



ARTIGO REVISÃO INTEGRATIVA DE LITERATURA

O AUTOCUIDADO DO ESCOLAR HEMOFÍLICO*

SELF-CARE OF THE HEMOPHILIC CHILD

EL AUTOCUIDADO DEL NIÑO CON HEMOFILIA

Thaíssa Veras Geraldés¹, Danielle Soares Gonzaga², Leandro Silva Dias³

RESUMO

Objetivo: verificar como escolares com hemofilia A e B realizam o autocuidado. **Método:** trata-se de estudo bibliográfico, descritivo, tipo revisão integrativa da literatura. Buscou-se publicações entre 2013 à 2018 nas bases de dados BDNF, LILACS, MEDLINE e Biblioteca Virtual SciELO. Analisaram-se os dados de forma descritiva a partir do estabelecimento de categorias. **Resultados:** informam-se que cinco artigos respondem ao objetivo estudado. Realizou-se após a análise a categorização dos estudos e se observaram os benefícios de empoderar o paciente por meio do autogerenciamento desde a infância e a necessidade de compreender o processo de doença crônica, promovendo um autogerenciamento eficaz por meio de rotinas pré-estabelecidas. **Conclusão:** percebe-se que há escassez de artigos que abordem a realidade brasileira, dificultando a compreensão do cenário nacional. Identificou-se a necessidade do escolar compreender a doença e gerar autonomia no gerenciamento do seu autocuidado. **Descritores:** Enfermagem Pediátrica; Autocuidado; Hemofilia A; Hemofilia B; Hematologia.

ABSTRACT

Objective: to verify how children with hemophilia A and B perform self-care. **Method:** this is a bibliographic, descriptive, integrative literature review study. We searched publications from 2013 to 2018 in the databases BDNF, LILACS, MEDLINE and SciELO Virtual Library. Data were analyzed descriptively from the establishment of categories. **Results:** five articles respond to the objective studied. After the analysis, the studies were categorized and the benefits of empowering the patient through self-management from childhood and the need to understand the chronic disease process were promoted, promoting effective self-management through pre-established routines. **Conclusion:** it is clear that there is a shortage of articles that address the Brazilian reality, making it difficult to understand the national scenario. The need for children to understand the disease and generate autonomy in the management of their self-care was identified. **Descriptors:** Nurses, Pediatric; Self Care; Hemophilia A; Hemophilia B; Hematology.

RESUMEN

Objetivo: verificar cómo los niños con hemofilia A y B realizan el autocuidado. **Método:** este es un estudio de revisión bibliográfica, descriptivo, integrador de literatura. Se realizaron búsquedas en las publicaciones de 2013 a 2018 en las bases de datos BDNF, LILACS, MEDLINE y la Biblioteca Virtual SciELO. Los datos se analizaron descriptivamente a partir del establecimiento de categorías. **Resultados:** cinco artículos responden al objetivo estudiado. Después del análisis, se categorizaron los estudios y se promovieron los beneficios de empoderar al paciente a través del autocontrol desde la infancia y la necesidad de comprender el proceso de las enfermedades crónicas, promoviendo el autocontrol efectivo a través de rutinas preestablecidas. **Conclusión:** está claro que hay una escasez de artículos que aborden la realidad brasileña, lo que dificulta la comprensión del escenario nacional. Se identificó la necesidad de que los niños entiendan la enfermedad y generen autonomía en el manejo de su autocuidado. **Descritores:** Enfermería Pediátrica; Autocuidado; Hemofilia A; Hemofilia B; Hematología.

¹Universidade Veiga de Almeida/UVA. Rio de Janeiro (RJ), Brasil. ¹<https://orcid.org/0000-0002-7128-6275> ²<https://orcid.org/0000-0003-3939-5946> ³<https://orcid.org/0000-0001-8720-0088>

*Artigo extraído do Trabalho de Conclusão de Curso << O autocuidado do escolar hemofílico: uma revisão integrativa >>. Universidade Veiga de Almeida. 2019.

Como citar este artigo

Geraldés TV, Gonzaga DS, Dias LS. O autocuidado do escolar hemofílico. Rev enferm UFPE on line. 2019;13:e241546 DOI: <https://doi.org/10.5205/1981-8963.2019.241546>

INTRODUÇÃO

Sabe-se que a Enfermagem é atuante em diversas especialidades e, entre seus vieses, há o cuidado ao portador de hemofilia dos tipos A e B. Trata-se de uma doença, em sua maioria hereditária, recessiva e congênita, relacionada ao cromossomo X e caracterizada por dificultar o processo de coagulação sanguínea, normalmente devido à deficiência dos fatores VIII e IX, respectivamente.¹ Acrescenta-se que pode se apresentar de modo leve, moderado ou severo que pode resultar em obstáculos por toda a vida, principalmente na infância.

Promoveram-se desde 2011 pelo Ministério da Saúde do Brasil, uma série de avanços na política de atenção aos pacientes com coagulopatias hereditárias que impactaram, de forma positiva, na qualidade de vida, como a implantação de tratamentos de imunotolerância e de profilaxia primária. Detalha-se que, além desses, há também os que utilizam engenharia genética para a obtenção dos fatores que, por serem sintetizados em laboratório, minimizam os riscos do organismo do hemofílico criar anticorpos.²

Pontua-se que a doença crônica acompanha o indivíduo ao longo de toda a vida, percorrendo fases agudas, de piora ou melhora sensível.³ Deve-se o portador desenvolver, ao longo da vida, a capacidade de se autocuidar, para isso, é necessário que compreenda suas limitações e trabalhe em favor da sua independência. Dispõe-se, pela Teoria do Autocuidado de Dorothea Orem, desenvolvida em 1971, que o enfermeiro deve identificar, junto ao cliente, os déficits de suas necessidades individuais de autocuidado e procurar desenvolver potenciais para a prática, fazendo o que o paciente, a priori, não pode fazer.⁴

Postulam-se, por Orem, cinco métodos que interferem na assistência de Enfermagem, devendo ser avaliados pelo enfermeiro a fim de melhor conduzir a sua assistência, sendo eles: 1) avaliar as capacidades de autocuidado; 2) as ações de autocuidado; 3) identificar as demandas de autocuidado terapêutico; 4) compreender o déficit de autocuidado e 5) capacitar a equipe de Enfermagem para a prestação de um cuidado completo. Destaca-se que é função do enfermeiro ensinar e orientar o paciente, independentemente da sua faixa etária.⁴ Justifica-se, então, o trabalho pela necessidade de o enfermeiro incentivar e criar artifícios para o manejo do autocuidado do público estudado, visando o desenvolvimento de suas capacidades para que este assuma a corresponsabilidade pelo seu cuidado.

Desenvolve-se a responsabilidade de se autoprover no dia a dia por meio de um processo de aprendizagem espontâneo auxiliado pela

curiosidade intelectual, obtenção de novas informações, supervisão de outras pessoas e também pela experiência adquirida na execução de medidas básicas de autocuidado.⁴ Empodera-se a criança diariamente sobre seu autocuidado, criando um sistema onde é possível, nas suas limitações, se autogerir. Estimula-se, por essa atitude, o desenvolvimento cognitivo e social da criança, permitindo que o seu cuidador se apresente menos sobrecarregado da responsabilidade do seu cuidado integral,⁵ além disso, o escolar, com doença crônica, aprende sobre suas limitações e adequa-se à realidade na qual está inserido, oportunizando uma consciência responsável sobre seu espaço no meio social.

OBJETIVO

- Verificar como escolares com hemofilia A e B realizam o autocuidado.

MÉTODO

Trata-se de estudo bibliográfico, descritivo, tipo revisão integrativa da literatura (RIL). Idealizou-se responder à pergunta norteadora: “De acordo com a literatura atual, como escolares com hemofilia A e B realizam o autocuidado?”. Compõe-se uma RIL de seis etapas, que ditam um protocolo de pesquisa elaborado e validado, sendo eles: 1) elaboração da pergunta norteadora; 2) definição dos critérios de inclusão e exclusão; 3) categorização dos estudos, ressaltando os pontos em comum entre eles; 4) discussão crítica dos achados da pesquisa; 5) interpretação dos resultados encontrados e 6) evidencição das informações relevantes para a prática da Enfermagem assistencial baseada em evidências.⁶

Realizou-se a busca no período de outubro a novembro de 2018 por dois revisores independentes, contemplando-se a Bases de Dados em Enfermagem (BDENF), Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e *Medical Literature Analysis and Retrieval System On-line* (MEDLINE) e a Biblioteca Virtual *Scientific Electronic Library Online* (SciELO). Consultaram-se os Descritores em Ciência da Saúde (DeCS) da Biblioteca Virtual da Saúde (BVS). Elencaram-se os seguintes descritores em saúde nos idiomas português, inglês e espanhol, sendo eles: “Enfermagem pediátrica”; “autocuidado”; “hemofilia A”; “hemofilia B”; “pediatric nursing”; “self care”; “hemophilia A”; “hemophilia B”; “enfermería pediátrica”; “autocuidado”; “hemofilia A” e “hemofilia B”, utilizando-se o operador booleano *and*.

Baseou-se a faixa etária escolhida na Teoria Cognitiva de Jean Piaget,⁷ que permite compreender o desenvolvimento cognitivo do ser humano a partir da observação das crianças. Utilizou-se, para fins do trabalho, o estágio “operatório concreto”, que compreende de sete a

onze anos de idade.⁸ Responsabiliza-se este período por marcar diversas mudanças fisiológicas e comportamentais na criança que se tornam mais custosas quando esta é acometida por doença crônica. Revela-se que as idades presentes nos estágios elucidados por Piaget são apenas médias, podendo apresentar variação entre os indivíduos, estando intimamente ligadas ao meio social e ao grau de desenvolvimento cognitivo de cada criança.⁹

Empregaram-se, assim, os seguintes critérios de inclusão: textos completos disponíveis nos idiomas português, inglês e espanhol; artigos que contemplassem a faixa etária escolhida e publicações no período de 2013 a 2018. Excluíram-se os artigos duplicados e que não respondiam ao objetivo proposto.

Encontraram-se 2542 artigos onde se realizou a leitura cautelosa dos títulos e seus respectivos resumos. Excluíram-se 861 artigos que se

apresentavam em discordância com a proposta do estudo, sendo separados para a leitura de texto completo 45 artigos; destes, apenas cinco respondem ao objetivo apresentado. Ilustrou-se na figura 1 o tratamento metodológico contendo o processo simplificado de identificação, seleção, elegibilidade e inclusão de artigos, com seus respectivos números.

Adotaram-se as recomendações do PRISMA (*Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses*)¹⁰ para melhorar o relato da revisão, as recomendações “*Critical Appraisal Skills Programme*”¹¹, para evidenciar a qualidade metodológica dos artigos, e com o intuito de avaliar o nível de evidência científica dos artigos, classificaram-se pelo nível de evidência e o grau de recomendação respectivamente, sendo um como 5, três deles como 4 e um como 3; quanto aos anos de publicação, ocorreram em 2013, 2015, 2016, 2017 e 2018.

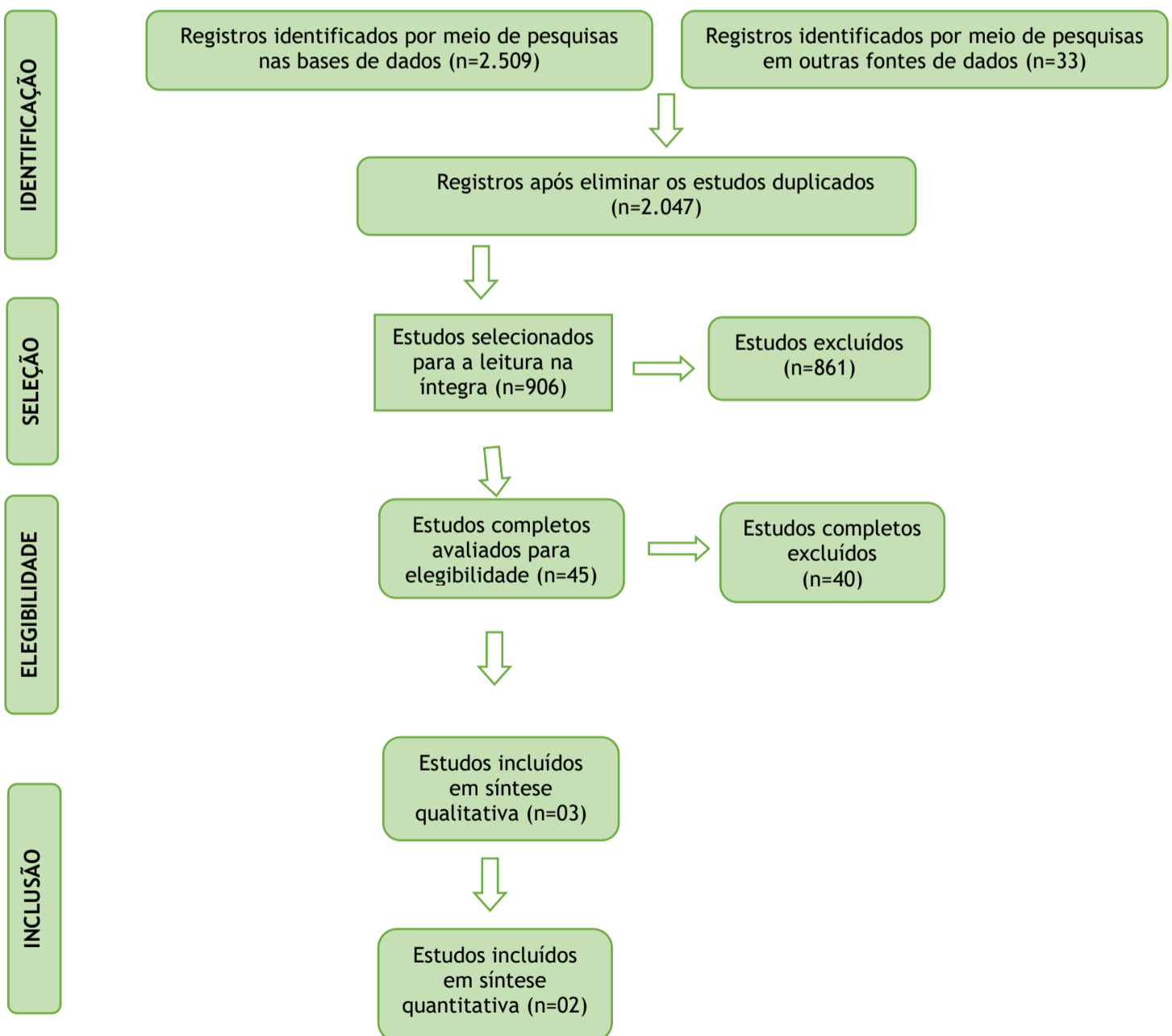


Figura 1. Fluxograma da seleção dos estudos segundo *Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses* (PRISMA 2009). Rio de Janeiro (RJ), Brasil, 2018.

RESULTADOS

Indexaram-se todos os artigos que compõem esta revisão na base de dados da MEDLINE. Observou-se, além disso, uma escassez na produção científica sobre o tema explorado, principalmente no cenário nacional, o que ressalta a necessidade de aprofundamento e confecção de

publicações que discorram sobre o autocuidado do escolar hemofílico brasileiro. Detalha-se que o país com maior produção foi os Estados Unidos da América (EUA), com dois artigos, seguido do Canadá, Reino Unido e Índia, cada um com um artigo respectivamente. Classificaram-se esses artigos pelo nível de evidência e o grau de recomendação como pode ser visto na figura 2.

Autor	Título	Ano/País	N.E	Objetivo	Delineamento do Estudo
Kachooei AR, Badiei Z, Zandinezhad ME ¹²	<i>Vicious cycle of multiple invasive treatments in a hemophilic inhibitor positive child with resistant knee flexion contracture, a case report.</i>	2013 EUA	5	Descrever uma lesão por hemartrose repetitiva em joelho esquerdo de uma criança de oito anos portadora de hemofilia A grave.	Estudo de caso/Estudo qualitativo
Khair K, Meerabeau L, Gibson F ¹³	<i>Self-management and skills acquisition in boys with haemophilia</i>	2015 Reino Unido	4	Compreender o autogerenciamento da hemofilia do ponto de vista da criança do século XXI onde a terapia profilática intensiva é administrada desde a primeira infância.	Estudo qualitativo
Bérubé S, Mouillard F, Amesse C, Sultan S ¹⁴	<i>Motivational techniques to improve self-care in hemophilia: the need to support autonomy in children</i>	2016 Canadá	4	Sugerir, aos cuidadores, a implementação de técnicas motivacionais para ajudar a criança ou o adolescente a avançar gradualmente até a autonomia do seu cuidado.	Estudo qualitativo
Buckner TW, Witkop M, Guelcher C, Frey MJ, Hunter S, Peltier S et al. ¹⁵	<i>Management of US men, women, and children with hemophilia and methods and demographics of the Bridging Hemophilia B Experiences, Results and Opportunities into Solutions (B-HERO-S) study.</i>	2017 EUA	3	Avaliar as necessidades de portadores de hemofilia B, buscando a compreensão do impacto psicossocial da hemofilia, incluindo situações que envolvam o autocuidado.	Estudo quantitativo
Jadhav U, Mukherjee K ¹⁶	<i>Assessment of healthcare measures, healthcare resource use, and cost of care among severe hemophilia A patients in Mumbai region of India</i>	2018 Índia	4	Associar o uso de recursos de saúde e o custo do cuidado por meio de uma escala que mede a capacidade do paciente de manter o autocuidado básico em pacientes hemofílicos.	Estudo quantitativo

Figura 2. Síntese das publicações incluídas na revisão integrativa sobre o autocuidado do escolar hemofílico. Rio de Janeiro (RJ), Brasil, 2018.

Aponta-se, após a análise dos artigos, que foi possível identificar pontos importantes que tangem ao autocuidado do escolar hemofílico. Construiu-se a discussão em três grandes eixos, gerando uma categorização *a posteriori* dos estudos expostos, como é prevista na metodologia utilizada neste trabalho. Elucidaram-se as seguintes categorias: “Motivação ao autogerenciamento”; “Compreendendo e convivendo com o diagnóstico de hemofilia” e “Dificuldade para realizar o autocuidado”. Citaram-se os artigos em mais de uma categoria, conforme a evidência, devido à escassez de estudos e pelo fato de os artigos apresentarem informações que acrescentam aos diversos temas.

DISCUSSÃO

◆ Motivação ao autogerenciamento

Devem-se os cuidadores ou pais de escolares hemofílicos traçar uma estratégia integrativa que melhore a comunicação e a motivação da criança

na gestão do seu autocuidado. Incentivar-se-ão, por essa estratégia, escolhas individuais saudáveis, pois o escolar compreenderá o seu diagnóstico e, com isso, apresentará um maior comprometimento com o seu tratamento.^{13, 14}

Salienta-se que há inúmeros benefícios no empoderamento do paciente por meio do autogerenciamento desde a infância, como a identificação de sangramentos, realização da autoinfusão, reconhecimento dos sinais corporais sutis como equimoses, hematomas ou sensação de formigamento, além de saber quando é necessário solicitar a ajuda de adultos ou profissionais de saúde.¹³

Forneceu-se, em um estudo recente desenvolvido no Hemocentro do Ceará, treinamento a pessoas com hemofilia e seus cuidadores com o objetivo de incentivar a prática da autoinfusão do fator, proporcionar maior independência e diminuir as visitas aos centros de

tratamento, obtendo um resultado satisfatório com a atitude.¹⁷

Tornam-se ações como essa imprescindíveis para a autonomia desses indivíduos, remetendo à Teoria de Dorothea Orem, onde, por meio da capacitação, o paciente torna seu cuidado mais autônomo.⁴ Corrobora-se esta atividade pelo estudo americano,¹³ que evidenciou que os hemofílicos que oportunizam o autogerenciamento desde a infância tornam-se especialistas em sua doença e, com isso, conseguem mantê-la mais facilmente sob controle, tornando possível, desse modo, minimizar os impactos na saúde física e psicológica do paciente hemofílico.¹⁸

Entende-se como necessário que as crianças desenvolvam estratégias para o gerenciamento de riscos na vida cotidiana, aprendendo, assim, a julgar e a equilibrar as possibilidades e as dificuldades que possam encontrar, distinguindo-as entre negativas e positivas.^{13, 18} Tornam-se aptas, a partir do reconhecimento dos riscos, a tomar decisões com mais cautela, mesmo frente a questões ou impasses sociais que possam surgir durante as diversas fases da vida.

Influencia-se, pelo receio de as crianças machucarem-se, o cuidado prestado a elas, gerando pais/cuidadores angustiados, controladores e superprotetores e, em contrapartida, os filhos perdem diversas oportunidades de encontrar soluções para os desafios diários ao enfrentar seu diagnóstico de doença crônica.¹⁴

Objetivou-se, pelo estudo *Bridging Hemophilia B Experiences, Results and Opportunities into Solutions* (B-HERO-S), responder a algumas lacunas relacionadas ao tratamento de pacientes com hemofilia B.¹⁵ Afirma-se, pelo estudo, que os pacientes com quadro de hemofilia grave apresentavam mais responsabilidade no seu autocuidado, maior tomada de decisão frente aos desafios da vida diária e sobre seu tratamento quando comparados aos pacientes com diagnóstico de hemofilia moderada ou leve.

◆ Compreendendo e convivendo com o diagnóstico de hemofilia.

Esclarece-se, pela Federação Mundial de Hemofilia,¹⁹ que é fundamental a educação do paciente para que haja o conhecimento sobre sua patologia, pois, assim, conseguirá viver e conviver com a sua condição de saúde de maneira saudável, tornando-se um cidadão produtivo e plenamente incluído na sociedade. Dever-se-ia, no entanto, esse conhecimento ser estendido à família cuidadora e, juntamente com ela, traçar estratégias que possam auxiliar no manejo da doença crônica.

Observou-se que alguns dos cuidadores¹⁵ utilizam métodos de rastreamento para os episódios de sangramento, como diários eletrônicos e planilhas

(55%) ou aplicativos de celular (31%). Preconiza-se essa prática por outros autores²⁰ que expõem que o uso dessas ferramentas serve de alicerce para o ordenamento de dados importantes para a saúde do doente. Tornam-se, com esta estratégia, mais práticos o acesso aos dados e a identificação dos episódios de sangramento. Possibilita-se, por exemplo, avaliar se houve ou não a necessidade da administração de fatores ou de hospitalização.

Subjuga-se, pelo registro sistemático desses eventos, a responsabilidade no seu autocuidado, gerando uma rotina defendida pelos autores.¹⁵ Percebe-se que o diagnóstico de doença crônica é um misto de experiências complexas que envolvem sentimentos atrelados a obstáculos, muitas vezes, imprevisíveis, portanto, há uma sobrecarga nos cuidadores, que estão sempre preocupados com o escolar e como certas ações podem piorar o seu estado de saúde.²¹ Tornando-se assim o registro um documento importante de autogerenciamento, que permite a divulgação em consultas, apresentando informações mais fiéis dos episódios aos profissionais de saúde envolvidos no cuidado, que poderiam ser esquecidas, caso não houvessem sido registradas.

Acredita-se que, por meio do estabelecimento de um hábito, é possível que a família se adapte à nova realidade e cuide do escolar de maneira holística, com uma rotina de cuidados que atenda às suas necessidades básicas, mas que, ao mesmo tempo, haja empoderamento da sua autogestão, como é indicado na Teoria de Orem.⁴ Reduz-se, o risco de acidentes e sangramentos pelo entendimento sobre a condição clínica, atrelado ao planejamento da vida diária, permitindo que a hemofilia não se torne o eixo central na vida do doente e, assim, promova uma maior qualidade de vida, bem como um autogerenciamento eficaz.¹³

Demonstra-se que, quando não há capacitação da equipe de saúde e da família para o trato ao escolar hemofílico, o mesmo é exposto a situações definidas como “tentativas de acertos”¹⁶, ou seja, possíveis danos evitáveis. Influencia-se o tratamento pela dificuldade na compreensão do diagnóstico pelos cuidadores e pela própria criança, e isto é perceptível no estudo de caso¹² onde se relataram danos à saúde do escolar, tendo em vista a má realização do manejo de seu cuidado. Explicitar-se-á melhor o tema na próxima categoria.

◆ Dificuldade para realizar o autocuidado

Torna-se necessário entender o contexto social onde esses pacientes estão inseridos para compreender as dificuldades para a realização do autocuidado. Percebe-se que o poder de compreensão e assimilação da informação recebida é diferente para as pessoas, pois está condicionado ao seu nível instrucional e cognitivo.⁷ Apresentam-se, pelos estudos que

compõem esta categoria, contextos sociais completamente distintos, que interferem diretamente na facilidade ou não ao acesso dos serviços de saúde e, conseqüentemente, na manutenção do cuidado. Realiza-se, nos EUA, o atendimento à saúde pelo setor privado e, na Índia, é organizado por um governo ainda em desenvolvimento.^{22, 23} Ressalta-se que em ambos os países há dificuldade de acesso à saúde e isto influencia diretamente o tratamento dos pacientes.

Aponta-se, a partir disso, por estudo realizado na Índia, a realidade do país no que diz respeito ao acesso à saúde e ao tratamento para hemofilia, mencionando, também, como a cultura influencia estes quesitos. Revelou-se, em pesquisa realizada com 160 indivíduos, que, do número total de entrevistados, 55% (n = 88) foram negligentes na gestão do autocuidado, além disso, enumeraram-se diversos fatores que justificaram esse problema.¹⁶

Infere-se que a dificuldade de acesso aos centros que tratam hemofílicos foi a mais relevante, não só por conta da distância entre sua moradia e o centro de atendimento, como também do custo referente ao deslocamento e tratamento. Consideraram-se as despesas com o tratamento, pelos autores, no período de 12 meses, divididas em gastos diretos (compra de concentrados, custos com hospitalização) e indiretos (perda de salário por conta de períodos de crise ou de recuperação).¹⁶

Adverte-se ainda, pelo estudo,¹⁶ que, na Índia, falta treinamento especializado aos profissionais de saúde que atuam com hemofílicos, o que gera um tratamento não padronizado, ocasionando agravos à vida dos pacientes que poderiam ser evitados caso houvesse orientação adequada. Lamenta-se, entretanto, que os autores não divulgaram os dados, separando-os por faixa etária, sendo apresentados de forma generalizada, o que impede uma análise mais aprofundada dos achados aplicados ao público escolhido nesta revisão.

Acrescenta-se, no estudo americano,¹⁵ que os dados também não foram separados quanto à faixa etária, entretanto, o estudo mostra um número expressivo de sangramentos comumente causados por trauma (34%). Deve-se levar em consideração que as ocorrências de traumas podem ser evitadas, caso haja o conhecimento prévio sobre sua doença e sobre os agentes causadores de traumas, em contrapartida, os sangramentos que ocorrem de maneira espontânea não podem ser previstos ou evitados e representaram 33% do número total de entrevistados.

Relatou-se, em outro estudo americano,¹² o caso clínico de um escolar do sexo masculino, diagnosticado com hemofilia A grave, que não teve

um tratamento adequado até os dois anos de idade e, como consequência, apresentou vários episódios de hemartrose em ambos os joelhos e diminuição da resposta à reposição do fator de coagulação. Aconselhou-se à família, pela equipe multidisciplinar, a realizar testes mais precisos para melhor compreender o estado da doença, porém, os cuidadores não chegaram a uma concordância sobre o tratamento indicado pela equipe de saúde e adiaram os exames, gerando um novo quadro de hemartrose e dificuldade na adesão. Relaciona-se a adesão às ações e comportamentos do paciente e cuidadores atrelados ao acesso a consultas, palestras, grupos de apoio e ao manejo correto das medicações.²⁴

Explica-se que o escolar¹² precisou realizar diversas cirurgias com o objetivo de melhorar a amplitude do joelho e, após a intervenção cirúrgica, foram necessárias algumas sessões de fisioterapia onde ocorreu uma iatrogenia, originando uma fratura no fêmur. Define-se iatrogenia como uma prestação insatisfatória no cuidado, que gera algum “dano ou prejuízo ao bem-estar do ser humano”²⁵ e pode acontecer em qualquer segmento da área da saúde.

Torna-se importante refletir que as decisões dos pais ou cuidadores devem visar ao bem-estar do escolar, pois suas ações e escolhas são exemplos a serem seguidos pelos seus tutelados. Poder-se-á a dificuldade em manter o cuidado da criança pelos seus responsáveis refletir no modo como esse indivíduo irá planejar o seu próprio cuidado futuramente; desse modo, cada integrante da rede de cuidados aos hemofílicos, sejam familiares ou profissionais da saúde, precisa estar em consonância com a assistência.

CONCLUSÃO

Conclui-se que as publicações científicas relacionadas à literatura atual sobre como escolares com hemofilia A e B realizam o autocuidado foram escassas. Identifica-se a necessidade do escolar compreender a doença e gerar autonomia no gerenciamento do seu autocuidado. Precisam-se, as crianças, compreender que são coresponsáveis pelas consequências de seus próprios comportamentos, sejam eles adequados ou não, e, a partir disso, tomar decisões acerca de seu estado de saúde de modo coerente e conciso.

Complementa-se, portanto, que a Enfermagem tem um papel importante na educação dos cuidadores e das crianças acometidas com a doença crônica. Precisa-se, além disso, fortalecer o discurso por meio da publicação de evidências científicas que corroborem suas ações estratégicas voltadas para o público assistido, gerando motivação, compreensão e, como consequência, manutenção do autocuidado.

REFERÊNCIAS

1. Silva TPS. Avaliação da Qualidade de vida relacionada à saúde em pacientes com hemofilias A e B atendidos na Fundação Hemominas - Minas Gerais, Brasil [dissertation] [Internet]. Belo Horizonte: Centro de Pesquisas René Rachou; 2015 [cited 2018 Aug 10]. Available from: <https://www.arca.fiocruz.br/handle/icict/12287>
2. Ministério da Saúde (BR), Secretaria de Atenção à Saúde, Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados. Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil: 2014 [Internet]. Brasília: Ministério da Saúde; 2015 [cited 2018 Aug]. Available from: http://bvsmis.saude.gov.br/bvs/publicacoes/perfil_coagulopatias_hereditarias_brasil_2014.pdf
3. Gomes GC, Nornberg PKO, Jung BC, Nobre CMG, Rodrigues EF, Xavier DM. Chronic disease in children: family experience in diagnostic reception. J Nurs UFPE on line [Internet]. 2016 Dec [cited 2018 Aug 10];10(6):4837-44. Available from: <https://periodicos.ufpe.br/revistas/revistaenfermagem/article/view/11263>
4. Orem DE. Nursing: concepts of practice. New York: Mac Graw-Hill; 1971.
5. Holly KM, Henry EL, Schor. Supporting self-management of chronic health problems. Pediatrics. 2015 May;135(5):789-92. DOI: [10.1542/peds.2014-3431](https://doi.org/10.1542/peds.2014-3431)
6. Lazzari DD, Martini JG, Busana JA. Teaching in higher education in nursing: an integrative literature review. Rev Gaúcha Enferm. 2015 July/Sept;36(3):93-101. DOI: [10.1590/1983-1447.2015.03.49670](https://doi.org/10.1590/1983-1447.2015.03.49670)
7. Piaget J. O nascimento da inteligência na criança. 4th ed. Rio de Janeiro: Zahar; 1973.
8. Souza NM, Wechsler AM. Reflections about Piaget's theory: the concrete operative stage. Cadernos de Educação Ensino e Sociedade [Internet]. 2014 [cited 2018 Aug 10];1(1):134-50. Available from: <http://www.unifafibe.com.br/revistasonline/arquivos/cadernodeeducacao/sumario/31/04042014074217.pdf>
9. Silva NP. Misconceptions regarding genetic epistemology and psychology. Schème Rev Eletrônica de Psicologia e Epistemologia Genéticas [Internet]. 2015 Aug/Dec [cited 2018 Aug 10];7(2). Available from: <http://www2.marilia.unesp.br/revistas/index.php/scheme/article/view/5778>
10. Galvão TF, Pansani TSA, Harrad D. Principais itens para relatar Revisões sistemáticas e Meta-análises: a recomendação PRISMA. Epidemiol Serv Saúde [Internet]. 2015 Apr/June [cited 2019 May 11];24(2):335-42. DOI: [10.5123/S1679-49742015000200017](https://doi.org/10.5123/S1679-49742015000200017)
11. The University of Kent. Critical Appraisal of the Journal Literature. Critical Appraisal Skills Programme (CASP). Evaluation tool for quantitative studies [Internet]. England: Public Health Resource Unit; 2006 [cited 2019 June 15]. Available from: <http://www.fhsc.salford.ac.uk/hcprdu/tools/quantitative>
12. Kachooei AR, Badiei Z, Zandinezhad ME. Vicious cycle of multiple invasive treatments in a hemophilic inhibitor positive child with resistant knee flexion contracture, a case report. Arch Bone Jt Surg. 2013 Dec;1(2):116-9. PMID: [25207302](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25207302/)
13. Khair K, Meerabeau L, Gibson F. Self-management and skills acquisition in boys with haemophilia. Health Expect. 2015 Oct;18(5):1105-13. DOI: [10.1111/hex.12083](https://doi.org/10.1111/hex.12083)
14. Bérubé S, Mouillard F, Amesse C, Sultan S. Motivational techniques to improve self-care in hemophilia: the need to support autonomy in children. BMC Pediatrics [Internet]. 2016 Jan [cited 2018 Aug 02];16(4). Available from: <https://bmcpediatr.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12887-016-0542-9>
15. Buckner TW, Witkop M, Guelcher C, Frey MJ, Hunter S, Peltier S, et al. Management of US men, women, and children with hemophilia and methods and demographics of the Bridging Hemophilia B Experiences, Results and Opportunities into Solutions (B-HERO-S) study. Eur J Haematol. 2017 Apr;98(Suppl 86):05-17. DOI: [10.1111/ejh.12854](https://doi.org/10.1111/ejh.12854)
16. Jadhav U, Mukherjee K. Assessment of healthcare measures, healthcare resource use, and cost of care among severe hemophilia A patients in Mumbai region of India. J Postgrad Med. 2018 July/Sept;64(3):138-44. DOI: [10.4103/jpgm.JPGM_701_16](https://doi.org/10.4103/jpgm.JPGM_701_16)
17. Souza, VN, Pereria As, Vesco NL, Brasil BMBL, Barbosa SM, Viana CDMR. Nurses' knowledge of hemophilia clinics of on systematization nursing care. J Nurs UFPE on line [Internet]. 2016 May [cited 2018 Oct 10];10(5):1654-62. Available from: <https://periodicos.ufpe.br/revistas/revistaenfermagem/article/view/13540/16307>
18. Christensen P, Mikkelsen MR. Jumping off and being careful: children's strategies of risk management in everyday life. Sociol Health Illn. 2007 Jan;30(1):112-30. DOI: [10.1111/j.1467-9566.2007.01046.x](https://doi.org/10.1111/j.1467-9566.2007.01046.x)
19. World Federation of Hemophilia. A hemofilia em imagens [Internet]. Montreal (CA): WFH; 2004 [cited 2019 June 15]. Available from: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1551.pdf>
20. Barra DCC, Paim SMS, Dal Sasso GTM, Colla GW. Methods for developing mobile apps in health: an integrative review of the literature.

Texto contexto-enferm. 2017 Jan;26(4):e2260017.
DOI: [10.1590/0104-07072017002260017](https://doi.org/10.1590/0104-07072017002260017)

21. Vaz JC, Milbrath VM, Gabatz RIB, Krug FR, Hirschmann B, Oliveira MM. Care for families of children with chronic disease. J Nurs UFPE on line. 2018 May;12(5):1397-408. DOI: [10.5205/1981-8963-v12i5a230852p1397-1408-2018](https://doi.org/10.5205/1981-8963-v12i5a230852p1397-1408-2018)

22. Anjali S, Maulik C. Realizing right to health through Universal health coverage. Rev Dir sanit. 2014 July/Oct;15(2):13-29. DOI: [10.11606/issn.2316-9044.v15i2p13-29](https://doi.org/10.11606/issn.2316-9044.v15i2p13-29)

23. Ramos KCB. Sistema Único De Saúde Brasileiro X Sistema De Saúde Norte Americano: um estudo comparativo [dissertation] [Internet]. Santa Catarina: Unisul; 2017 [cited 2018 Aug 10]. Available from: https://www.riuni.unisul.br/bitstream/handle/12345/5672/KLYSSIA_CAMARA_BRANDAO_RAMOS-%5B46738-11301-1-688448%5DKLYSSIA_-_TCC_-_VERSAO_POS_DEFESA.pdf?sequence=1&isAllowed=y

24. Alves BA, Calixto AATF. Aspects determinants of adherence to treatment of hypertension and diabetes in a primary care unit in the state of São Paulo. J Health Sci Inst [Internet]. 2012 [cited 2018 Aug 10];30(3):255-60. Available from: https://www.unip.br/presencial/comunicacao/publicacoes/ics/edicoes/2012/03_jul-set/V30_n3_2012_p255a260.pdf

25. Ramos EM. Iatrogenic complications in the emergency care of a public hospital. J Nurs UFPE on line. 2013 June;7(6):4514-20. DOI: [10.5205/reuol.4164-33013-1-SM.0706201326](https://doi.org/10.5205/reuol.4164-33013-1-SM.0706201326)

Correspondência


Danielle Soares Gonzaga

E-mail: danielles.gonzaga@gmail.com

Submissão: 17/06/2019

Aceito: 12/11/2019

Copyright© 2019 Revista de Enfermagem UFPE on line/REUOL.

 Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob a Atribuição CC BY 4.0 [Creative Commons Attribution-ShareAlike 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), a qual permite que outros distribuam, remixem, adaptem e criem a partir do seu trabalho, mesmo para fins comerciais, desde que lhe atribuam o devido crédito pela criação original. É recomendada para maximizar a disseminação e uso dos materiais licenciados.