Paulo, v. 8, ed. 1, p. 102-6, jan-mar 2010. DOI

10.1590/S1679-45082010RW1134. Disponível em:
<https://www.scielo.br/j/eins/a/ZQTBkVJZqcWrTT34cXLjtBx/?format=pdf&lang=pt>.
Acesso em: 3 set. 2024.

SOUZA, R. S.; BASTOS, M. A. R. Acolhimento com classificação de risco: o processo vivenciado por profissional enfermeiro. **Revista Mineira de Enfermagem**, Belo Horizonte, v. 12, n. 4, p. 581-6, 2008. DOI 10.35699/reme.v12i4.50591. Disponível em: <https://www.periodicos.ufmg.br/index.php/reme/article/view/50591>. Acesso em: 23 out. 2024.

SOUZA, V. N.; PEREIRA, A. da S.; VESCO, N. de L.; BRASIL, B. M. B. L.; BARBOSA, S. M.; VIANA, C. D. M. R. Conhecimento das enfermeiras de ambulatórios de hemofilia sobre a sistematização da assistência de enfermagem. **Revista de Enfermagem UFPE Online**, Recife, v. 10, p. 1654-62, 2016. DOI 10.5205/reuol.9003-78704-1-SM.1005201611. Disponível em: <https://periodicos.ufpe.br/revistas/index.php/revistaenfermagem/article/download/13540/16308/34546>. Acesso em: 18 jul. 2024.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA. **Report on Annual Global Survey**, Montreal: WFH, 2023. Disponível em: <https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-2399.pdf>. Acesso em: 12 jul. 2024.