

MHS Silva^e, LXC Santos^f, MC Silva^g, AB Hora^f, AFSM Andrade^f

^a Centro de Hemoterapia de Sergipe (Hemose), Aracaju, SE, Brasil

^b Instituto de Hematologia e Hemoterapia de Sergipe (IHHS), Aracaju, SE, Brasil

^c Centro Universitário Uninassau, Aracaju, SE, Brasil

^d Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^e Faculdade Agos de Medicina, Jacobina, BA, Brasil

^f Centro Universitário Estácio de Sergipe, Aracaju, SE, Brasil

^g Faculdade Pio Décimo de Canindé (FAPIDE), Canindé de São Francisco, SE, Brasil

As coagulopatias hereditárias (hemofilias A e B e doença de Von Willebrand) são distúrbios hemorrágicos decorrentes da deficiência qualitativa ou quantitativa de um ou mais fatores de coagulação sanguínea, as quais se caracterizam por episódios de sangramentos com grau variável, pós-traumáticos ou espontâneos, ocasionados pela diminuição na formação de trombina, proteína necessária para o processo da coagulação. Trata-se de um estudo de caráter exploratório transversal por meio da análise dos prontuários de pacientes portadores de coagulopatias atendidos no ambulatório e no setor de transfusão do Centro de Hemoterapia de uma região do nordeste do Brasil durante janeiro a dezembro de 2021. O presente trabalho tem como objetivo analisar o diagnóstico laboratorial das hemofilias A e B, e doença de Willebrand.

Resultados: Constatou-se que a maior prevalência nos distúrbios da coagulação sanguínea é ocasionada pela doença de Von Willebrand, seguindo da hemofilia A, e por último a hemofilia B, nos pacientes diagnosticados em um centro de hemoterapia. Os exames laboratoriais realizados pelos pacientes com hemofilia A foram: 11,66% para dosagens de fator VIII e 59,7% para Tempo de Tromboplastina Ativada (TTPA). Em relação à hemofilia B, por sua vez, foi realizada uma dosagem de fator IX, resultando em 5,6%, e 53,4% para Tempo de Tromboplastina Ativada (TTPA). Já na doença de Von Willebrand, houve dosagem de fator VIII, acarretando, com isso, 53,85%, seguido de 53% para cofator de VW, de 30% para ristocetina e de 42,2% para Tempo de Tromboplastina Ativada (TTPA). **Discussão:** Os exames laboratoriais necessários para o diagnóstico da doença de Von Willebrand consistem na dosagem de fator VIII, dosagem de cofator de VW, cofator de ristocetina e dosagem do Tempo de Tromboplastina parcial (TTPA). Em relação às hemofilias é realizada a dosagem de fator VIII, fator IX e Tempo de Tromboplastina parcial. Observa-se uma semelhança nas manifestações clínicas hemorrágicas, demonstrando a importância de um diagnóstico preciso entre as hemofilias A e B, a doença de Von Willebrand e a deficiência de fator VII, para com isso lhes assegurar um tratamento correto. Em face disso, o clínico deve rastrear o histórico do paciente e lhe solicitar os exames laboratoriais. **Conclusão:** O conhecimento no tocante às coagulopatias hereditárias ocasiona uma melhoria na qualidade de vida dos portadores devido ao tratamento fornecido pelos Centros de Hemoterapia; portanto, é necessário que os

profissionais envolvidos estejam cientes em relação à fisiopatologia da doença, para que, através da anamnese do paciente e dos exames laboratoriais indicados, possa ser realizada a conduta mais adequada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.457>

QUALIDADE DE VIDA DE ADULTOS COM HEMOFILIA ATENDIDOS NA CONSULTA DE ENFERMAGEM NO AMBULATÓRIO DE COAGULOPATIAS DO HEMOPE

EMUA Silva^{a,b}, TMR Guimaraes^{a,b}, NCM Costa^b, ILA Ferreira^{a,b}, MEP Silva^{a,b}, REA Silva^{a,b}, KMLP Silva^{a,b}, PTH Silva^{a,b}, VMS Moraes^b, IM Costa^b

^a Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

Introdução: A hemofilia é uma coagulopatia hereditária associada ao cromossomo X, caracterizada por deficiência da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B). O sangramento intra-articular (hemartrose) é responsável por 80% dos sangramentos, e de forma repetida, numa articulação-alvo, pode provocar artropatia hemofílica e vários graus de incapacidade física e consequentemente alteração na qualidade de vida (QV), que é definida pela OMS como “a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”. **Objetivo:** Avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde de adultos com hemofilia atendidos na consulta de enfermagem, no ambulatório do Hemope. **Material e métodos:** Estudo transversal, analítico e quantitativo realizado com adultos do sexo masculino, com hemofilia e idade acima de 20 anos. A coleta de dados foi realizada de setembro a dezembro de 2021, através da consulta de enfermagem e aplicação do questionário Haem-A-QoL que analisa 10 domínios: saúde física, sentimentos, autopercepção, esportes e lazer, trabalho e escola, enfrentamento, tratamento, futuro, planejamento familiar e relacionamento e sexualidade. Os domínios recebem pontuação segundo escala Likert: (1=nunca, 2=raramente, 3=às vezes, 4=frequentemente e 5=ao tempo todo). A pontuação total (zero a 100 pontos) é obtida através da média dos domínios, onde a pontuação mais alta significa maior comprometimento da QV. A análise dos dados foi realizada através de medidas de tendência central e dispersão (média, mediana, desvio padrão, mínimo e máximo), pelo teste t de Student. O estudo foi aprovado pelo CEP-HEMOPE-Parecer n.4.904.590. **Resultados:** 1. Variáveis Sociodemográficas: Foram avaliados 55 pacientes. Verificou-se idade média de 40,9 ± 15,5 anos e faixa etária ampla (20 a 77 anos). A maioria era solteiro (52,7%), aposentado (40%), recebia benefício (56,4%), estudou da 1ª a 4ª série (23,6%), possuía renda de apenas 1 salário-mínimo (60%). 2. Variáveis Clínicas e Tratamento: A maioria apresentava hemofilia A (81,8%), tinha história familiar de hemofilia (70,9%), articulações alvo

(87,2%), artropatia clinicamente evidente (69,1%), e não desenvolveu nos últimos três meses hemartrose espontânea (47,3%) e não fizeram fisioterapia (89%). Verificou-se que não realizavam atividade física regular (58,2%). Faziam tratamento profilático (58,2%), do tipo terciário (65,6%), tempo médio de tratamento $48,6 \pm 61,6$ meses (1 a 190). 3. Qualidade de vida: Verificou-se escore regular do Haem-A-QoL (56,3). Os domínios de pior desempenho foram 'Futuro' (66,3), 'Tratamento' (61,5) e 'Saúde física' (59,4), e de melhor 'Planejamento familiar' (27,2) e 'Relacionamento e sexualidade' (33,5). Verificou-se relação significativa entre o domínio 'Saúde Física' com as variáveis 'articulações alvo' ($p=0,020$), 'artropatia' ($p < 0,001$), 'fisioterapia' ($p=0,003$) e 'atividade física regular' ($p=0,017$); e do domínio 'Trabalho e escola' com 'fisioterapia' ($p=0,047$). **Conclusão:** Os resultados evidenciam a importância das variáveis clínicas 'articulações alvo' e 'artropatia' e o desenvolvimento de atividade física regular e acompanhamento fisioterápico na melhoria da qualidade de vida dos pacientes, o que pode subsidiar a equipe multidisciplinar na melhoria da assistência à saúde com foco no tratamento profilático.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.458>

EXAME FUNCIONAL DE ADULTOS COM HEMOFILIA ATENDIDOS NA CONSULTA DE ENFERMAGEM NO AMBULATÓRIO DE COAGULOPATIAS DO HEMOPE: SEGUNDO O PERFIL CLÍNICO DA DOENÇA

ILA Ferreira ^{a,b}, TMR Guimaraes ^{a,b},
NCM Costa ^b, EMUA Silva ^{a,b}, REA Silva ^{a,b},
PTH Silva ^{a,b}, MG Carneiro ^{a,b}, ER Cavalcante ^{a,b},
VMS Moraes ^b, IM Costa ^b

^a Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

Introdução: A hemofilia é uma doença hemorrágica, genética, rara, com herança recessiva ligada ao cromossomo X. É caracterizada pela deficiência da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B). Do ponto de vista clínico, as hemofilias A e B são semelhantes, apresentando quadros hemorrágicos dependendo dos níveis plasmáticos do fator deficiente (grave <1%, moderada 1% a 5% ou leve >5 a 40%). O FISH é o instrumento que mede a independência funcional de pessoas com hemofilia, baseado na observação do desempenho das atividades de vida diária, capaz de detectar os principais tipos de danos causados por hemartrose recorrente, e pode ser realizada por um enfermeiro treinado. O paciente é avaliado em três categorias: 1. Cuidados pessoais (alimentar-se e arrumar-se, banho e vestir-se), 2. Transferências (sentar-se e levantar-se; agachamento) e 3. Locomoção (caminhar, subir e descer escadas, correr). Cada atividade é graduada de 1 a 4 pontos de acordo com a quantidade de auxílio necessário: 1: Incapaz de realizar; 2: Requer ajuda de um assistente/auxílio; 3: Capaz de realizar a atividade sem auxílio, mas não leve desconforto; 4: Realiza atividade sem

nenhuma dificuldade. O escore total varia de 8 a 32, onde a pontuação mais baixa significa maior comprometimento funcional. **Objetivo:** Avaliar o grau de independência funcional de adultos com hemofilia, atendidos na consulta de enfermagem no ambulatório de coagulopatias hereditárias do Hemope, segundo o perfil clínico da doença. **Métodos:** Estudo transversal, analítico e quantitativo. O estudo foi realizado através da análise dos dados secundários do FISH de adultos com hemofilia do sexo masculino e idade acima de 20 anos, atendidos na consulta de enfermagem no ano de 2019. A coleta de dados foi realizada no período de janeiro a março de 2022. A análise dos dados foi realizada através de medidas de tendência central e dispersão (média e desvio padrão, mediana e percentis 25 e 75, mínimo e máximo), teste de Mann-Whitney e Kruskal-Wallis. O estudo foi aprovado pelo CEP-Hemope-Parecer n.5.245.539. **Resultados:** 1. Variáveis Sociodemográficas: Foram avaliados 150 pacientes. Verificou-se idade média $33,2 \pm 11,05$ anos, mediana de 30,5 anos, faixa etária (20 a 59 anos). A maioria era procedente do interior (48,7%), recebia benefício (38%) ou estava empregado (37,3%), tinha ensino fundamental completo (53,3%). 2. Variáveis Clínicas: A maioria apresentava hemofilia A (84%), tipo grave (53,3%) e moderado (36,7%), não tinha inibidor (92%), não apresentou hemartrose (82,7%); fazia tratamento de profilaxia terciária (68,7%); tinha artropatia clinicamente evidente (81,3%), apresentava 3 a 4 articulações com artropatia (38%), e o joelho (62,7%) foi articulação mais comprometida. 3. Escore do FISH: A média do escore FISH foi $24,31 \pm 6,15$ (variação 16-32) e mediana 25 (P25:20;P75:30) considerada moderada. Verificou-se maior pontuação no Tipo B ($26,92 \pm 5,74$; $p=0,020$), grau leve ($28,13 \pm 5,05$; $p=0,007$), profilaxia secundária ($29,00 \pm 5,20$; $p < 0,001$), sem hemartrose ($24,88 \pm 6,08$; $p=0,039$) e sem artropatia ($30,71 \pm 2,58$; $p < 0,001$). As atividades com maior comprometimento funcional foram 'agachamento' (44,9%) e 'correr' (41,5%). **Considerações finais:** Os resultados evidenciam a importância de uma assistência à saúde com foco no tratamento profilático evitando o desenvolvimento de hemartroses e artropatias, especialmente nos casos grave da doença para melhorar o desempenho funcional.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.459>

FISH DE ADULTOS COM HEMOFILIA ATENDIDOS NA CONSULTA DE ENFERMAGEM NO AMBULATÓRIO DE COAGULOPATIAS DO HEMOPE: SEGUNDO VARIÁVEIS SOCIODEMOGRÁFICAS.

TMR Guimaraes ^{a,b}, ILA Ferreira ^{a,b}, IM Costa ^b,
EMUA Silva ^{a,b}, MEP Silva ^{a,b}, KMLP Silva ^{a,b},
MG Carneiro ^{a,b}, ER Cavalcante ^{a,b},
VMS Moraes ^b, NCM Costa ^b

^a Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

Introdução: A hemofilia é uma doença hemorrágica, genética, rara, com herança recessiva ligada ao cromossomo X. É