



# Princípios e Fundamentos das Ciências da Saúde 3

VANESSA LIMA GONÇALVES TORRES  
(Organizadora)

 **Atena**  
Editora

Ano 2018

Vanessa Lima Gonçalves Torres  
(Organizadora)

# **Princípios e Fundamentos das Ciências da Saúde 3**

Atena Editora  
2018

2018 by Atena Editora

Copyright © da Atena Editora

**Editora Chefe:** Profª Drª Antonella Carvalho de Oliveira

**Diagramação e Edição de Arte:** Geraldo Alves e Natália Sandrini

**Revisão:** Os autores

#### **Conselho Editorial**

Prof. Dr. Alan Mario Zuffo – Universidade Federal de Mato Grosso do Sul  
Prof. Dr. Álvaro Augusto de Borba Barreto – Universidade Federal de Pelotas  
Prof. Dr. Antonio Carlos Frasson – Universidade Tecnológica Federal do Paraná  
Prof. Dr. Antonio Isidro-Filho – Universidade de Brasília  
Profª Drª Cristina Gaio – Universidade de Lisboa  
Prof. Dr. Constantino Ribeiro de Oliveira Junior – Universidade Estadual de Ponta Grossa  
Profª Drª Daiane Garabeli Trojan – Universidade Norte do Paraná  
Profª Drª Deusilene Souza Vieira Dall’Acqua – Universidade Federal de Rondônia  
Prof. Dr. Eloi Rufato Junior – Universidade Tecnológica Federal do Paraná  
Prof. Dr. Fábio Steiner – Universidade Estadual de Mato Grosso do Sul  
Prof. Dr. Gianfábio Pimentel Franco – Universidade Federal de Santa Maria  
Prof. Dr. Gilmei Fleck – Universidade Estadual do Oeste do Paraná  
Profª Drª Girlene Santos de Souza – Universidade Federal do Recôncavo da Bahia  
Profª Drª Ivone Goulart Lopes – Istituto Internazionale delle Figlie de Maria Ausiliatrice  
Prof. Dr. Julio Candido de Meirelles Junior – Universidade Federal Fluminense  
Prof. Dr. Jorge González Aguilera – Universidade Federal de Mato Grosso do Sul  
Profª Drª Lina Maria Gonçalves – Universidade Federal do Tocantins  
Profª Drª Natiéli Piovesan – Instituto Federal do Rio Grande do Norte  
Profª Drª Paola Andressa Scortegagna – Universidade Estadual de Ponta Grossa  
Profª Drª Raissa Rachel Salustriano da Silva Matos – Universidade Federal do Maranhão  
Prof. Dr. Ronilson Freitas de Souza – Universidade do Estado do Pará  
Prof. Dr. Takeshy Tachizawa – Faculdade de Campo Limpo Paulista  
Prof. Dr. Urandi João Rodrigues Junior – Universidade Federal do Oeste do Pará  
Prof. Dr. Valdemar Antonio Paffaro Junior – Universidade Federal de Alfenas  
Profª Drª Vanessa Bordin Viera – Universidade Federal de Campina Grande  
Prof. Dr. Willian Douglas Guilherme – Universidade Federal do Tocantins

#### **Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP) (eDOC BRASIL, Belo Horizonte/MG)**

P957 Princípios e fundamentos das ciências da saúde 3 [recurso eletrônico] / Organizadora Vanessa Lima Gonçalves Torres. – Ponta Grossa (PR): Atena Editora, 2018. – (Princípios e fundamentos das ciências da saúde; v. 3)

Formato: PDF

Requisitos de sistema: Adobe Acrobat Reader

Modo de acesso: World Wide Web

Inclui bibliografia

ISBN 978-85-85107-44-4

DOI10.22533/at.ed.444180110

1. Ciências da saúde. 2. Medicina. 3. Saúde. I. Torres, Vanessa Lima Gonçalves.

CDD 610

**Elaborado por Maurício Amormino Júnior – CRB6/2422**

O conteúdo do livro e seus dados em sua forma, correção e confiabilidade são de responsabilidade exclusiva dos autores.

2018

Permitido o download da obra e o compartilhamento desde que sejam atribuídos créditos aos autores, mas sem a possibilidade de alterá-la de nenhuma forma ou utilizá-la para fins comerciais.

[www.atenaeditora.com.br](http://www.atenaeditora.com.br)

## APRESENTAÇÃO

A Organização mundial da Saúde define que saúde é um estado do completo bem-estar físico, mental e social, e não apenas a ausência de doenças. Atualmente, diversas Campanhas Nacionais estão direcionadas ao atendimento integral deste conceito. Para isto, muitos profissionais são envolvidos: médicos, farmacêuticos, dentistas, psicólogos, fisioterapeutas, enfermeiros, biólogos, biomédicos, educadores físicos. Com uma dinâmica muito grande, a área da saúde exige destes profissionais uma constante atualização de conhecimentos pois a cada ano surgem novas formas de diagnóstico, tratamentos, medicamentos, identificação de estruturas microscópicas e químicas entre outros elementos.

A obra “Princípios e Fundamentos das Ciências da Saúde” aborda uma série de livros de publicação da Atena Editora, dividido em II volumes, com o objetivo de apresentar os novos conhecimentos, estudos e relatos nas áreas da Ciência e da Saúde, para os estudiosos e estudantes. Entre os capítulos a abrangência da área fica evidente quando sobre o mesmo assunto temos olhares diferentes por profissionais especializados, a interdisciplinariedade, a tecnologia e o desenvolvimento de técnicas. Os trabalhos apresentados conduzem o leitor a diferentes caminhos de conhecimentos, reflexões e atualização. Boa leitura e muitos conhecimentos!

Vanessa Lima Gonçalves Torres

## SUMÁRIO

<b>CAPÍTULO 1</b> .....	<b>1</b>
AVALIAÇÃO DA PREVALÊNCIA DE ANEMIA FALCIFORME ATRAVÉS DE TRIAGEM NEONATAL NO MARANHÃO	
Andrea Karine de Araujo Santiago Rôlmerson Robson Filho Bento Berilo Lima Rodrigues Segundo Dyego Mondego Moraes Guilherme Bruzarca Tavares Luciano André Assunção Barros Raiza Ritiele da Silvia Fontes Robson Ruth Lima de Oliveira Vicente Galber Freitas Viana Raphael Aguiar Diogo Francisca Bruna Arruda Aragão	
<b>CAPÍTULO 2</b> .....	<b>13</b>
AVALIAÇÃO DA VIABILIDADE DE INSERÇÃO DE UM MAIOR NÚMERO DE MEDICAMENTOS FITOTERÁPICOS NA ATENÇÃO BÁSICA EM SAÚDE DO MUNICÍPIO DE SANTO ÂNGELO/RS	
Bruna Dutra Kelly Helena Kühn Leandro Nicolodi Francescato	
<b>CAPÍTULO 3</b> .....	<b>27</b>
AVALIAÇÃO DO EFEITO ANTIOXIDANTE DO EXTRATO HIDROETANÓLICO DE <i>Luehea divaricata</i> Mart. EM UM MODELO DE OXIDAÇÃO INDUZIDOS POR PARAQUAT EM CÉREBRO DE RATOS	
Alisson Felipe de Oliveira Gabriela Bonfanti Azzolin Bruna Morgan da Silva Ronaldo dos Santos Machado Viviane Cecília Kessler Nunes Deuschle Josiane Woutheres Bortolotto	
<b>CAPÍTULO 4</b> .....	<b>38</b>
INTOXICAÇÃO EXÓGENA POR PSICOFÁRMACOS: UMA REVISÃO INTEGRATIVA	
Edina Carla Ogliari Robriane Prosdocimi Menegat Potiguara de Oliveira Paz	
<b>CAPÍTULO 5</b> .....	<b>49</b>
ACOLHIMENTO EM UM PRONTO ATENDIMENTO HOSPITALAR, RELATO DE EXPERIÊNCIA	
Carolina Renz Pretto Sabrina Azevedo Wagner Benetti Cátia Matte Dezordi Alcione Carla Meier Juliana Gonçalves Pires Eniva Miladi Fernandes Stumm	
<b>CAPÍTULO 6</b> .....	<b>57</b>
ASPECTOS DA HABITAÇÃO COMO DETERMINANTES DE SAÚDE-DOENÇA	
Mariana Mendes	

Kethlin Carraro Momade  
Ana Lucia Lago  
Maria Assunta Busato  
Carla Rosane Paz Arruda Teo  
Junir Antonio Lutinski

**CAPÍTULO 7 .....68**

ESTUDO DAS CAUSAS DA NÃO ADESÃO DA DOSE DOMICILIAR PELOS PACIENTES HEMOFÍLICOS E PORTADORES DE DOENÇA DE VON WILLEBRAND ATENDIDOS NO HEMONÚCLEO REGIONAL DE FRANCISCO BELTRÃO - PARANÁ

Marlene Quintero dos Santos  
Zípora Morgana Quintero dos Santos  
Emyr Hiago Bellaver  
Tatiana Takahashi

**CAPÍTULO 8 .....84**

ATENÇÃO À SAÚDE DOS DISCENTES EM INSTITUIÇÕES FEDERAIS DE ENSINO SUPERIOR

Versiéri Oliveira de Almeida  
Sabrina Azevedo Wagner Benetti  
Carolina Renz Pretto  
Alcione Carla Meier  
Andrea Wander Bonamigo

**CAPÍTULO 9 .....93**

DESCARTE E MANUSEIO DE RESÍDUOS EM UM SERVIÇO DE ONCOLOGIA

Isamara Roseane da Costa  
Laura Renner Bandeira  
Pâmela Naíse Pasquetti  
Angélica Martini Cembranel Lorenzoni  
Adriane Cristina Bernart Kolankiewicz  
Marli Maria Loro

**CAPÍTULO 10 .....108**

DOENÇAS E RISCOS OCUPACIONAIS DA EQUIPE DE ENFERMAGEM EM UMA UNIDADE DE ORTOPEDIA

Raimunda Santana Torres  
Ariadne Siqueira de Araújo Gordon  
Euzamar de Araújo Silva Santana  
Maria Aparecida Alves de Oliveira Serra  
Ismália Cassandra Costa Maia Dias

**CAPÍTULO 11 .....122**

CONHECIMENTO PRODUZIDO PELA ENFERMAGEM EM RELAÇÃO À SEGURANÇA DO PACIENTE: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

Amarilis Pagel Floriano da Silva  
Amanda Pillon Moreira  
Juliana Silveira Colomé

**CAPÍTULO 12 .....132**

INSERÇÃO DE ACADÊMICOS DO CURSO DE GRADUAÇÃO EM ENFERMAGEM NAS AÇÕES DO

PROGRAMA SAÚDE NA ESCOLA (PSE)

Janaina Barbieri  
Andressa Ohse Sperling  
Adriana de Fátima Zuliani Lunkes  
Paola Elizama Caurio Rocha  
Neila Santini de Souza

**CAPÍTULO 13 ..... 141**

PENSAMENTO CRÍTICO A RESPEITO DA PERMANÊNCIA DOS PACIENTES EM SALA DE RECUPERAÇÃO PÓS-ANESTÉSICA

Andressa Peripolli Rodrigues  
Rita Fernanda Monteiro Fernandes  
Lucimara Sonaglio Rocha  
Margot Agathe Seiffert  
Neiva Claudete Brondani Machado  
Sandra Maria de Mello Cardoso

**CAPÍTULO 14 ..... 150**

HÁBITOS DE HIGIENE BUCAL DE IDOSOS ATENDIDOS EM SERVIÇO DE NEUROLOGIA

Amanda Mayra de Freitas Rosa  
Josué Junior Araújo Pierote  
Glauber Campos Vale

**CAPÍTULO 15 ..... 157**

HÁBITOS DE HIGIENE BUCAL E ACESSO A SERVIÇOS ODONTOLÓGICOS POR ATLETAS DE UMA CAPITAL BRASILEIRA

Carolina Cobra de Moraes  
Josué Junior Araújo Pierote  
Jéssica Pinheiro Mota  
Larissa Campos Rodrigues Pinheiro  
Glauber Campos Vale  
Ana Cristina Vasconcelos Fialho

**CAPÍTULO 16 ..... 165**

PREVALÊNCIA DO USO DE PROTETORES BUCAIS E DE TRAUMATISMOS BUCOMAXILOFACIAIS EM ATLETAS DE UMA CAPITAL BRASILEIRA

Larissa Pivoto Ribeiro Pinto  
Josué Junior Araújo Pierote  
Jéssica Pinheiro Mota  
Larissa Campos Rodrigues Pinheiro  
Glauber Campos Vale  
Ana Cristina Vasconcelos Fialho

**CAPÍTULO 17 ..... 173**

PROMOÇÃO E PREVENÇÃO DA SAÚDE BUCAL EM PACIENTES COM NECESSIDADES ESPECIAIS.

Henrique Torres Teixeira  
Priscila Regis Pedreira  
Josué Junior Araujo Pierote

<b>CAPÍTULO 18</b> .....	<b>181</b>
DESENVOLVIMENTO FETAL E OBESIDADE INFANTIL: REVISÃO INTEGRATIVA	
Roselaine dos Santos Félix	
Cristiane Brito da Luz Chagas	
Heloisa Ataíde Isaia	
Viviane Ramos da Silva	
Luciane Najar Smeha	
NadiescaTaisa Filippin	
<b>CAPÍTULO 19</b> .....	<b>194</b>
ANÁLISE DA ADEQUAÇÃO DE RÓTULOS DE ALIMENTOS INFANTIS FRENTE A ROTULAGEM GERAL E NUTRICIONAL	
Jéssyca Alves da Silva	
Bárbara Melo Santos do Nascimento	
<b>CAPÍTULO 20</b> .....	<b>203</b>
PERFIL DE CONSUMO ALIMENTAR DAS GESTANTES ADOLESCENTES DA REGIÃO SUL DO BRASIL NO PERÍODO DE 2008 A 2014	
Tatiana Honório Garcia	
Ana Rafaella de Padua Lima	
Carla Rosane Paz Arruda Teo	
<b>SOBRE A ORGANIZADORA</b> .....	<b>215</b>

## ESTUDO DAS CAUSAS DA NÃO ADESÃO DA DOSE DOMICILIAR PELOS PACIENTES HEMOFÍLICOS E PORTADORES DE DOENÇA DE VON WILLEBRAND ATENDIDOS NO HEMONÚCLEO REGIONAL DE FRANCISCO BELTRÃO - PARANÁ

### **Marlene Quinteiro dos Santos**

Especialista em Hemoterapia. Hemonúcleo Regional de Francisco Beltrão – HEMEPAR. R. Marília, 1327 - Luther King, Francisco Beltrão - PR, CEP 85605-140. E-mail: marlenequinteiros@gmail.com

### **Zípora Morgana Quinteiro dos Santos**

Mestre em Ciência e Biotecnologia. Departamento de Estética do Instituto Federal de Educação, Ciência e Tecnologia Farroupilha - IFFAR. RS 218 - Km 5 – Indúbras, Santo Ângelo - RS, CEP 98806-700.

### **Emyr Hiago Bellaver**

Mestre em Ciência e Biotecnologia. Núcleo de Ciências da Saúde da Universidade Alto Vale do Rio do Peixe - UNIARP. R. Victor Baptista Adami, 800. Caçador- SC, CEP 89500-199.

### **Tatiana Takahashi**

Doutora em Clínica Médica. Hemocentro Regional de Maringá – HEMEPAR. Av. Mandacaru, 1600 - Parque das Laranjeiras, Maringá – PR, CEP 87083-240.

**RESUMO:** Coagulopatias hereditárias são distúrbios com manifestações hemorrágicas caracterizadas pela deficiência quantitativa e ou qualitativa de uma ou mais proteínas plasmáticas da coagulação; sendo as mais comuns as Hemofilias A e B, e a doença de von Willebrand; as quais apresentam deficiência de fatores de coagulação VIII ou

IX e fator de von Willebrand respectivamente. Avaliaram-se as causas da não adesão à Dosagem Domiciliar (DD), pelos pacientes portadores de coagulopatias atendidos no Hemonúcleo Regional de Francisco Beltrão Paraná e municípios de abrangência da 8ª Regional de Saúde (HRFB/8ªRS). Trata-se de uma pesquisa descritivo-analítica, transversal de base populacional e natureza qualitativa, realizada no período de novembro de 2014 a fevereiro de 2015. Foi aplicado ao paciente ou ao seu responsável, um questionário com perguntas abertas pertinentes ao problema. Dos 16 pacientes cadastrados 12 participaram da pesquisa, sendo 11 do sexo masculino e 1 do sexo feminino com idade entre 2 a 54 anos; sendo 5 portadores de Hemofilia A, 5 portadores de Hemofilia B e 2 portadores de doença de von Willebrand. Destes, apenas 3 pacientes fazem uso de DD, e a fazem por autoinfusão. As causas de não adesão ao programa de DD apontadas foram: não desejar fazer parte do programa de DD; dificuldade na punção venosa; medo; falta de conhecimento da DD e insegurança dos pais. Os resultados mostram a necessidade de maior atenção aos pacientes portadores de coagulopatias em relação à orientação, o incentivo à adesão ao programa de DD, o treinamento e a desmistificação do medo da DD.

**PALAVRAS-CHAVE:**

Coagulopatias

hereditárias. Hemofilia. Fatores de coagulação. Dosagem domiciliar.

**ABSTRACT:** Hereditary coagulopathies disorders are associated with bleeding manifestations by quantitative or qualitative impairment of one or more plasma proteins (factors) of the clotting; the most common being the Hemophilia A, Hemophilia B and von Willebrand disease; which show a deficiency of coagulation factors VIII, IX and von Willebrand factor respectively. The aim of the study was to evaluate the causes of noncompliance to home treatment by patients with coagulopathy treated at Hemonúcleo Regional Francisco Beltrão Paraná and municipalities spanning the 8th Regional Health (HRFB / 8ªRH). It is a descriptive-analytic research, transversal population-based and qualitative nature, carried out from November 2014 to February 2015. It was applied to the patient or his responsible a questionnaire with open questions related to the issue. Of the 16 registered patients 12 (75%) participated in the study, 11 males and 1 female, aged 2-54 years; There are 5 Hemophilia A, 5 hemophilia B and 2 patients with von Willebrand disease. Of these, only 3 patients (25%) make use of and the autoinfusion do so. The main causes of non-adherence to program were identified by respondents as being: do not want to be part of the program; difficulty in venipuncture; fear; unknowledge and insecurity of parents. The results shows the need for greater attention to patients with bleeding disorders with regard to guidance, encouraging adherence to the program, training and demystifying the fear of.

**KEYWORDS:** Hereditary coagulopathies, hemofilia, clotting factors, home dosage.

## 1 | INTRODUÇÃO

Coagulopatias são distúrbios com manifestações hemorrágicas associadas à hipocoagulabilidade sanguínea caracterizada pela deficiência quantitativa e ou qualitativa de uma ou mais proteínas plasmáticas (fatores) da coagulação (BRASIL, 2006; BRASIL, 2011).

Entre as coagulopatias hereditárias mais comuns e que exigem maior atenção e acompanhamento clínico, encontram-se a Hemofilia A, a Hemofilia B e a doença de von Willebrand (vW), as quais apresentam deficiência de fatores de coagulação sanguínea: VIII, IX e Fator von Willebrand (FvW) respectivamente (MANNO, 2005; BRASIL, 2006; BRASIL, 2008).

A forma congênita das hemofilias apresenta herança recessiva devido a mutações no braço longo do cromossomo X, cujo resultado é a síntese diminuída dos fatores de coagulação; portanto, manifesta-se como doença, na maioria das vezes, nos indivíduos do sexo masculino. As mulheres são consideradas portadoras assintomáticas e transmissoras do gene (ZAGO, 2004; MANNO, 2005; GARBIN et al., 2007; BRASIL, 2011).

Já as formas adquiridas de hemofilia, segundo Pio, Oliveira e Rezende (2009); Brasil (2009) são mais raras, e resulta do desenvolvimento de auto-anticorpos anti-

fator VIII e IX associado a câncer, doenças autoimunes, e causas de origem idiopática.

A hemofilia A, segundo com Nunes et al. (2009) e Zago (2004) é a mais frequente; apresenta-se na proporção de 1:4 em relação a hemofilia B, sendo responsável por 85% dos casos. É ainda, conhecida como hemofilia clássica, sendo que estudos mostram que sua prevalência é de 1:5000 nascimentos masculinos em populações étnicas e geograficamente distintas (TALAULIKAR, 2006; PORTH; MATFIN, 2010). Cerca de 90% dos indivíduos com hemofilia produzem quantidades insuficientes de fator de coagulação, enquanto que os demais (10%) produzem fator de coagulação, mas de uma forma defeituosa (PORTH; MATFIN, 2010).

Já a hemofilia B, que é uma deficiência de Fator IX ocorre em aproximadamente 1:20000 indivíduos, representa 15% da população hemofílica e assemelha-se a hemofilia A, tanto genética como clinicamente (BRASIL 2009; PORTH; MATFIN, 2010).

No Brasil, em 2007, a Coordenação de Política Nacional de Sangue e Hemoderivados, traçou um panorama da distribuição de todas as coagulopatias hereditárias, baseando-se nas informações encaminhadas pelos Estados, ainda que incompletas; as quais aponta a existência de 8.168 pacientes cadastrados, dos quais 6.885 são portadores de Hemofilia A e 1.283 são portadores de Hemofilia B (ZAGO; 2004). Segundo Manso et al. (2007) a Federação Mundial de Hemofilia, em 2005, solicitou a 98 países que informassem o número de hemofílicos em seu território. Dos países solicitados 49, enviaram tais dados, que registravam 131.264 portadores de hemofilia; sendo que 103.086 foram identificados como portadores de Hemofilia A, e 20.632 foram identificados como portadores de Hemofilia B, e 7.546 coagulopatias não identificadas e von Willebrand.

Outro distúrbio hemorrágico hereditário importante pela sua prevalência é a doença de von Willebrand (DVW), a qual Porth & Matfin (2010) definem-na como um distúrbio hemorrágico hereditário relativamente comum, que afeta mais que 1 em 1.000 indivíduos. Caracteriza-se por deficiência qualitativa ou quantitativa do Fator von Willebrand (FvW). Afeta ambos os sexos e geralmente tem diagnóstico tardio. Na maioria dos casos, é transmitida como caráter autossômico dominante, embora algumas variantes apresentem caráter autossômico recessivo. Os autores acima citados, descrevem cerca de 20 variantes da doença de vW divididas em duas categorias: tipos 1 e 3 apresentam níveis reduzidos de FvW e o tipo 2 caracteriza-se por defeitos qualitativos do referido fator. O tipo 1 é responsável por 70% dos casos hemorrágicos, porém, com manifestações leves; o tipo 2 representa 25% dos casos e está associado a sangramentos leves a moderados; já o tipo 3 é relativamente raro, no entanto, com manifestações clínicas severas (PORTH; MATFIN, 2010; BRASIL 2008); BRASIL 2011). O FVW tem duas funções principais (1) ligar-se ao colágeno presente no subendotélio e nas plaquetas, promovendo a formação do tampão plaquetário no local da lesão endotelial; e (2) ligar e transportar o fator V(FVIII), protegendo-o da degradação proteolítica no plasma.

A percentagem de atividade normal dos fatores de coagulação de acordo com

Vrabic et al. (2009) e Porth & Matfin (2010) depende do defeito genético ou adquirido e determina a gravidade da coagulopatia apresentada. Porth & Matfin (2010), destacam que a proporção de 5 a 30% de produtividade de fator corresponde à hemofilia leve, de 1 a 5% corresponde a hemofilia moderada e menor que 1% de produção de fator de coagulação, representa a forma grave da doença (VRABIC et al., 2009; PORTH; MATFIN, 2010; BRASIL, 2011).

Os pacientes hemofílicos apresentam índice aumentado de hemorragias pós trauma ou espontâneas (GARBIN et al., 2007; BRASIL, 2008; BRASIL, 2011). Os episódios hemorrágicos dependem da gravidade da doença e podem manifestar vários episódios por mês. O sangramento ocorre principalmente no sistema músculo esquelético (hematomas e hemartroses), mas também pode acometer o trato gastrointestinal, mucosas e sistema gênito urinário (PORTH; MATFIN, 2010). Já as principais manifestações clínicas da DVW consistem em sangramento espontâneo do nariz (epistaxe), sangramento de mucosa bucal, e do trato gastrointestinal além de fluxo menstrual excessivo (PORTH; MATFIN, 2010).

Frequentemente uma articulação torna-se propensa a sangramentos repetidos, tornando-se uma articulação denominada “alvo”. O sangramento na articulação induz uma inflamação sinovial com dor aguda e edema local (PORTH; MATFIN, 2010). Episódios repetidos levam a sinovite crônica, aumento da vascularização e conseqüentemente novos episódios de sangramento. Na ausência de tratamento adequado, o sangramento crônico e a inflamação causam fibrose articular e posterior lesão óssea (defeito fibroso cortical e fibroma não ossificante) resultando em incapacidade física acentuada (ASTERMARK et al., 2006; PORTH; MATFIN, 2010). Hematomas musculares estão presentes em 30% dos episódios e podem evoluir para síndrome compartimental e necrose tecidual com contraturas. A hemorragia intracraniana, embora incomum constitui-se uma importante causa de morte (BERMEO et al., 2007; PORTH; MATFIN, 2010).

Porth & Matfin (2010) e Vrabic et al. (2010) chamam a atenção para a prevenção de traumatismos para minimização de sequelas de pacientes hemofílicos e portadores de doença de (vW); recomendam evitar o uso de aspirina e outros antiinflamatórios não esteroidais que afetam a função plaquetária. O tratamento do paciente consiste na administração endovenosa de fatores de coagulação que se encontram insuficientes no plasma: VIII, IX e FvW ou FVIII/FvW para a hemofilia A, B e doença de von Willebrand, respectivamente.

O tratamento das manifestações hemorrágicas deve ser o mais precoce possível, a fim de promover a hemostasia e prevenir lesões incapacitantes (JONES, 1989; ASTERMARK et al., 2006; VIBRAC et al., 2010). Com esse intuito, foi desenvolvido para os pacientes hemofílicos o programa de dosagem domiciliar (DD), na qual o paciente ou seu familiar recebe treinamento para identificar sinais precoces de sangramento e realizar a infusão domiciliar do fator.

Segundo Porth & Matfin (2010) e Jones, (1989) a terapia de reposição de fatores

de coagulação “quando administrada no domicílio” do paciente tem contribuído muito para o êxito do tratamento, pois permite pronta infusão do fator, de maneira a prevenir as sequelas e diminuir a morbidade.

Um benefício importante da DD é a redução do número de consultas médicas do paciente e uso desnecessário de leito hospitalar (JONES, 1989; PORTH; MATFIN, 2010), além de permitir uma mais rápida recuperação do paciente, a diminuição do afastamento escolar e o absenteísmo no trabalho bem como a melhora da qualidade de vida do paciente hemofílico e de sua família em geral (ROCHA, 2000; TALAULIKAR et al., 2006; KRUSE-JARRES, HADI, LEISSINGER, 2007; BRASIL, 2007; ALMEIDA et al., 2011). A dose domiciliar permite ao paciente uma participação ativa em seu tratamento, infusão imediata do fator ao episódio de sangramento, além de evitar o estresse de locomoção até o serviço de saúde específico para este procedimento (BRASIL, 2006).

A Dosagem Domiciliar de Urgência (DDU) está implementada no Brasil desde 1999 e consistia em disponibilizar ao paciente portador de coagulopatia uma dose unitária de concentrado de fator para elevar o nível de fator plasmático deficiente entre 30% a 40%, para ser aplicado por via endovenosa, a nível domiciliar, fora do ambiente hospitalar e sem supervisão médica ou de enfermagem, pelo próprio paciente na forma de auto infusão ou por um familiar ou responsável (BRASIL, 2007).

No entanto, para participar do programa, o paciente precisa atender a uma série de critérios determinados pelo Ministério da Saúde (MS):

- Possuir bom acesso venoso para aplicação da (DD);
- Apresentar condições psicológicas para assumir as responsabilidades;
- Ter conhecimento sobre hemofilia (sintomas e tratamento);
- O paciente e/ou sua família devem participar do treinamento para receber a DD;
- Não ter alergia ao medicamento;
- Apresentar condições de transportar e guardar a DD sob refrigeração adequada (geladeira);
- Demonstrar condições de usar o medicamento com a máxima higiene;
- Assumir o compromisso de devolver o material usado (frascos vazios, agulha, seringa e equipo) para o centro de hemofilia (BRASIL, 2011).

Desta forma, paciente ou responsável recebe treinamento para que obtenha segurança e sucesso nos procedimentos de punção venosa, noções de higiene e biossegurança, de cuidados com o armazenamento do produto e da importância do registro de dosagens. O controle da devolução dos frascos e materiais utilizados pelo paciente ao serviço de hemoterapia, assim como a reavaliação dos procedimentos desenvolvidos pelo paciente ou responsável, o fornecimento do produto e a orientação do rigor para o preparo e autoinfusão, são atribuições do serviço de saúde no qual o

paciente está cadastrado (PEREIRA 2010).

Em 2007 o (MS) reviu as orientações contidas no programa de DD aumentando para três (3) o número de doses de fator de coagulação a serem liberadas para o paciente, então a DDU passou a ser chamada de DD; atualmente está sendo elaborado o novo manual de hemofilia que prevê a liberação de doses de acordo com a gravidade do paciente, sangramento e distância do domicílio podendo ser liberadas até 12 doses (MINUTA DE CONSULTA PÚBLICA, 2014). No caso da impossibilidade de aplicação do fator pelo paciente ou responsável e no caso do paciente que mora distante do centro tratador, a DD pode ser administrada por um profissional do serviço de saúde em uma unidade de saúde próxima a sua residência, diminuindo o tempo de demora até infusão do fator (BRASIL 2007).

O Hemonúcleo Regional de Francisco Beltrão/8ª Regional de Saúde (HRFB/8ª RS), é o órgão responsável pelo atendimento dos pacientes hemofílicos e portadores de doença de Von Willebrand cadastrados no sistema Hemovida Web Coagulopatias da região sudoeste do Estado do Paraná, que compreende 27 municípios. Neste serviço de saúde observa-se uma baixa adesão e administração de dosagem domiciliar de fatores de coagulação pelos referidos pacientes.

Motivados em contribuir com a melhoria dos serviços prestados a esses pacientes, e entendendo a importância da terapia domiciliar, julgou-se oportuno à realização do estudo com intuito de entender os motivos da não adesão ao tratamento com DD nos pacientes portadores de coagulopatias atendidos no HRFB, com objetivo de obter subsídios para implementação de medidas que possam aprimorar a qualidade de vida e minimizar os riscos de prejuízo à saúde dos pacientes portadores das referidas coagulopatias.

## **2 | MATERIAL E MÉTODOS**

Trata-se de uma pesquisa descritivo-analítica, transversal de base populacional e de natureza qualitativa; baseado na avaliação e quantificação das respostas dos questionários fornecidos pelos pacientes ou responsáveis, portadores de Hemofilia A e B e doença de von Willebrand, que fazem uso de fatores de coagulação.

### **2.1 Local e delineamento do estudo**

O presente estudo foi realizado no HRFB, que presta atendimento aos pacientes portadores de coagulopatias hereditárias residentes nos municípios de abrangência da 8ª Regional de Saúde, sendo ao todo vinte e sete (27) municípios da Região Sudoeste do Estado do Paraná; através da aplicação de questionário, dirigido aos pacientes portadores de Hemofilia A e B e doença de von Willebrand de qualquer gravidade (ou aos seus responsáveis), que encontram-se cadastrados no sistema Hemovida Web de Coagulopatias. Os dados referentes aos pacientes foram tabulados e posteriormente

analisados pelo pesquisador.

## 2.2 População de estudo

Participaram do estudo 12 pacientes portadores de coagulopatias hereditárias cadastrados no HRFB. Foram excluídos da pesquisa os pacientes em situação de trânsito (pacientes que utilizam o serviço do HRFB quando estão de passagem pela região). Do total de 16 pacientes cadastrados, três (3) pacientes não foram encontrados por motivo de mudança para outros municípios e estados; e um (1) paciente optou por não participar da pesquisa. Dos pacientes ou responsáveis que participaram da pesquisa respondendo o questionário, o total foi de 12 entrevistados. O contato com os pacientes para a participação da pesquisa e resposta ao questionário foi realizado quando do comparecimento desses no HRFB para atendimento de rotina ou aquisição do fator de coagulação para DD.

## 2.3 Coleta de dados

A coleta de dados foi realizada no período de novembro de 2014 a fevereiro de 2015, através de entrevista e aplicação do questionário que foi respondido pelo paciente ou responsável, após aceitação do mesmo em participar da pesquisa de forma espontânea e mediante assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido. O paciente ou responsável respondeu após orientação, todas as questões fora da presença ou de quaisquer interferências do entrevistador. Foram coletados dados gerais, informações sobre a patologia e questionamentos sobre uso da dose domiciliar.

## 2.4 Considerações éticas

O projeto de pesquisa foi submetido à aprovação pelo Comitê Permanente de Ética em Pesquisa envolvendo Seres Humanos da Universidade Estadual de Maringá (COPEP /UEM) sob Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde e aprovado nos termos dos parecer número 827.851 data da relatoria: 22/09/2014.

O Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi elaborado pelos pesquisadores envolvidos (APÊNDICE 1). Os pacientes ou responsáveis foram orientados de forma clara sobre os objetivos do estudo e a entrevista somente foi realizada após a concordância dos participantes e a assinatura do TCLE, em duas vias, ficando uma via com o entrevistado e a outra, anexada aos dados da pesquisa. Foi assegurado aos indivíduos o anonimato, e que sua participação poderia ser interrompida a qualquer momento sem prejuízo no seu atendimento.

Para que o referido estudo fosse desenvolvido foi solicitada a apreciação e autorização do Diretor do Hemepar, assim como do diretor do HRFB, onde realizou-se a referida pesquisa (ANEXO 1) e (ANEXO 2).

### 3 | RESULTADOS E DISCUSSÃO

Após a certificação de que todos os pacientes tiveram a oportunidade de participar do estudo, os dados foram tabulados para análise. Participaram do estudo 12 pacientes com diagnósticos de Hemofilia A, Hemofilia B e Doença de von Willebrand na idade de 2 a 54 anos. Dos 12 pacientes entrevistados apenas 1 é do sexo feminino e apresenta doença de von Willebrand, pois, esta acomete ambos os sexos, enquanto que as hemofilias são predominantes no sexo masculino. Em relação à escolaridade, 5 pacientes possuem ensino superior e 7 possuem ensino médio. Um paciente ainda não é alfabetizado (dois anos) e dois pacientes têm apenas 12 anos (nestes casos foi considerada a escolaridade dos pais que possuem ensino médio e superior respectivamente). A tabela 1 resume os dados gerais dos pacientes pesquisados.

Pacientes	Qtde	Idade anos	Sexo	Escolaridade/nível	
				Médio	Superior
Hemofilia A	05	02 a 45	M	05*	01
Hemofilia B	05	12 a 54	M	02*	02
Doença de von Willebrandt	02	12 a 25	M (01) F (01)	0	02*

Tabela 1. Dados gerais dos pacientes pesquisados

\*Para os pacientes com 12 anos ou menos foi considerado a escolaridade dos pais (1 paciente com Hemofilia A, 1 com Hemofilia B e 1 Doença de von Willebrand)

No que se refere à gravidade das hemofilias e o tratamento realizado, as informações estão resumidas na (TABELA 2). Como era de se esperar, os pacientes mais graves são os que apresentam mais episódios de hemartrose de repetição, recebem maior infusão de fator e, conseqüentemente, são os candidatos aos programas de profilaxia primária e secundária. Entre os portadores doença de von Willebrand, de acordo com a classificação de Porth & Matfin (2010) esses pacientes seriam portadores de deficiência de FvW do tipo 1, responsável por 70% dos casos, e do tipo 2, responsável por 25% dos casos de deficiência de FvW (dados não inseridos na tabela pois os pacientes com DVW não apresentam hemartrose e nem participam do programa de DD).

Porth & Matfin (2010) descrevem que os episódios de sangramentos articulares tem início na infância e tornam articulações alvos propensas a sangramentos, e que a ausência de tratamento apropriado contribui para inflamações que vão desencadear fibrose articular e contraturas, resultando em incapacidade acentuada do membro atingido. Ferreira (2012) ao referir-se à prevenção das coagulopatias desde seus primeiros episódios por meio DD, relata que “nenhum sangramento é tão pequeno a ponto de ser deferido ou adiado; e nenhum plano de tratamento é completo caso deixe de incluir a reposição do fator deficiente a um nível suficiente, capaz de interromper o sangramento e prevenir a sua recorrência precoce”.

Nível de gravidade	Hemofilia A nº de pacientes	Hemofilia B nº de pacientes	Dose domiciliar	Hemartrose*	Profilaxia primária (PP) e secundária (PS)	nº de infusões
Grave	04	01	2	2	1- PS; 1-PP	7 à 9/mês
Moderado	01	04	1	0	1-PS	2 à 4/mês
Leve	0	0	0	0	0	1/mês

Tabela 2. Grau de gravidade, Tipo de Hemofilias, DD, Hemartroses, Profilaxias e Infusões.

\*Mais de 3 episódios em 6 meses

No que diz respeito ao uso de DD de Fator de Coagulação, entre a população pesquisada, apenas 3 pacientes participam do programa de DD, e a utilizam através de auto infusão. Atualmente o Hemonúcleo de Francisco Beltrão, inclui no programa de DD com autoinfusão os pacientes que desejam aderir esta modalidade de tratamento e que após avaliação médica e do serviço de enfermagem são julgados capazes para a sua realização. O paciente ou responsável recebe orientação e treinamento para realização do procedimento de autoinfusão e ao término do treinamento se considerado apto começa a levar as doses domiciliares.

Os demais pacientes que não participam do programa de DD, quando necessitam de reposição de fator de coagulação tem que comparecer no Hemonúcleo, ser atendido pelo médico e o fator é aplicado na própria unidade. Os pacientes que moram em outra cidade ou fora do horário de atendimento do ambulatório do HRFB (segunda a sexta feira das 07h30min às 18h00min) procuram o serviço de saúde de sua cidade, que entra em contato com o Hemonúcleo e o produto é dispensado pelo plantonista responsável pelo laboratório de distribuição ao serviço de saúde da cidade de seu domicílio, mediante a prescrição médica, acarretando em maior demora na administração do fator e prejuízo a saúde do paciente.

A adesão ao programa de DD por auto-infusão foi motivada principalmente pela agilidade que traz na administração do fator e da série de benefícios subsequentes como foi relatado pelos pacientes que participam do mesmo *“devido à praticidade, comodidade, ao fato de a aplicação antecipar o aparecimento e não gravidade das lesões, além de rapidez no tratamento nos episódios de sangramentos e em casos de viagem”*, *“a motivação da adesão deve-se a demora do atendimento no serviço de saúde de minha cidade”*; Pereira (2010) ressalta que a DD possibilita autonomia ao portador de hemofilia, oferecendo maior liberdade para realização das atividades de lazer, assim como aumenta a responsabilidade do paciente com seu tratamento. Para o paciente que não realiza a autoinfusão tornam-se perigosas inclusive viagens para cidades que não possuem um centro de tratamento de Hemofilia e muitas vezes não tem conhecimento adequado para seu tratamento (VRABIC et al., 2009).

Quando questionados *“Qual a principal mudança de vida após a adesão a dosagem domiciliar?”* 2 pacientes relataram melhora no tratamento, *“no caso de hemorragia a dosagem domiciliar ajudou a diminuir o sangramento e trouxe maior tranquilidade, pois o fator estará disponível mesmo em situações de emergência”* e

*“diminuição de estresse e tempo de resposta ao tratamento”*. Já o terceiro paciente a principal mudança foi a comodidade, respondeu: *“não perco tempo no atendimento de saúde de minha cidade e sinto menos dor e mais comodidade”*. A redução do estresse com a locomoção e espera desnecessária ao serviço de saúde, a antecipação do tratamento aos episódios de sangramento, o menor tempo de dor, a redução de complicações e sequelas, a participação ativa do paciente e familiar ao tratamento e o menor número de falta na escola e trabalho; são algumas das vantagens da adesão a DD defendidas por Pereira (2010).

Quando indagados sobre a dificuldade em relação à administração de DD por autoinfusão, apenas os 2 pacientes hemofílicos responderam a referida questão. O primeiro relatou: *“a minha dificuldade é em fazer a venopunção”*. Já o segundo paciente descreveu dificuldades posológicas *“Minha dose atual é de 7.000Ui. Os frascos podem ser de 500ui, 1.000ui, 2.500ui. A dificuldade está no tempo de preparo (se os frascos são de 500ui) e no volume (em qualquer caso)”*. Nessa questão dependemos do Ministério da Saúde e Hemocentro Coordenador do Paraná - Hemepar que decide quais concentrações de fator irá comprar e disponibilizar aos centros tratadores.

Os pacientes que não recebem DD foram questionados se gostariam de receber a DD; 3 responderam que gostariam. Os pacientes portadores da doença de von Willebrand não responderam a esta questão, a utilização da DD nesses pacientes é mais rara pois são patologias com quadros de sangramentos mais leves, com menor frequência e gravidade.

Em relação ao questionamento: Qual o motivo de você não fazer a DD, diferentes respostas foram obtidas: 3 responderam que “tem medo”, 1 “não deseja” mas não explicou o motivo e outro paciente informou que “não havia sido sugerido” para ele fazer a DD. Já os pacientes portadores de doença de von Willebrand apenas 1 respondeu afirmando: *“não desejo”*. Dos 9 pacientes que não foram treinados, um respondeu: *“meu filho tem apenas 2 anos, é muito cedo para fazer a dosagem em casa”*. 1 respondeu *“não me foi sugerido”*.

Quando analisadas as respostas acima, observa-se uma lacuna a ser preenchida qual seja: oportunizar a estes pacientes a participação no programa de DD. O trabalho de conscientização dos pacientes é de suma importância, os pacientes devem conhecer essa modalidade de tratamento e deve ser trabalhado no intuito de incentivá-los a aderir ao programa, oferecendo a possibilidade de treinamento a todos. O trabalho de incentivo e conscientização poderá se feito por meio de palestras pelos profissionais de saúde, educação continuada durante as consultas, ações recreativas com pacientes e seus familiares e oportunizar encontro de paciente para troca de informações e experiências com pacientes que já participam da DD.

Outras opções também podem ser utilizadas, como o paciente ter a dose em casa e solicitar a ajuda de um profissional de saúde para a punção venosa, não é o ideal, mas pode facilitar e diminuir o tempo de espera pelo fator. Os autores Nunes et al. (2007); Garbin et al. (2007) e Ferreira (2012), afirmam que verificar o impacto

de determinadas doenças e oferecer conforto, bem estar, acessibilidade e manter a função física, emocional e intelectual, são atributos essenciais a qualidade de vida que devem ser agregados aos pacientes portadores de coagulopatias.

Dos 5 pacientes que possuem ensino superior, 2 fazem uso de DD, e dos 7 pacientes que possuem ensino médio apenas 1 faz uso de DD; presume-se que quanto maior o nível de conhecimento do paciente ou responsável melhor poderá ser a percepção em relação a doença, possibilidades de tratamento e prevenção; pois segundo Vrabic et al., (2009) e Pereira (2010) para a efetividade da educação em saúde e aconselhamento genético deve ser considerado não apenas os aspectos genético-epidemiológicos e populacionais, mas também aspectos socioeconômicos, psicológicos e culturais, valorizando a interação entre o portador da hereditária e o meio em que encontra-se inserido.

Ao correlacionar os dados de gravidade da patologia com o uso de DD, observa-se que do total de pacientes com grau grave (5 pacientes), 2 pacientes participam do programa de DD. Enquanto que do total de pacientes com grau moderado (5 pacientes) apenas 1 participa do programa de DD; já o grau leve se apresenta em apenas 1 paciente e o mesmo não faz uso de DD. A tendência é que os pacientes mais graves tenham mais intercorrências e portanto utilizam mais fator e com isto a DD facilitaria sua aplicação. De acordo com Pereira (2010) a intervenção no episódio hemorrágico em portadores de coagulopatias atinge sua máxima eficiência com o imediato acesso ao fator coagulante, limitando o sangramento e a extensão do dano tissular resultante. Garbin (2007) ressalta a importância do uso de DD nestes pacientes, devido à rapidez de acesso ao tratamento em casos de sangramentos e diminuição de sequelas que ocorrem paralelamente a gravidade da doença; visto que estes indivíduos apresentam um número maior de episódios hemorrágicos; enquanto que a DD oferece maior confiança e melhor qualidade de vida ao paciente, o que permite levar uma vida próximo da normalidade.

Em relação à distância do domicílio do paciente até o HRFB, a média de deslocamento dos pacientes em geral varia de 5 minutos até 2 horas. Dos 12 pacientes pesquisados, 7 tem possibilidade de aplicar o fator na cidade de domicílio, porém o tempo de administração do fator não diminui, visto que os referidos pacientes precisam aguardar o envio do fator pelo HRFB ao serviço de saúde do município de domicílio do paciente. Um dos pacientes pesquisados relatou dificuldade de acessibilidade ao hospital onde recebe atendimento; problema este que poderia ser amenizado, caso o paciente fizesse uso de DD, pois de acordo com Caio et al. (2001) o paciente portador de coagulopatia pode necessitar inesperadamente de reposição de fator, que quando melhor disponível de imediato, evita não apenas sequelas físicas como também a vulnerabilidade de problemas de ansiedade e insegurança relacionada ao receio de sangramento.

Em relação à dificuldade na utilização do Fator de Coagulação, um paciente portador de Hemofilia B (de forma semelhante ao anterior) relatou dificuldade no

atendimento Hospitalar (não referindo o tipo de dificuldade) e mencionou ainda que quando a infusão acontece na Unidade de Saúde, a mesma dificuldade não ocorre, portanto, mais uma vez nos reportamos a Caio e Colaboradores (2001) que protestam que o paciente não pode “viver na eterna dependência da acessibilidade de um serviço de saúde especializado”. Já, Souza et al. (2008), referindo-se as capacitações do profissional de saúde no atendimento aos pacientes coagulopatas, ele chama a atenção tanto para as habilidades técnicas como sociais, educativas e de acolhimento ao paciente, o que lhe proporcionará segurança e minimização da dor.

Em relação a profilaxia, são 3 os pacientes que participam do programa, (1 faz profilaxia primária e 2 fazem profilaxia secundária), mas apesar de ser uma modalidade de infusão contínua e programada de infusão de fator, nenhum deles fazem uso de autoinfusão ou DD. Os referidos pacientes recebem a infusão de fator nos hospitais e serviços de saúde da cidade de domicílio com supervisão do HRFB. O paciente em tratamento profilático, devido ao número aumentado de aplicações de fator se beneficiaria com a adesão da DD, pois o tratamento profilático consiste na reposição do fator deficiente antecipadamente ao sangramento; e seu maior benefício segundo Manual de Reabilitação na Hemofilia, (2011) é a prevenção da artropatia hemofílica.

#### 4 | CONCLUSÃO

O presente estudo apontou que dos 12 pacientes que recebem atendimento através do HRFB e que participaram da pesquisa, apenas 3 (25%) estão inseridos no programa de DD e, embora tenham referido algumas dificuldades, esses pacientes enfatizaram benefícios quanto ao uso DD, que são relevantes os quais servem como incentivo aos demais pacientes que ainda não aderiram a esta modalidade de tratamento.

Depoimentos como, “medo”, “não desejo”, “não me foi sugerido”, além de insegurança de iniciar a DD, demonstram a necessidade de conscientizar a equipe a dispendar tempo e esforço no sentido de encorajar os pacientes a participarem do programa, o que propiciará maior autonomia e responsabilidade do paciente e seu familiar em seu tratamento.

Acreditamos que o paciente ou seu responsável, bem orientado em relação à patologia, preparados a intervir nos episódios de sangramento, a disponibilidade do medicamento tanto para uso preventivo como para situações emergências; são medidas que interferem positivamente no cotidiano desta população. Além, de proporcionar uma terapia mais rápida e conseqüentemente mais eficaz no que diz respeito à amenização da dor, da seqüela; do aumento da autoestima, do conforto, da produtividade do paciente e segurança própria e de seu familiar.

Diante dos benefícios da DD e da autoinfusão, torna-se imprescindível a ampliação da adesão a DD, necessária para a melhoria da qualidade de vida do paciente.

Idealmente todos os pacientes deveriam estar inseridos no programa; portanto, o presente estudo nos dá subsídio para atuação nas principais causas da não adesão à DD e demonstra a oportunidade de melhoria no serviço pela equipe do HRFB.

## REFERÊNCIAS

ALMEIDA, A. L. S. C.; ALMEIDA, J. O. S.; OLIVEIRA, J. R. C.; FERREIRA, L. B. Qualidade de vida em pacientes portadores de hemofilia. **Universitas: Ciências da Saúde**, Brasília, v. 9, n. 1, p. 61-76, jan./jun. 2011.

ASTERMARK J.; MORADO M.; ROCINO A.; VAN DEN BERG HM; VON DEPKA M.; GRINGERI A.; MANTOVANI L.; GARRIDO R. P.; SCHIAVONI M.; VILLAR A.; WINDYGA J.; EHTSB. Current european practice in immune tolerance induction therapy in patients with haemophilia and inhibitors. **Haemophilia**, San Francisco, v. 12, n. 4, p. 363-371, jul. 2006.

BERMEO, S. M.; SILVA, C. T.; FONSECA, D. J.; RESTREPO, C. M. Hemofilia: diagnóstico molecular y alternativas de tratamiento. **Colombia Médica**, v. 38, n. 3, p. 308-315, July 2007.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de tratamento das coagulopatias hereditárias, ano 2006** - Secretaria de Atenção à Saúde / Departamento de Atenção Especializada. Disponível:<[http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/06\\_1132\\_M.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/06_1132_M.pdf)>. Acesso em 05/08/2014.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de dose domiciliar para tratamento das coagulopatias hereditárias, ano 2007**. Disponível:<[http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/07\\_0312\\_M.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/07_0312_M.pdf)>. Acesso em 12/08/2014.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de diagnóstico e tratamento da doença de von Willebrand, ano 2008**. Disponível:<[http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_tratamento\\_willebrand.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_tratamento_willebrand.pdf)>. Acesso em 20/08/2014.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Hemofilia congênita e inibidor: Manual de diagnóstico e tratamento de eventos hemorrágicos, ano 2009**. Disponível:<[http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/hemofilia\\_congenita\\_inibidor\\_diagnostico\\_tratamento.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/hemofilia_congenita_inibidor_diagnostico_tratamento.pdf)>. Acesso em 12/08/2014.

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de diagnóstico e tratamento da doença de von Willebrand, ano 2008**. Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados Departamento de Atenção Especializada: Disponível: <[http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_diagnostico\\_laboratorial\\_coagulopatias\\_plaquetopatias.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_diagnostico_laboratorial_coagulopatias_plaquetopatias.pdf)>> . Acesso em 13/08/2014

BRASIL. Ministério da Saúde. **Manual de reabilitação na hemofilia, ano 2011**. - Secretaria de Atenção à Saúde / Departamento de Atenção Especializada. Disponível:<[http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual\\_reabilitacao\\_hemofilia.pdf](http://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_reabilitacao_hemofilia.pdf)>. Acesso em 12/08/2014.

CAIO, V. M.; SILVA, R. B. P.; MAGNA, L. A.; RAMALHO, A. S. Genética comunitária e hemofilia em uma população brasileira. **Cad. Saúde Pública**, Rio de Janeiro, v. 17, n. 3, p. 595-605, jun. 2001. Disponível em <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0102-311X2001000300014&lng=pt&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-311X2001000300014&lng=pt&nrm=iso)>. Acesso em 01/05/ 2015.

FERREIRA, A. A. **Qualidade de Vida Relacionada à Saúde em Portadores de Hemofilia**. Dissertação (Mestrado em Saúde Coletiva) – Universidade de Juiz de Fora, Juiz de Fora, 2012.

GARBIN, L. M.; CARVALHO, E. C.; CANINI, S. R. M. S.; DANTAS, R. A. S. Avaliação da qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes portadores de hemofilia. **Ciência Cuidado e Saúde**, Maringá, v. 6, n. 2, p. 197-205, mar. 2007.

JONES, P. **Hemofilia: Terapêutica Domiciliária**. Trad. Maria Adozinda de Oliveira Soares. Lisboa: Fundação Calouste Gulbenkian, 1989.

KRUSE-JARRES, R.; HADI, C.; LEISSINGER, C. Inhibitor development and successful immune tolerance in and HIV-infected patient with haemophilia A and after immune reconstitution with HAART. **Haemophilia**, San Francisco, v. 13, n. 4, p. 707-711, July 2007. doi:10.1111/j.1365-2516.2007.01543.x.

MANNO, C. S. Management of bleeding disorders in children. **American Society of Hematology**. January 1, 2005 vol. 2005 no. 1, 416-422.

MANSO, V.M.C; LUCÍOLA TEREZINHA NUNES, L.T; LEONARDO NUNES,L; PINTO,M.C.M; OLIVEIRA, A.M; PAULO ROXO BARJA, P.R. **Panorama Histórico E Distribuição Da Hemofilia No Brasil**. Universidade do Vale do Paraíba (UNIVAP) Instituto de Pesquisa e Desenvolvimento (IP&D), 2007

MINUTA DE CONSILTA PUBLICA DO MINISTERIO DA SAUDE, 11 DE MAIO DE 2014. Disponível em: (<<http://www.hemofiliabrasil.org.br/wp-content/uploads/2014/07/Minuta-Portaria-Consulta-P%C3%ABblica-n%C2%BA-11-de-2-07-2014-Manual-de-hemofilia.pdf>>. Acesso em 27 de maio de 2015).

NAZÁRIO, N. O.; TRAEBERT, J. **Trabalho de conclusão de curso: Uma ferramenta útil na prática científica em saúde**. Palhoça: UNISUL, 2012.

NUNES, A. A.; RODRIGUES, B. S. C.; SOARES, E. M., SOARES, S., MIRANZI S. S. C. Qualidade de vida de pacientes hemofílicos acompanhados em ambulatório de hematologia. **Rev. Bras. Hematol. Hemoter**. 2009.

PEREIRA, A. **Aspectos sociais da vivência com a hemofilia**. Centro Sócio-Econômico, Universidade Federal de Santa Catarina – UFSC, Florianópolis, 2010.

PORTH, C. M.; MATFIN, G. **Fisiopatologia**. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan. Ed 8, v. 1, p. 280-282, 2010.

PIO, S. F.; OLIVEIRA, G. C.; REZENDE, S. M. As bases moleculares da hemofilia A. **Rev. Assoc. Med. Bras**. São Paulo , v. 55, n. 2, p. 213-219, 2009. Available from Disponível em: (<[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0104-42302009000200029&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0104-42302009000200029&lng=en&nrm=iso)>. Acesso em: 01/05/2015.

ROCHA, A. D.; OKABE, I.; MARTINS, M. E. A.; MACHADO, P. H. B.; MELLO, T. C. Qualidade de vida, ponto de partida ou resultado final? **Ciência & Saúde Coletiva**. Rio de Janeiro, v. 5, n. 1, p. 63-81, jan. 2000.

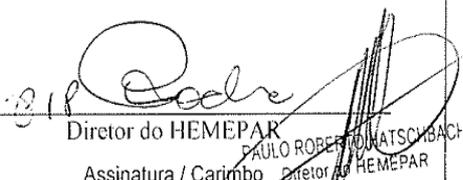
SOUSA, D. P.; SILVA, E. M. S.; SILVA, G. A.; NOGUEIRA, G. P. Hemofilia: uma revisão para o enfermeiro. **Revista Brasileira de Ciências da Saúde**. Ano VI, nº 18, São Paulo, out/dez. 2008.

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 adolescente hemofílico. **Acta Paul Enferm**. 2012;25(2):204-10.

TALAULIKAR, D.; SHADBOLT, B.; MCDONALD, A.; PIDCOCK, M. Health-related quality of life in chronic coagulation disorders. **Haemophilia**. San Francisco, v. 12, n. 6, p. 633-642, Nov. 2006.

\_\_\_\_\_. SINDROMES HEMORRAGICAS. Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti – 2. Ed. – Rio de Janeiro: **HEMORIO**, 2014. Disponível em: (<[http://www.hemorio.rj.gov.br/Html/pdf/protocolos/1\\_09.pdf](http://www.hemorio.rj.gov.br/Html/pdf/protocolos/1_09.pdf)>. Acesso em: 01/05/2015.

## ANEXO (1)

 HEMEPAR	SECRETARIA DE ESTADO DA SAÚDE SUPERINTENDÊNCIA DE GESTÃO DE SISTEMAS DE SAÚDE CENTRO DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA DO PARANÁ - HEMEPAR	 PARANÁ
<b>CADASTRO DO PROJETO DE PESQUISA CIENTÍFICA</b>		DVPTC 001 Rev. 01 Página 5 de 2
<b>8. AUTORIZAÇÃO (PREENCHIMENTO A CARGO DO HEMEPAR)</b>		
Declaro que tenho ciência do Projeto de Pesquisa apresentado e que a Unidade da Hemorrede HEMEPAR tem condições que permitem o desenvolvimento do mesmo. Autorizo sua execução, após o cumprimento de todas as normas para o desenvolvimento de pesquisas no âmbito do HEMEPAR.		
 Jair Arco Diretor Geral HRFB 8º RS ARSS	 Diretor do HEMEPAR PAULO ROBERTO MATSCHBACH Assinatura / Carimbo	
_____ Chefe / Diretor da Unidade da Hemorrede Assinatura / Carimbo	_____ Diretor do HEMEPAR Assinatura / Carimbo	
Curitiba, 02/08/2014..... (Cidade, dd/mm/aaaa)	Curitiba, 15/9/2014..... (Cidade, dd/mm/aaaa)	



SOLICITAÇÃO DE AUTORIZAÇÃO PARA DESENVOLVIMENTO DE TRABALHO TCC

Eu, Marlene Quinteiro dos Santos, Servidora, lotada neste Hemonúcleo desde 01/02/1990, aluna do Curso de Pós Graduação em Hemoterapia Hemepar/UEM(Universidade Estadual de Maringá), solicito autorização para realização nesta unidade (HRFB/8ªRS), DE Trabalho de Conclusão de Curso (TCC), com o seguinte tema: ESTUDO DAS CAUSAS DA NÃO ADESÃO A ADMINISTRAÇÃO DOMICILIAR DE FATORES DE COAGULAÇÃO SANGUINEA, PELOS PACIENTES HEMOFÍLICOS E PORTADORES DE DOENÇA DE VON WILLEBRAND, ATENDIDOS NO HEMONÚCLEO REGIONAL DE FRANCISCO BELTRÃO – PARANÁ 8ª REGIONAL DE SAÚDE.

Com o intuito de estar colaborando com os serviços prestados por esta instituição, aguardo deferimento.

Francisco Beltrão, 11 de agosto de 2014

*Deferido em 12/08/2014*

  
Marlene Quinteiro dos Santos  
Servidora/aluna

  
Jair Acco  
Diretor Geral  
HRFB/8ªRS ARCC  
Diretor Geral HRFB/8ªRS



Secretaria de Estado da Saúde/ISEP – 8.ª RS  
HEMONÚCLEO REGIONAL DE FRANCISCO BELTRÃO  
Rua Marília n.º 1327, Entre Rios, Francisco Beltrão - Pr. CEP 85.604-400  
Tel./Fax: (0\_\_46) 524-2434 e-mail: [hribadm@sesa.pr.gov.br](mailto:hribadm@sesa.pr.gov.br)



Agência Brasileira do ISBN  
ISBN 978-85-85107-44-4



9 788585 107444