



**Mestrado em Enfermagem na
Área de Especialização em Enfermagem de Saúde
Infantil e Pediatria
Relatório de Estágio**

**A condição crónica pediátrica: intervenções de
enfermagem à criança com coagulopatia congénita e
família**

Ana Cristina Araújo Resende

**Lisboa
2023**



**Mestrado em Enfermagem na
Área de Especialização em Enfermagem de Saúde
Infantil e Pediatria
Relatório de Estágio**

**A condição crónica pediátrica: intervenções de
enfermagem à criança com coagulopatia congénita e
família**

Ana Cristina Araújo Resende



Orientador: Professora Doutora Paula Manuela Jorge Diogo

Coorientador: Professora Tânia Alexandra De Almeida Martins De Almeida E Silva



**Lisboa
2023**

Não contempla as correções resultantes da discussão pública

“Aqueles que passam por nós, não vão sós, não nos deixam sós.
Deixam um pouco de si, levam um pouco de nós.”

O Pequeno Príncipe
Antoine de Saint-Exupéry

AGRADECIMENTOS

Ao longo deste percurso, muitos foram os momentos de cansaço, tristeza e preocupação, mas o apoio incondicional de algumas pessoas que me rodeiam contribuiu para que este objetivo se concretizasse.

À Professora Doutora Paula Diogo um agradecimento especial pela orientação, disponibilidade, e confiança, tal como à Professora Tânia Almeida pela orientação e disponibilidade.

Às enfermeiras orientadoras de estágio, pela partilha da sua perícia, do seu conhecimento, pelo apoio e pelas oportunidades de aprendizagem.

Aos meus pais, um eterno agradecimento pelo apoio, confiança, e compreensão nos momentos em que o tempo era mais escasso e eu temia não terminar esta experiência de aprendizagem.

Ao meu marido, Vítor, pelo amor, respeito, orgulho, tolerância aos momentos de maior stress, às minhas ausências e nos momentos de maior frustração que assolaram este percurso, mas essencialmente por conseguir proporcionar que os meus filhos continuassem a irradiar alegria durante os períodos de ausência.

À minha família, o apoio e reconhecimento da minha resiliência e eterna gratidão às estrelas que me iluminam e transmitem força para concretizar os objetivos propostos.

Aos meus amigos, pelos sorrisos nos raros momentos em conjunto e pela amizade verdadeira.

Aos colegas envolvidos direta ou indiretamente nesta caminhada que inicialmente parecia tão longa, pela confiança e apoio.

Aos professores e orientadores que ao jeito próprio e com cada particularidade tornaram este trabalho mais rico em conhecimentos e facilitaram a sua concretização.

A todas as pessoas que fizeram com que este percurso formativo se tornasse nesta experiência única de aprendizagem,

Um Enorme Obrigado!

RESUMO

Ao longo deste estágio, e respetiva elaboração de Relatório, foi objeto de estudo uma problemática da prática de cuidados de enfermagem em saúde infantil e pediátrica, com enfoque na criança com uma condição crónica, especificamente com coagulopatia congénita, e sua família.

Cuidar a criança e sua família com este problema de saúde é complexo, pois exige aos enfermeiros o desenvolvimento de competências específicas visando o bem-estar e o alívio do sofrimento, que constitui a intencionalidade major da Enfermagem, e a capacitação para intervenções de enfermagem precoces perante um episódio hemorrágico agudo, que são fundamentais na diminuição da prevalência de sequelas decorrentes de episódios hemorrágicos agudos.

O desenvolvimento das experiências de estágio foi subsidiado por conceções de enfermagem dominantes como a Teoria do Cuidado Humano de Jean Watson e o Modelo de Sistemas de Betty Neuman, e ainda orientações específicas de cuidados pediátricos, nomeadamente, os cuidados centrados na família, os cuidados não traumáticos e a parceria de cuidados.

A metodologia de formação reflexiva permitiu uma análise crítica e fundamentada em evidência científica dos cuidados de enfermagem, conferindo ainda a sua sustentação teórica, com recurso a instrumentos de reflexividade.

Das atividades desenvolvidas durante os estágios, destaca-se a construção de um folheto informativo e a realização de quatro sessões de formação, a elaboração de um dossier temático e a atualização de normas institucionais. Porém, uma das atividades que me proporcionou maior satisfação e motivação profissional e pessoal, foi a elaboração e apresentação de um poster nas XXVIII Jornadas de Pediatria, sobre a importância das intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e hospitalizações em crianças com coagulopatia congénita, permitindo a divulgação da temática e valorização da Enfermagem como ciência e profissão.

Como projeto futuro, pretendo desenvolver um protocolo institucional de articulação entre a equipa de enfermagem e os serviços que prestam cuidados à criança e família com este problema de saúde, com o intuito de reduzir a prevalência de possíveis sequelas decorrentes de episódios hemorrágicos agudos nos vários contextos.

PALAVRAS-CHAVE: Criança, Família, Condição crónica, Coagulopatia congénita, Intervenções de enfermagem

ABSTRACT

Throughout this internship, and the respective preparation of the Report, a problem of nursing care practice in child and pediatric health was the object of study, with a focus on children with a chronic condition, specifically with congenital coagulopathy, and their family.

Taking care of children and their families with this health problem is complex, as it requires nurses to develop specific skills aimed at well-being and the relief of suffering, which is the main intention of Nursing, and training for early nursing interventions in the face of an acute bleeding episode, which are fundamental in reducing the prevalence of sequelae resulting from acute bleeding episodes. The development of the internship experiences was supported by dominant concepts such as Jean Watson's Theory of Caring and Betty Neuman's Systems Model, as well as specific pediatric care guidelines, namely, family-centered care, non-traumatic care, and care partnership.

The reflective training methodology allowed for a critical analysis based on scientific evidence of nursing care, also providing its theoretical support, using reflexivity instruments.

During the internship, as developed activities, we highlight the construction of an information leaflet and the holding of four training sessions, the elaboration of a thematic dossier and updating of institutional norms. The activity that provided me with the greatest professional and personal satisfaction and motivation was the preparation and presentation of a poster at the XXVIII Pediatrics Conference on the importance of nursing interventions in reducing bleeding episodes and hospitalizations in children with congenital coagulopathy, allowing the dissemination of the theme and appreciation of Nursing as a science and profession.

As a future project, I intend to develop an institutional protocol for articulation between the nursing team and the services that provide care to children and families with this health problem, with the aim of reducing the prevalence of possible sequelae resulting from acute bleeding episodes in various contexts.

KEYWORDS: Child, Family, Chronic condition, Congenital coagulopathy, Nursing interventions

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

APH – Associação Portuguesa de Hemofilia

CCF – Cuidados Centrados na Família

CESIJ – Consultas de Enfermagem de Saúde Infantil e Juvenil

CNT – Cuidados Não Traumáticos

CRCC – Centro de Referência de Coagulopatias Congénitas

DGS – Direção Geral de Saúde

DVW – Doença de Von Willebrand

EE – Enfermeiro Especialista

ENF – Estratégias Não Farmacológicas

EEESCJ – Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem

EESIP – Enfermeiro Especialista de Saúde Infantil e Pediátrica

MESIP – Mestre na área de Especialização de Saúde Infantil e Pediatria

OE – Ordem dos Enfermeiros

OMS – Organização Mundial de Saúde

PS – Promoção da Saúde

PNV – Plano Nacional de Vacinação

RN – Recém-nascido

SAER – Serviço de Apoio Espiritual e Religioso

SU – Serviço de Urgência

SUP – Serviço de Urgência de Pediatria

USF – Unidade de Saúde Familiar

UIP – Unidade de Internamento de Pediatria

UCIN – Unidade de Cuidados Intensivos de Neonatologia

WFH – Federação Mundial de Hemofilia

Enf.^a – Enfermeira

Sra. – Senhora

ÍNDICE

INTRODUÇÃO	10
1. ENQUADRAMENTO TEÓRICO-CONCEPTUAL	14
1.1. Cuidar em pediatria na atualidade	14
1.2. Vivência da criança e família com condição crônica	18
1.3. Intervenções de enfermagem à criança com coagulopatia congênita e família	22
2. PROBLEMÁTICA	27
3. PERCURSO METODOLÓGICO	28
4. DESCRIÇÃO E REFLEXÃO DAS EXPERIÊNCIAS DE ESTÁGIO	30
4.1 Contextos de estágio: breve caracterização e justificação da sua escolha	30
4.2 Definição dos objetivos	30
4.3 Consulta de desenvolvimento infantil	31
4.4 Cuidados Saúde Primários - USF	33
4.5 Departamento de Pediatria - Internamento de Pediatria	37
4.6 Departamento de Pediatria – Urgência de Pediatria	39
4.7 Departamento de Pediatria – Unidade de Neonatologia	42
5. DESENVOLVIMENTO DE COMPETÊNCIAS ESPECIALIZADAS E DE MESTRE	45
6. PROJETOS FUTUROS E CONSIDERAÇÕES FINAIS	49
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	50

ÍNDICE DE APÊNDICES E ANEXOS

APÊNDICES

Apêndice I – Mapa conceptual

Apêndice II – Cronograma de estágio

Apêndice III – Guia orientador de atividades de estágio

Apêndice IV – Reflexão sobre “As repercussões de viver com uma condição crônica no desenvolvimento infantil”

Apêndice V – Instrumento de apoio à família com crianças com perturbações da linguagem

Apêndice VI – Síntese reflexiva da participação em formações adicionais

Apêndice VII – Questionário para avaliar as necessidades de formação da equipa de enfermagem sobre coagulopatias congénitas

Apêndice VIII – Pedido de autorização para levantamento das necessidades de formação

Apêndice IX – Plano da sessão de formação “Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita”

Apêndice X – Sessão de formação “Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita”

Apêndice XI – Análise da avaliação da sessão de formação “Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita”

Apêndice XII – Instrumento informativo sobre coagulopatias congénitas

Apêndice XIII – Plano da sessão de formação “Cuidados de enfermagem à criança com episódio hemorrágico agudo”

Apêndice XIV – Sessão de formação “Cuidados de enfermagem à criança com episódio hemorrágico agudo”

Apêndice XV – Instrumento de avaliação da sessão de formação

Apêndice XVI – Dossier temático “O impacto das novas terapêuticas no cuidar holístico da criança com coagulopatia congénita”

Apêndice XVII – Reflexão sobre “O cuidar holístico da criança e família em contexto de urgência”

Apêndice XVIII – Revisão de norma de “Intervenções de Enfermagem à criança e família na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada”

Apêndice XIX – Tabela de recomendações de conservação, estabilidade antes e após reconstituição e administração de componentes sanguíneos ou terapêutica hemoderivada

Apêndice XX – Poster “Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações”

Apêndice XXI – Sessão de apresentação do poster “Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações”

Apêndice XXII – Instrumento de avaliação da sessão de apresentação do poster

Apêndice XXIII – Reflexão sobre “Intervenções de enfermagem promotoras da vinculação ao recém-nascido, numa unidade de neonatologia”

Apêndice XXIV – Revisão de norma de Intervenções de Enfermagem na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada

Apêndice XXV – Sessão de formação “Intervenções de Enfermagem na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada ao recém-nascido numa unidade de neonatologia”

Apêndice XXVI – Instrumento de avaliação da sessão de formação

Apêndice XXVII – Tabela de recomendações de conservação, estabilidade antes e após reconstituição e administração de componentes sanguíneos ou terapêutica hemoderivada

Apêndice XXVIII – Sessão de formação “Intervenções de enfermagem ao recém-nascido com coagulopatia congénita e sua família numa unidade de neonatologia”

Apêndice XXIX – Instrumento de avaliação da sessão de formação

ANEXOS

Anexo I – Modelo de Sistemas de Neuman

Anexo II – Certificado de apresentação de **Poster com Discussão em sala** intitulado “Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações”

Anexo III – As diretrizes da WFH para o tratamento da hemofilia

INTRODUÇÃO

No âmbito do plano de estudos do 13.º Curso de Mestrado em Enfermagem, na área de Especialização em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria, da Escola Superior de Enfermagem de Lisboa (ESEL), foi realizado um Estágio Clínico em 5 contextos que se constituiu como um percurso de aprendizagem. Este visou o desenvolvimento de competências de enfermeiro especialista, para a obtenção do título de Enfermeiro Especialista (EE) pela Ordem dos Enfermeiros (OE) e do Grau de Mestre em Enfermagem na Área de Especialização em Enfermagem de SIP.

Neste caminho, teve particular relevância a realização prévia de um projeto de estágio, na Unidade Curricular Opção II, intitulado “A criança com condição crónica: intervenções de enfermagem à criança com coagulopatia congénita e família”. A elaboração desse Projeto de Estágio sustentou-se na identificação de uma problemática nas crianças com condição crónica, especificamente a coagulopatia congénita, seguidas num Centro de Referência de Coagulopatias Congénitas (CRCC) e a necessidade de mobilização de estratégias que promovessem intervenções de enfermagem específicas, para minimizar sequelas decorrentes de episódios hemorrágicos nos clientes pediátricos com este problema de saúde, em diferentes contextos clínicos. Assim, com o término desse percurso, resulta o presente Relatório de Estágio.

A criança portadora de uma doença rara como a coagulopatia congénita, não só pela sua condição, mas pelas suas características, é um ser vulnerável tal como as suas semelhantes, razão pela qual se deve, em igualdade de cuidados e acessibilidade, proporcionar todas as condições ao seu desenvolvimento. Moreira, Gomes e Miriam (2014) defendem que as características inerentes à definição da doença crónica em crianças e adolescentes relaciona-se com a permanência da doença por mais de 3 meses, ou quando ocorre um episódio clínico agudo, três vezes ou mais no último ano e provavelmente vai reincidir o comprometimento das dimensões de sociabilidade na infância. O comprometimento destas dimensões, segundo os autores anteriormente citados, podem ser definidas por dias de ausência na escola, limitações de atividades quotidianas e de vida diária para a criança; necessidade de apoio para as funções humanas de interação, comunicação, expressão e necessidades de suporte tecnológico à vida caracterizada pela vulnerabilidade que pode associar alterações nas condições físicas, emocionais, de desenvolvimento e comportamentais e que necessitem de cuidados de saúde, além dos usuais.

No manual de apoio à pessoa com doença rara, consta que a Estratégia Integrada para as Doenças Raras 2015-2020, e baseia-se numa cooperação entre os vários setores das distintas instituições com o intuito de reunir os contributos, competências e recursos de todos os setores relevantes, promovendo uma mudança nas condições complexas das pessoas que sofrem de doença rara. Este esforço conjunto, pretende contribuir para a melhoria do acesso e a qualidade dos cuidados de saúde, assim como das condições de tratamento, com base nas evidências que a ciência tem produzido, e diversificando as respostas sociais adaptadas a cada caso.

Por definição, coagulopatias congénitas hemorrágicas são doenças raras e complexas que afetam a pessoa com coagulopatia congénita e a sua família. As doenças raras provocam alterações na coagulação sanguínea, comprometendo assim a hemóstase (Diário da República, 2016).

A bibliografia consultada que sustentou as atividades desempenhadas em estágio nos vários contextos, e consequente desenvolvimento de competências, aborda dois conceitos. Para alguns autores, o cliente pediátrico com este problema de saúde é detentor de uma condição crónica e para outros de uma doença crónica. Assim deparamo-nos com os conceitos de condição e doença crónica, que são considerados conceitos inter-relacionados, porém a condição crónica é mais abrangente pois inclui problemas de base biológica, psicológica ou cognitiva e incapacidades.

Silva *et al.* (2014) referem que a condição crónica abrange variadas situações que são vivenciadas devido ao diagnóstico e tratamento, no âmbito biopsicossocial, e envolve as alterações no quotidiano que a criança e a sua família enfrentam durante um período prolongado. No que concerne à doença crónica na criança, Florêncio (2020) define-a como aquela que interfere no funcionamento do corpo da criança a longo prazo, requer assistência e acompanhamento pelos profissionais de saúde, na medida em que limita as atividades diárias, causa repercussões no processo de crescimento e desenvolvimento, afetando o quotidiano de todos os membros da família. Pode-se, portanto, considerar que a doença crónica pediátrica envolve alterações biológicas que acontecem a nível fisiológico, enquanto a condição crónica é mais ampla e complexa. Nesta última, a perspetiva do cuidar é caracterizada como holística, pois envolve as múltiplas dimensões da pessoa, além da dimensão fisiológica, e desta forma coaduna-se com a abordagem holística e integral de ser PESSOA. Assim, consideramos que a definição de condição crónica está em conformidade com os objetivos delineados para este estágio.

As crianças portadoras desta condição crónica e sua família necessitam de cuidados de excelência, e de enfermeiros com competências específicas para usufruírem desses mesmos cuidados, em centros especializados em função da doença rara denominados de Centros de Referência. Segundo a DGS (2016), por definição, CRCC é qualquer serviço, departamento ou unidade de saúde, reconhecida como expoente mais elevado de competências na prestação de cuidados de saúde de elevada qualidade em situações que exigem recursos técnicos e tecnológicos diferenciados, devido à prevalência da doença e complexidade, tanto no seu diagnóstico como complexidade e baixa prevalência da doença, à complexidade tanto no seu diagnóstico como tratamento e, consequentemente, os custos elevados inerentes.

Importa salientar que algumas crianças portadoras de hemofilia ou Doença de Von Willebrand (DVW) na manifestação mais grave da patologia começam por sofrer hemorragias logo na primeira infância, por volta de um ano de idade, e segundo Rodriguez-Merchan (2001) a hemartrose aguda é a manifestação mais comum e dolorosa, que tem implicações económicas, físicas e psicológicas e que ocasiona sequelas. Porém, Ljung e Gretenkort (2015), referem que o início do tratamento profilático em idade precoce, a profilaxia primária, é considerado a forma ideal de terapia para uma criança com

hemofilia, e a profilaxia é recomendada pela Federação Mundial de Hemofilia (WFH) e pela Organização Mundial de Saúde (OMS) como sendo uma das principais estratégias disponíveis para garantir a integridade física, psíquica e social dos pacientes, possibilitando também uma vida plena ao indivíduo com coagulopatia congénita utilizada desde 1994 como tratamento standard. Tal como consta da Declaração dos Direitos da Criança Hospitalizada (2008), esta ao encontrar-se física, mental ou socialmente afetada tem direito ao tratamento, educação e cuidados especiais exigidos pela sua condição peculiar.

Para dar resposta ao desenvolvimento profissional assente no desenvolvimento de competências específicas como EESIP, a realização do estágio obedeceu a uma metodologia descritiva, reflexiva e crítica sobre as práticas, alicerçada em referenciais teórico-conceituais, no quadro regulador da profissão e na mais recente evidência científica.

A estrutura deste Relatório de Estágio contempla sete capítulos. No primeiro capítulo o **enquadramento teórico-conceitual**, após uma breve abordagem da temática, segue-se o subcapítulo, **cuidar em pediatria na atualidade** e ao refletir sobre o cuidar em enfermagem à criança eleva-se a Teoria do Cuidado Humano de Watson e atendendo a que o cuidar pediátrico assenta numa filosofia de Cuidados Centrados na Família (CCF), aprofunda-se esta temática concomitante com o modelo de parceria de cuidados de Anne Casey, pois encontra-se ancorado a esta filosofia de cuidados. No segundo subcapítulo explana-se a **vivência da criança e família com condição crónica**, considerando que a criança com uma condição crónica necessita de cuidados holísticos e que estes cuidados assentam numa teoria que fundamente a apreciação do cliente pediátrico, e estruture o pensamento e a elaboração dos diagnósticos, traduzidos nas intervenções de enfermagem implementadas, contemplou-se o Modelo Teórico de Betty Neuman. Este último adapta-se a todos os contextos de cuidados, promoção de cuidados, prevenção de complicações e cuidados hospitalares, podendo ser aplicado às crianças e jovens, à família, ao grupo e referencia à comunidade. No terceiro subcapítulo elencam-se as **intervenções de enfermagem à criança com coagulopatia congénita e família**, atendendo a que a abordagem da criança e família com condição crónica é complexa, exigindo aos enfermeiros competências específicas que promovam o bem-estar e aliviem o sofrimento. As intervenções de enfermagem são de abordagem holística e multidimensional assentes, tal como anteriormente referido, na filosofia dos CCF; implícitos os cuidados não traumáticos e as estratégias não farmacológicas do controlo da dor. A **problemática** é descrita no segundo capítulo, seguindo-se o terceiro capítulo, o **percurso metodológico**, no qual se explana e justifica a metodologia definida para este relatório de estágio. O quarto capítulo consiste na **descrição e reflexão das experiências de estágio** nos vários contextos tal como a avaliação das mesmas, revelando os aspetos mais importantes para o desenvolvimento de competências. O quinto capítulo expõe o **desenvolvimento de competências especializadas e de mestre**. No sexto capítulo, explana-se **prospetivamente a implementação de um protocolo de articulação entre o CRCC e os serviços da instituição onde desempenho funções** que prestem cuidados de enfermagem a crianças

com este problema de saúde, terminando com as **considerações finais** relativamente às aprendizagens e competências adquiridas.

Apresentam-se por último as referências bibliográficas consultadas, e os anexos e apêndices relevantes para a leitura e demonstração do percurso formativo realizado.

Este Relatório de Estágio foi elaborado de acordo com o Guia Orientador para a Elaboração de Trabalhos Escritos, Referências Bibliográficas e Citações - Normas APA 7.^a edição, em vigor na Escola Superior de Enfermagem de Lisboa.

1. ENQUADRAMENTO TEÓRICO-CONCEPTUAL

A profissão de enfermagem está desde os seus primórdios focada numa intenção - o cuidar - incitando nos enfermeiros uma necessidade constante de desenvolver competências com vista à prestação de cuidados de excelência. “O cuidado envolve não somente a cura, mas também os hábitos de vida, crenças e valores que cercam o sujeito, estejam doentes ou não” (Morais *et al.*, 2011, p.309). O cuidar da criança com condição crónica, especificamente coagulopatia congénita e família, implica uma abordagem multidimensional da criança pois tal como nos refere Diogo (2021), desde Nightingale o cuidar em enfermagem pediátrica vem sendo flexibilizado e individualizado em função das necessidades de cada criança e família. Assim, o cuidado especializado em enfermagem de saúde infantil e pediátrica assumem uma importância crescente, que aliada à exigência técnica e científica, torna a diferenciação e a especialização cada vez mais uma realidade, abrangendo a maioria dos profissionais de saúde (Regulamento n.º 140/2019).

A problemática abordada neste relatório de estágio, relaciona-se com a condição crónica na criança e família e a importância das intervenções de enfermagem com coagulopatia congénita em situações de episódios hemorrágicos, em prol de uma melhoria da qualidade de vida e diminuição da prevalência de sequelas. Visando a síntese da pesquisa bibliográfica sobre esta problemática, e em virtude de sentir necessidade de uma orientação esquematizada das intervenções de enfermagem, procedi à elaboração de um mapa conceptual (Apêndice I).

1.1. Cuidar em pediatria na atualidade

Na antiguidade os cuidados de enfermagem estavam carregados de simbolismo, garantiam a ligação com a natureza e organizavam-se em torno do corpo, lugar de expressão de vida, onde a higiene e a alimentação, envoltos em afeto, permitiam manter a vida e eram prestados essencialmente por mulheres (Gomes, 2019).

Considerando a evolução do cuidado de enfermagem, da vertente humana até a vertente profissional, Collière (2003) considera que o cuidar representa a primeira arte da vida que antecede todas as outras e insere-se na origem de todas as culturas. A mesma autora afirma que a prática de cuidados é, sem dúvida, a mais velha prática da história do mundo. Assim, o início da vida deu origem aos cuidados na medida em que se torna necessário cuidar da vida para que ela perdure, sendo considerada a primeira finalidade do cuidar. A este princípio, encontra-se inerente o cuidar em pediatria, que assenta na promoção do processo de crescimento e desenvolvimento da criança e, em caso de doença, o apoio que deve ser dado no processo de transição para a saúde.

O cuidado humano é objeto de estudo das teorias de enfermagem, e como ciência buscam um corpo de conhecimento próprio, demonstram as tendências das visões sobre conceitos de saúde, homem,

ambiente e enfermagem. McCormack e McCance (2006) defendem que o cuidado centrado no indivíduo é assim um valor inerente à disciplina de enfermagem, e de um modo geral a prestação do cuidado centrado na pessoa pode aumentar a satisfação do mesmo. O uso das teorias apoia os enfermeiros na definição dos seus papéis, no melhor conhecimento da realidade e na consequente adequação e qualidade do desempenho profissional.

As teorizações são criações dos seres humanos para sustentar e fundamentar as suas ações. As teorias são aceitáveis se atenderem aos nossos projetos, com o objetivo de explicar, descrever, diagnosticar e prescrever intervenções, que sustentam a prática, oferecendo um corpo científico para o desenvolvimento da enfermagem como profissão (Bousso *et al.*, 2014). Neste sentido, eleva-se a teoria de enfermagem de Jean Watson sobre o cuidar humano, que incorpora um modelo holístico orientado para uma intervenção consciente humanizada no processo do cuidar, e que sustentou este percurso formativo.

Para Jean Watson, o cuidar deve ser encarado como uma atitude, e qualquer interação entre enfermeiro-doente pode ser uma oportunidade de criação e experimentação do cuidar, dependendo da intencionalidade e consciência do cuidado prestado (Watson, 2018). A pessoa é compreendida como um ser-no-mundo, espiritual, magnífico, parte da natureza, não sendo apenas matéria. Possui três dimensões (mente, corpo e alma) influenciadas pelo eu. A pessoa e o eu, são congruentes quando a pessoa é equivalente ao *self* verdadeiro, o que ocorre diante da harmonia entre as dimensões humanas (Watson, 2012). O cuidar é encarado como a essência da Enfermagem, caracterizada essencialmente pela reciprocidade entre o ser que cuida (o enfermeiro) e o ser cuidado (o cliente de cuidados, a pessoa, a criança).

A criança apresenta características inerentes ao seu crescimento e desenvolvimento que a tornam suscetível e ao mesmo tempo adaptável ao ambiente em que se encontra inserida. Assim, torna-se importante compreender estas particularidades e contextos, facilitando a promoção de cuidados de enfermagem individualizados e personalizados.

Os cuidados de enfermagem pediátrica sustentam-se na filosofia do CCF, que além de cuidar da criança, do jovem e da família, também reconhece a família como a unidade de cuidado constante na vida da criança. Apolinário (2012) reitera que “Os Cuidados Centrados na Família (CCF) constituem uma nova conceção do cuidar pediátrico em que as necessidades das famílias e crianças são centrais nesse processo” (p.83). Assentes nesta definição, na qual a criança e família são recetores de cuidados de enfermagem, importa apresentar a definição de cada um dos conceitos.

O recetor dos cuidados, identificado como Pessoa, é definido pela Ordem dos Enfermeiros (OE) como,

“(...) a criança/jovem e família. A criança, é toda a pessoa com menos de 18 anos de idade, sendo que em caso de doença crónica, incapacidade e deficiência até aos 21 anos e/ou até que a transição apropriada para a vida adulta esteja conseguida com sucesso” (OE, 2015, p.16661).

No que concerne à definição de família, a OE considera que esta,

“(...) compreende o conjunto de indivíduos que possui a responsabilidade de prestar cuidados à criança/jovem exercendo uma forte influência no seu crescimento e desenvolvimento. Entende-se a mesma como contexto/ mesossistema, sendo os pais os responsáveis pela maioria dos cuidados prestados, não excluindo a importância de outras pessoas significativas/ prestador informal de cuidados, e/ou contextos na vida da criança/jovem, pelo que, nesta perspectiva, são alvo da intervenção do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem” (OE, 2015, p.16661).

A implementação dos CCF permitiu um avanço significativo na enfermagem pediátrica, ao reconhecer que a criança e a família são ambos focos de cuidados de saúde. No que concerne à inclusão da família no cuidado, a Comissão Nacional de Saúde da Criança e do Adolescente defende, para a área da Saúde Infantil e Pediatria, uma conceção do cuidar baseada numa prática de cuidados centrada na unidade familiar, que vise a sua promoção e que envolva tomadas de decisão assentes numa parceria entre crianças, pais e enfermeiros (Portugal, 2009).

Em sintonia com esta realidade, a complexidade do cuidar em Enfermagem, a produção, renovação e desenvolvimento de conhecimentos oriundos da evidência científica, têm sido desde então uma prioridade, no sentido de encontrar respostas seguras, visíveis e eficazes aos problemas e alcançar a constante melhoria dos cuidados. Assim, Apolinário (2012) reforça o anteriormente referido, explanando que relativamente à área pediátrica, constata-se uma crescente preocupação dos profissionais em humanizar os cuidados à criança doente.

A constante evolução dos cuidados de enfermagem de saúde infantil e pediátrica exige enfermeiros com competências de nível avançado para satisfazer as necessidades da criança e do jovem e suas famílias, nomeadamente na promoção da saúde e do seu bem-estar (McElfresh & Merck, 2014), com vista à maximização do potencial da sua saúde e desenvolvimento, nos diferentes contextos de cuidados.

Refletindo sobre a evolução da prática de cuidados baseada no modelo centrado na família, facilmente se percebe que estamos perante uma transformação do cuidar em pediatria com o objetivo de prestar cuidados tendo por base o relacionamento entre a tríade criança, família e enfermeiro, visando alcançar a excelência dos mesmos. Salienta-se, em Pediatria, a importância do papel fundamental da família na vida da criança, fornecendo apoio profissional à criança e sua família através do envolvimento, participação e parceria, alicerçados pela capacitação das famílias e pela negociação.

Citando o Regulamento n.º 422/2018 de 12 de julho, o enfermeiro “vai trabalhando em parceria com a criança e família/pessoa significativa, em qualquer contexto em que ela se encontra, para promover o mais elevado estado de saúde possível (...) e mobiliza recursos de suporte à família/pessoa significativa” (p.1292).

Atendendo à parceria de cuidados assente tríade criança-família-enfermeiro, em 1988 emerge o primeiro modelo de cuidados pediátricos, desenvolvido a partir de um modelo de cuidados centrados na família. É denominado por Modelo da Parceria de Cuidados, foi elaborado por Anne Casey e realça a

importância fundamental dos pais nos cuidados à criança hospitalizada, assumindo estes como parceiros da equipa de enfermagem pediátrica nos cuidados ao filho (Casey, 1993).

A mesma autora, defende que os cuidados centrados na família, prestados em parceria com esta, são a filosofia de enfermagem pediátrica (...) e incluem o reconhecimento de que os pais são os melhores prestadores de cuidados à criança. Também enfatiza que para preservar o crescimento e desenvolvimento da criança, os cuidados devem ser prestados em forma de proteção, com estímulo e amor, e nesta perspetiva os pais são as pessoas mais indicadas para os realizarem. E complementa que este modelo de parceria de cuidados, que respeita e valoriza a participação dos pais no cuidado à criança, engloba cinco conceitos fundamentais: a criança, saúde, ambiente, família e enfermeiro pediátrico.

O enfermeiro tem funções importantes, ao promover o processo de envolvimento da família no cuidado, e em parceria, através de um processo de negociação ou de empoderamento esclarecer quais os cuidados que a família deseja prestar e desenvolver ações conjuntas complementares, com vista ao bem-estar da criança. Neste processo, além do envolvimento, o enfermeiro deve ser detentor de competências que lhe permitam proporcionar ensino, orientação e apoio específico à família, de modo que a participação dos pais seja baseada em decisões informadas.

Esta filosofia de CCF, com a parceria de cuidados intrínseca, favorece a análise das competências parentais, dos pontos fortes de todos os membros da família, e como tal capacita-os de novas aprendizagens, ajustando-as aos momentos de desenvolvimento harmonioso da criança e fomentando o empoderamento das famílias.

Salienta-se que neste modelo, Anne Casey distingue cuidados familiares de cuidados de enfermagem e considera que os primeiros englobam os cuidados de suporte às necessidades básicas da criança, tais como higiene, alimentação, conforto e amor, e os cuidados de enfermagem são cuidados diferenciados, e têm por objetivo satisfazer outras necessidades da criança tendo em conta a situação patológica.

Segundo Pinto (2010), cuidar da criança e da família é uma responsabilidade e um compromisso moral do enfermeiro, para isso o ambiente de cuidados deve favorecer o relacionamento terapêutico entre enfermeiro-criança/família, com o propósito de aumentar as competências na criança e na família para gerirem emocionalmente os desafios e as dificuldades associadas aos processos de saúde-doença.

Numa perspetiva pediátrica, os CCF são uma forma de cuidar das crianças e famílias nos serviços de saúde, em que se garante que os cuidados são planeados em função da família como um todo e não apenas da criança, reconhecendo a criança e família como alvos dos cuidados (Jolley & Shields, 2009), e a família como constante na vida da criança, devendo os sistemas e profissionais de saúde apoiar, respeitar, encorajar e potencializar a força e competência da família através de parcerias (Hockenberry & Barrera, 2014).

Na abordagem dos cuidados assistenciais pediátricos, a inclusão dos pais na prestação de cuidados à criança é uma intervenção de enfermagem promotora da humanização de destaque na prestação direta de cuidados à família, que foi alvo de evolução mundial, pelo que não se pode falar em

saúde infantil sem referir a evolução da humanização nos cuidados à criança. Em Portugal, no CNSCA 2004-2009 (2009) consta que a saúde infantil e juvenil adquiriu outra dimensão com a vacinação universal, a vigilância regular da saúde e do desenvolvimento e a diferenciação dos pediatras e dos serviços hospitalares.

Os cuidados de enfermagem em saúde infantil e pediatria preconiza na atualidade os cuidados centrados na criança e família, continuados e paliativos. Nos cuidados de saúde primários, o cliente pediátrico é alvo de cuidados especializados, focados na promoção da saúde e prevenção da doença pelos enfermeiros de família, verificando-se uma abordagem multidimensional da criança com condição crónica.

Atualmente, a saúde da criança e do jovem são uma prioridade nas políticas de saúde existentes, emergindo necessidade de implementar sistemas de qualidade, assumida formalmente quer por organismos internacionais, Organização Mundial de Saúde (OMS) e Conselho Internacional de Enfermeiros (ICN), quer por organizações nacionais como o Conselho Nacional da Qualidade (CNQ) e o Instituto da Qualidade em Saúde (IQS). Promover e implementar programas de melhoria contínua de qualidade dos cuidados de enfermagem constitui um importante condutor para o desenvolvimento da profissão, com o objetivo de alcançar cuidados de excelência e de promover a coerência nos cuidados, facilitando-se a abordagem holística ao cliente pediátrico.

1.2. Vivência da criança e família com condição crónica

Como vimos a defender, cuidar da criança com condição crónica implica uma abordagem multidimensional e unitária da criança e família pois, tal como nos refere Diogo *et al.* (2021), desde Nightingale, o cuidar em enfermagem pediátrica vem sendo flexibilizado e individualizado em função das necessidades de cada criança e família. Estas crianças apresentam particularidades associadas ao seu problema de saúde que as tornam suscetíveis e, ao mesmo tempo, adaptáveis aos contextos em que se encontram inseridas. As crianças necessitam de cuidados ao longo da sua vida, e atendendo às alterações inerentes às implicações de viver com condição crónica, a mesma autora enfatiza que muitas vezes, no ato de cuidar, é preciso garantir suporte emocional, tranquilidade, delicadeza, amabilidade, simpatia, bom humor e paciência. O cuidar em pediatria inclui a criança e sua família, na promoção do processo de crescimento e desenvolvimento da criança e, em caso de doença, no apoio que deve ser dado no processo de transição da doença para a saúde (Diogo *et al.*, 2021, p.5).

Ainda Diogo (2017), salienta que a intervenção dos enfermeiros, junto das crianças e famílias que vivem diariamente com este tipo de condição, é imprescindível nas situações de agudização, de stress e transições de saúde frequentes, garantindo a ajuda necessária para lidar com estas, de forma adaptativa, que se traduz numa melhoria da qualidade de vida.

As alterações no quotidiano destas crianças e família incluem deslocações a instituições de saúde e a hospitalizações recorrentes, e todo o sistema familiar fica comprometido. Em concordância

com Diogo, Vilelas, Rodrigues e Almeida (2016), para a criança este período de instabilidade multidimensional, que pode culminar em hospitalização, é um período de elevado stress e ansiedade, durante o qual experiencia medos, pois está perante um ambiente que desconhece, rodeada de procedimentos e equipamentos que lhe causam desconforto e dor.

Segundo a Classificação Internacional para a Prática de Enfermagem (CIE®), o medo define-se como: “emoção negativa: sentir-se ameaçado, em perigo ou perturbado devido a causas conhecidas ou desconhecidas, por vezes acompanhado de uma resposta fisiológica do tipo lutar ou fugir” (OE, 2016, p.65). E, ainda de acordo com a CIE®, o Foco Stress (Status: comprometido) é definido como:

“Sentimento de estar sob pressão e ansiedade ao ponto de ser incapaz de funcionar de forma adequada física e mentalmente; sentimento de desconforto; associado a experiências desagradáveis; associado à dor; sentimento de estar física e mentalmente cansado; distúrbio do estado mental e físico do indivíduo” (OE, 2016, p.86).

Embora na prática de prestação de cuidados de enfermagem ao cliente pediátrico, o confronto com o medo, stress e sofrimento da criança seja frequente, segundo Fernandes (2012) citado por Diogo (2016), os enfermeiros procuram desenvolver interações que transformem a situação de doença e hospitalização numa experiência positiva, sendo assim necessário que os enfermeiros consigam utilizar conscientemente para melhorar a qualidade dos cuidados prestados (Diogo, 2023). Considerando as vivências da criança com condição crónica, a utilização de uma teoria ou modelo conceptual de enfermagem na prática clínica e na investigação, é essencial para dar sustentação e alicerçar a atuação do enfermeiro, devendo por isso fundamentar-se na evidência científica disponível (Neuman & Fawcett, 2011). De entre os modelos teóricos de cuidado de enfermagem, destaca-se o modelo de sistemas de Betty Neuman, (ANEXO I), que se baseia na teoria geral dos sistemas e no qual o cliente é um sistema aberto, que está em constante transformação e na prática visa a identificação de stressores, o planeamento e a implementação de cuidados de enfermagem que objetivam restabelecer o equilíbrio e a normalização.

Este modelo de enfermagem centra-se na interação entre o sistema do cliente e o ambiente, sendo também o stress e a reação a este, dois principais componentes a ter em conta. Todos os principais conceitos do modelo são fundamentais, não só para a perceção do mesmo, mas também para que sejam prestados cuidados de saúde de qualidade e equitativos aos clientes, por parte de uma equipa de enfermeiros. Alligood (2014) reforça a importância da interação entre a criança e o ambiente que o rodeia, referindo que a influência do ambiente no cliente está presente neste modelo teórico e assenta na interação entre *stressores*, reação do organismo para se tentar adaptar aos mesmos e o indivíduo que interage com o ambiente, *intrínseco* ou *extrínseco*.

O modelo de sistemas de Betty Neuman ao centrar-se na resposta do cliente aos stressores, permite a identificação de variáveis que afetam as reações do sistema. A impossibilidade de minimizar essas variáveis pode perturbar a estabilidade deste sistema, por isso, o processo de adaptação é dinâmico

e contínuo. Considera-se a existência de um efeito recíproco e contínuo de equilíbrio e desequilíbrio entre o cliente e o ambiente.

Compete ao enfermeiro ser mediador entre os diferentes contextos e pessoas que se relacionam com a criança e família com esta condição, pois conhece-se que, “(...) os comportamentos da pessoa são influenciados pelo ambiente no qual ela vive e se desenvolve. Toda a pessoa interage com o ambiente: modifica-o e sofre a influência dele durante todo o processo de procura incessante do equilíbrio e harmonia” (OE, 2001, p.9).

Perante a situação crónica de um dos membros da família constata-se que, os povos ocidentais tendem a adotar uma situação de normalização, uma vez que permite uma reorganização sem foco na doença (Diogo & Esteves, 2018). A reorganização implica uma normalização, e as mesmas autoras definem a normalização como o conjunto de estratégias utilizadas para compreender, aceitar e lidar com a condição crónica da criança, bem como o resultado das mesmas, ou seja, o funcionamento familiar harmonioso.

Mas nem todas as famílias em que um dos seus elementos vive com uma condição crónica, conseguem esta normalização, “o diagnóstico de uma doença crónica num dos membros de uma família tem um efeito profundo em cada membro da unidade familiar” (McElfresh, 2014, p.899). Nestas situações o enfermeiro com competências específicas tem a capacidade de identificar e sinalizar as crianças e famílias em que o processo de normalização se encontra comprometido. Reforçando esta ideia, Watson (2012), citado por Evangelista *et al.* (2020) refere que os enfermeiros ajudam as pessoas a encontrar significado, mesmo diante de uma desarmonia e sofrimento e Neuman (1995) acrescenta que a enfermagem tem como finalidade facilitar ao cliente especificamente, cliente pediátrico, o bem-estar ótimo e tão completo quanto possível.

McElfresh e Merck (2014) salienta que o enfermeiro pode demonstrar o processo de normalização à família da criança com condição crónica, reconhecendo os seus pontos fortes e os pontos fracos, apoiando e demonstrando disponibilidade para aspetos relacionados com o problema de saúde e respetivo tratamento, envolvendo a unidade familiar em todo o processo.

Independentemente de toda e qualquer intervenção, importa ter presente que a concretização do processo de normalização implica, necessariamente, a passagem de tempo (Peck & Lillibridge, 2005), e que este tempo será diferente para cada indivíduo e para cada família, consoante as suas especificidades. Além disso, torna-se fulcral compreender que a intervenção que é eficaz para uma criança e sua família poderá não o ser para outros. Neste sentido é importante apoiar cada cliente na procura e no desenvolvimento de estratégias e mecanismos próprios para gerir cada momento das suas transições de saúde.

Os autores McElfresh e Merck (2014) defendem que ao cuidar das crianças e suas famílias, o enfermeiro deve demonstrar afeto, compaixão e empatia pelos outros. Portanto um dos instrumentos mais adequados para estabelecer e manter uma relação de ajuda e confiança entre profissional e paciente

é a empatia, principalmente quando se aborda a temática do cuidar pediátrico. O que é corroborado por Diogo (2023) no Modelo de Trabalho Emocional em Enfermagem Pediátrica.

Segundo Favero *et al*, (2013) a partir da verdadeira intenção de cuidar, é possível desenvolver uma relação empática, quando se reconhece o outro como quem vivencia a sua experiência única de ser paciente e se expressa entendimento e aceitação através de linguagem verbal e não-verbal. Assim, destaca-se que “as intervenções adotadas pelos enfermeiros no âmbito do trabalho emocional, ao serem específicas e adequadas às situações concretas, possuem resultados terapêuticos significativos, pois permitem transformar os fenômenos emotivos perturbadores em estados restaurativos e adaptativos” (Diogo, 2019, p.10).

Ao anteriormente mencionado, McElfresh e Merck (2014) refere que a competência emocional dos enfermeiros na intervenção a crianças e famílias que vivem cotidianamente com uma condição crônica enquadra-se desde o impacto da notícia e os períodos de agudização até a fase de fim de vida.

Evidenciando o termo emoções humanas, considera-se importante a sua definição, assim para Damásio (2017), a emoção é um conjunto de reações corporais, automáticas e inconscientes, face a determinados estímulos provenientes do meio onde estamos inseridos. Diogo (2019, 2023) complementa mencionando que as emoções humanas são processos de sentir das pessoas; conjuntos de respostas químicas, que se manifestam através de mecanismos neurofisiológicos, que podem ser gratificantes ou perturbadores, sendo o processo emocional despoletado por estímulos internos ou externos que ao envolver a cognição e a avaliação se traduzem em comportamento.

Compreende-se que a emocionalidade está inerente ao cuidar (Diogo, 2023), tendo o enfermeiro de mobilizar competências para a detecção de sentimentos, nomeadamente através de ações, palavras, comportamentos, cognição, linguagem corporal, pensamentos, sensação e intuição (Watson, 2012). Na prática de enfermagem, especificamente em contextos pediátricos, Diogo (2015, 2023) acrescenta que as emoções são essenciais, uma vez que dão sentido à intervenção do enfermeiro e ao próprio cuidar, preenchendo o vazio dos “cuidados técnicos”, orientando o relacionamento entre a criança e a família cuidadas e o enfermeiro que cuida.

Segundo Benner e Wrubel (1989) a gestão de emoções na prestação de cuidados dos enfermeiros, está relacionada com a experiência e perícia, sendo que os enfermeiros peritos se envolvem mais com o cliente e consideram de grande importância as emoções na sua prática. Assim, considera-se essencial que o enfermeiro perceba a importância das emoções e da emocionalidade, focando-se em estratégias que sejam eficazes de mobilizar o conceito de gestão emocional pois, como afirma Smith (2012), os enfermeiros lidam diversas vezes com emoções perturbadoras que estão relacionadas com o sofrimento, sendo crucial que as utilizem conscientemente para melhorar a qualidade dos cuidados que prestam, realizando um trabalho de dimensão emocional, em consonância com Diogo (2023) o trabalho emocional é definido pelas competências envolvidas no cuidar e no reconhecimento das emoções dos outros, e não somente nas emoções experienciadas pelos enfermeiros. Em síntese, a mesma autora defende que cabe ao enfermeiro atuar na perspetiva das emoções, pois a emocionalidade intensa e o

sofrimento são inerentes ao processo saúde-doença, assim como tal perspectiva é requerida na experiência de cuidar a criança com condição crônica.

1.3. Intervenções de enfermagem à criança com coagulopatia congénita e família

Na circunstância da descoberta do diagnóstico de uma doença rara, os diversos membros da família, os amigos, os colegas da escola e outras pessoas significativas podem ser afetados (Knapp, Madden, Curtis, Sloyer e Shenkman, 2010). Situações em que a criança é portadora de uma coagulopatia congénita, o impacto do diagnóstico desencadeia na vida da família sentimentos e reações específicas, salientando que nas condições em que a mãe é portadora desse problema de saúde, o sentimento de culpa é frequente.

Por se tratar de uma doença rara, é fundamental, compreender o conceito de doença rara, de coagulopatia congénita (Hemofilia e DVW). Saliento que o conceito de família, citado no subcapítulo anterior é importante fazer parte da intervenção do enfermeiro ao cliente pediátrico, uma vez que a família desempenha funções preponderantes ao procurar estratégias para se adaptar à condição crônica e proporcionar à criança uma qualidade de vida semelhante à dos seus semelhantes sem esta doença rara.

As coagulopatias congénitas constituem doenças genéticas raras que afetam a hemóstase (Diário da República, 2016). A União Europeia considera uma doença como rara quando afeta menos de 1 por 2 000 habitantes (EURODIS, 2020). Segundo a mesma organização, existem mais de 6000 doenças raras.

No universo das crianças com estas doenças raras, incluem-se, as portadoras de Hemofilia e DVW. A Hemofilia é um distúrbio hemorrágico hereditário, associado ao cromossoma X, responsável pela diminuição ou disfunção de um fator de coagulação (VIII ou IX no caso da hemofilia A ou B, respetivamente) e aparece quase exclusivamente nos indivíduos do sexo masculino estando presente em todos os grupos étnicos e em todas as regiões geográficas do mundo (APH 2013).

A doença de von Willebrand é uma patologia hemorrágica hereditária causada por uma anomalia genética levando a anomalias quantitativas, estruturais ou funcionais do fator de Willebrand (fator de von Willebrand), (portal das doenças raras).

Borato *et al.* (2017) referem que a hemofilia e o tratamento desta patologia influenciam a vida diária das crianças e sua família e têm um impacto na sua qualidade de vida.

Durante a gravidez, os pais idealizam o bebé imaginário, à sua figura, de acordo com os seus gostos e fantasias, mas principalmente uma criança sem problemas de saúde. Quando a família se depara com o diagnóstico de uma doença rara identifica-se uma fonte de stress e tal como refere Jones (2005) os stresses e esforços normais de criar um filho são intensificados pela sua hemofilia e a diversão de serem pais é nublada pelo distúrbio.

As crianças e suas famílias com este problema de saúde são recetoras de cuidados por parte de equipas multidisciplinares em centros de referência especializados. Segundo a DGS, por definição, CRCC é qualquer serviço, departamento ou unidade de saúde, reconhecida como expoente mais elevado de competências na prestação de cuidados de saúde de elevada qualidade em situações que exigem recursos técnicos e tecnológicos diferenciados, devido à complexidade e reduzida prevalência da doença.

O tratamento da criança com esta doença crónica é, na grande maioria dos casos, prolongado e complexo exigindo cuidados de saúde constantes à criança, tanto em relação à terapêutica como em cuidados específicos. No caso da CC (nas manifestações graves da Hemofilia e DVW) consiste na reposição do fator de coagulação em défice. Este tratamento é feito "on demand" aquando de uma situação aguda ou profilática e atualmente pode ser já realizado por duas vias de administração, endovenosa e subcutânea em função da coagulopatia de base.

Os autores Pinheiro, Maciel e Sousa, consideram que

“O grau, a localização, a duração do dano e a idade do paciente têm impacto sobre a gravidade da hemorragia e sobre as complicações encontradas (...) na forma grave observam-se sangramentos espontâneos ou desencadeados por pequenos traumas, sendo esta manifestação dolorosa, incapacitante”. (2017, p.2)

Assim, a profilaxia que consiste na evicção de alterações a nível articular e prevenção de hemorragias graves, como recomendado pela Federação Mundial de Hemofilia (WFH) e pela Organização Mundial de Saúde (OMS), surge como uma das principais medidas disponíveis para garantir a integridade física, psíquica e social dos pacientes, possibilitando ainda uma vida plena ao indivíduo com hemofilia, sendo recomendado desde 1994 como tratamento standard. O objetivo da profilaxia consiste em evitar alterações a nível articular e prevenir hemorragias graves que levem a um risco de vida é recomendado pela Federação Mundial de Hemofilia (WFH) e pela Organização Mundial de Saúde (OMS) como sendo uma das principais medidas disponíveis para garantir a integridade física, psíquica e social dos pacientes, possibilitando ainda uma vida plena ao indivíduo com hemofilia, sendo recomendado desde 1994 como tratamento standard.

A família assume um papel importante nos cuidados à criança portadora de uma coagulopatia congénita, assumindo um papel ativo na prestação de cuidados e na tomada de decisão. Enquanto recetora de cuidados, a família necessita de informação e acompanhamento por parte dos profissionais. Neste âmbito, o enfermeiro assume um papel primordial na promoção da aprendizagem e aquisição de competências para o autocuidado, da criança e família, em função das necessidades identificadas. Um exemplo é a adesão à profilaxia no domicílio, que se traduz numa crescente autonomia e consequente melhoria da qualidade de vida.

Souza e Fonseca (2018) entendem que uma das funções do enfermeiro é de ligação entre cliente hemofílico e família, a equipa multiprofissional que o acompanha, trabalha e define um plano de cuidados de maneira eficaz, intentando uma maior qualidade de vida e crescente segurança para conviver

com a doença. De acordo com o Regulamento n.º 422/2018 de 12 de julho, o enfermeiro “vai trabalhando em parceria com a criança e família/pessoa significativa, em qualquer contexto em que ela se encontra, para promover o mais elevado estado de saúde possível (...) e mobiliza recursos de suporte à família/pessoa significativa” (p.1292).

Apesar da evolução tecnológica, o tratamento disponível para as crianças com este problema de saúde envolve procedimentos invasivos e dolorosos, considerados como momentos de stress, segundo a Classificação Internacional para a Prática de Enfermagem (CIFE®) o Foco Stress (Status: comprometido) é definido como: sentimento de estar sob pressão e ansiedade ao ponto de ser incapaz de funcionar de forma adequada física e mentalmente; sentimento de desconforto; associado a experiências desagradáveis; associado à dor; sentimento de estar física e mentalmente cansado; distúrbio do estado mental e físico do indivíduo (OE, 2016, p.86).

Segundo o Modelo de Sistemas de Betty Neuman, a criança ao ser considerada um sistema aberto no contexto familiar, está sujeita a forças ambientais que alteram a estabilidade do sistema, essas forças ambientais são denominadas de stressores. O ambiente que rodeia a criança e com o qual ela interage é influenciado por variáveis respetivamente, as fisiológicas, as psicológicas, as socioculturais, as de desenvolvimento e as espirituais, em que o indivíduo e o ambiente estabelecem entre si uma relação intra, inter ou extra pessoa (Alligood, 2014). Neste Modelo (Anexo I), a abordagem é dirigida à totalidade do cliente; o sistema aberto (incluindo função, input e output, feedback, neguentropia e estabilidade); ambiente (incluindo o ambiente criado); sistema do cliente (incluindo cinco variáveis no cliente, estrutura básica, linhas de resistência, linha normal de defesa e linha flexível de defesa); a saúde (bem-estar, doença e stressores); grau de reação, prevenção, intervenção (três níveis); e reconstituição (Alligood 2014).

Neuman e Fawcett (2011) defendem que a combinação das linhas de defesa (flexível, normal e de resistência) tem como objetivo proteger a estrutura central do doente diante de possíveis stressores. Essas linhas de defesa e de resistência variam de acordo com algumas variáveis, a idade e o desenvolvimento do doente, estado de saúde-doença, desta forma é fulcral que a equipa de enfermagem preste cuidados nas três dimensões da intervenção, a prevenção primária, secundária e terciária.

Para as mesmas autoras, a intervenção primária, é utilizada para proteger o organismo antes que ele se depare com o stressor prejudicial a profilaxia funciona como prevenção primária. As intervenções de enfermagem que favorecem as prevenções secundária e terciária são as utilizadas depois do indivíduo enfrentar os stressores prejudiciais. Concretamente, a prevenção secundária visa reduzir o efeito ou possível efeito dos stressores, pelo diagnóstico precoce e tratamento eficaz da sintomatologia, e a terciária pretende aliviar os efeitos dos stressores após o tratamento. Compreende-se que estas intervenções, funcionam como mecanismos que ajudam a criança com Coagulopatia Congénita e família a reter, atingir e manter a estabilidade e harmonia, adaptar-se às distintas interações a que são sujeitas, e posteriormente alcançarem a normalização do quotidiano familiar, que segundo Diogo e Esteves (2019) a entende como o conjunto de estratégias utilizadas para compreender, aceitar e lidar com a

condição crónica da criança, bem como o resultado das mesmas, ou seja, o funcionamento familiar harmonioso.

Neuman e Fawcett (2011) salientam a importância em reconhecer os stressores como estímulos produtores de tensão; que resultam em stress, podem ser positivos ou negativos, portanto, relacionando a situação em que a criança com coagulopatia congénita sofre um episódio hemorrágico com o modelo de sistemas de Betty Neuman, os stressores de natureza intrapessoais podem considerar-se a dor inerente ao episódio hemorrágico agudo, o medo e a ansiedade face à hospitalização, com tudo o que a mesma incorpora (procedimentos invasivos, quebra de rotinas).

Cuidar em Pediatria, no universo das doenças raras, é descrito cada vez mais como uma conceção onde as necessidades da criança e da sua família são centrais em qualquer intervenção de Enfermagem. Collière (2003) proporciona outra definição de cuidar, definindo-o como manter a vida, garantindo a satisfação de um conjunto de necessidades indispensáveis. As intervenções de enfermagem focam-se no cuidado centrado na família e nos cuidados não traumáticos, orientados através da prática de enfermagem baseada na evidência.

Os Cuidados não traumáticos (CNT) definem-se como sendo a prestação de “(...) cuidados terapêuticos, por profissionais, através do uso de intervenções que eliminem ou minimizem o desconforto psicológico e físico experimentado pela criança e seus familiares, em qualquer local, no sistema de cuidados de saúde (...)” (Hockenberry & Barrera, 2014, p.11-12). O principal objetivo na prestação de cuidados não traumáticos é não causar dano, sendo que existem três princípios que fornecem a estrutura para alcançar esse objetivo: “(...) (1) prevenir ou minimizar a separação da criança e da sua família, (2) promover uma sensação de controlo, e (3) prevenir ou minimizar a lesão corporal e a dor (...)” (Hockenberry & Barrera, 2014, p.11-12).

Podemos afirmar que os cuidados não traumáticos são uma arte de enfermagem, uma intervenção autónoma, plena de emocionalidade nos processos que os envolvem. Porém, inúmeras vezes os cuidados de enfermagem que se prestam às crianças geram sentimentos de ameaça, desconforto, dor e trauma. Pelo que, compete aos enfermeiros investigar e estabelecer estratégias de modo a minimizar estas intervenções e criar condições para que sejam seguras, eficazes, quando imprescindíveis. Os CNT tal como as ENF são essenciais para facilitar a adesão à profilaxia e diminuir a prevalência de sequelas decorrentes de episódios hemorrágicos pela criança com coagulopatia congénita.

A criança portadora de coagulopatia congénita, que sofre um episódio hemorrágico agudo, seja este espontâneo ou traumático, a dor é uma sintomatologia presente, que só atenua quando são iniciadas as intervenções de enfermagem, onde a família e criança devem ser envolvidas.

Segundo Srouji (2010), as intervenções não farmacológicas (intervenções importantes no âmbito dos CNT) promovem o direito da criança de ser envolvida no processo, dando-lhe a liberdade de pensar, experimentar e explorar. Centram-se nas suas capacidades e não nas causas de dor, fazendo-a sentir-se orgulhosa pela sua participação ativa. A gestão da dor com o objetivo de cuidados não traumáticos, assenta na utilização de intervenções de enfermagem, farmacológicas e não

farmacológicas, atendendo que as farmacológicas são dependentes de prescrição por parte da equipa médica, e as não farmacológicas são exclusivamente da responsabilidade do enfermeiro e podem ser do domínio cognitivo-comportamental, físico, ambiental e de suporte emocional. Segundo o descrito pela Ordem dos Enfermeiros (2017), o Enfermeiro Especialista de Saúde Infantil e Pediatria deve ter conhecimentos e habilidades em terapias não farmacológicas para alívio da dor tal para a correta gestão da dor (medidas farmacológicas e não farmacológicas).

Segundo a OE (2018), Regulamento n.º 123/11, o EESIP deve ter capacidade de identificar sinais e sintomas de mau estar físico e psicológico, garantindo intervenções farmacológicas e não farmacológicas de alívio da dor.

No mesmo regulamento consta que o Enfermeiro Especialista em Saúde Infantil e Pediatria, com um conhecimento aprofundado num domínio específico de Enfermagem, tendo em conta as respostas humanas aos processos de vida e aos problemas de saúde, que demonstra níveis elevados de julgamento clínico e tomada de decisão (...), adquire um papel relevante na equipa de enfermagem ao ser detentor de competências que contribuem para a melhoria dos cuidados prestados à criança e sua família, nomeadamente em situações de maior complexidade, especificamente das crianças com coagulopatia congénita.

A prática de cuidados em enfermagem, como ciência, é direcionada para a utilização de estratégias potencialmente minimizadoras de situações traumáticas ou stressantes para a criança e família, especificamente em crianças portadoras de coagulopatia congénita, que sofrem um episódio hemorrágico espontâneo ou traumático, atendendo a experiências prévias relacionadas com situações semelhantes e fornecendo todas as informações necessárias, adequadas ao desenvolvimento e nível de maturidade da criança, por forma a otimizar a gestão da dor, e estabelecer parcerias de cuidados com a família para que esta seja capaz de apoiar eficazmente a criança.

2. PROBLEMÁTICA

A problemática em estudo define-se pela **temática** da criança com condição crónica, cujo **problema** é a presença de sequelas decorrentes de um episódio hemorrágico, apesar de uma adesão plena ao plano profilático, e o **objeto de estudo** engloba as intervenções de enfermagem individualizadas, personalizadas e precoces com o objetivo de mitigar estas intercorrências.

Ao refletir sobre a adaptação da criança e família com condição crónica, a um problema de saúde raro, de imediato estabelecemos interligação entre a tríade criança-família-enfermeiro, conceitos de doença rara, família e criança, e o processo de adaptação à doença rara. No universo das crianças portadoras de doenças raras, especificamente coagulopatias congénitas, incluem-se as crianças portadoras de Hemofilia e da DVW, ambas denominadas de doenças crónicas.

De acordo com Borato *et al.* (2017), as crianças portadoras deste problema de saúde, ao serem submetidas aos tratamentos disponibilizados pela WFH, são expostas a alterações na sua vida diária e das suas famílias com consequente impacto na sua qualidade de vida, e tal como refere Jones (2005) os stresses e esforços normais de criar um filho são intensificados pelo seu problema de saúde e a diversão de serem pais é nublada pelo distúrbio.

A participação num estudo realizado no serviço onde exerço funções, que consistiu na análise retrospectiva dos dados dos processos clínicos dos clientes seguidos no CRCC, no período de 3 anos (2020-2022), permitiu constatar que se verificaram 218 episódios hemorrágicos (83 em 2020, 36 em 2021 e 110 em 2022) num total de 157 clientes portadores de CC (16,9%), sendo que os clientes pediátricos apresentaram 100 (45,9%) destes episódios (especificamente 68 dos 0-13 e 32 dos 14-8 anos).

Urge, portanto, a necessidade de colmatar a problemática relacionada com o facto das crianças portadoras de coagulopatia congénita, apesar de uma adesão plena ao plano profilático, sofrerem sequelas decorrentes de episódios hemorrágicos, por via de uma intervenção precoce de enfermagem pode mitigar estas consequências.

3. METODOLOGIA

A finalidade deste percurso formativo foi alcançar o desenvolvimento de competências científicas, técnicas e humanas, capazes de conceber, gerir, prestar e supervisionar cuidados de enfermagem especializados na área saúde infantil e pediátrica.

Ao longo do percurso profissional nos cuidados de enfermagem à população pediátrica, foi possível o desenvolvimento de determinadas competências que contribuíram para uma melhoria da qualidade dos cuidados prestados às crianças com condição crónica e família. Contudo, ao refletir sobre as competências desenvolvidas anteriormente, e as desenvolvidas ao longo do período de estágio, para a consideração do título de especialista e grau de mestre, segui o repto da procura de conhecimento científico baseado em evidência, dado que este conhecimento permite prestar cuidados seguros e fundamentados. Além disso, considero fundamental a reflexão com vista à melhoria da prática de enfermagem através do uso do pensamento crítico e baseado na evidência científica.

Saliento a necessidade de se dominar um sólido conhecimento, e a consequente proficiência, na sua utilização na prática clínica, para desempenhar as funções de Enfermeiro Especialista (EE).

Dentro da disciplina de enfermagem, Benner (2001) refere que a passagem pelos diferentes níveis de proficiência, iniciado, iniciado avançado, competente, proficiente e perito, se faz através de algumas etapas. Estas requerem a integração dos conhecimentos teóricos para a prática num determinado contexto, pela planificação dos cuidados de forma cada vez mais eficiente, pelo reconhecimento das situações no seu todo com base na experiência prévia e pela capacidade de descrição e análise das situações (Benner, 2001). A prática clínica de enfermagem vai adquirindo, assim, uma complexidade crescente com a experiência e a análise das experiências vividas, que se traduz em elevados níveis de raciocínio e julgamento clínico, e consequentemente, em intervenções de enfermagem seguras (Benner, 2001).

De forma a conseguir desenvolver competências comuns de EE e específicas de EEESIP, é essencial a observação e reflexão sobre os cuidados dos enfermeiros orientadores nos diferentes locais de intervenção do EEESIP, e a reflexão sobre as experiências protagonizadas em cada contexto. A experiência refletida é preponderante na formação do enfermeiro, segundo Alarcão e Rua (2005) a reflexão sobre e na ação, formação no trabalho, investigação-ação-formação são expressões que traduzem uma atitude perante a formação. As mesmas autoras consideram que a compreensão da realidade que constitui o centro da aprendizagem é resultado da pessoa como observadora e de que a experiência para ser formativa deve ser refletida e conceptualizada.

A realização de reflexões críticas em cada contexto permitiu a análise das aprendizagens e das atividades facilitadoras da aquisição e desenvolvimento de competências, numa lógica de prática reflexiva de acordo com a metodologia da Aprendizagem Experiencial.

A construção de um Guia Orientador de Atividade para cada estágio, revelou-se uma importante linha orientadora na concepção, gestão, prestação e reflexão de cuidados de enfermagem e, simultaneamente, um instrumento de apoio para os Enfermeiros Gestores e Enfermeiros Orientadores inerente aos vários contextos de estágio, entregue no primeiro dia de cada contexto de estágio no sentido de dar resposta às necessidades de desenvolvimento profissional e desenvolvimento de competências de EE e EEESIP.

4. DESCRIÇÃO E REFLEXÃO DAS EXPERIÊNCIAS DE ESTÁGIO

A estrutura deste capítulo está organizada por ordem de estágio, de forma cronológica, tal como os objetivos propostos e atividades concretizadas, que surgem numa perspetiva de crescente complexidade.

O estágio decorreu no período compreendido entre 1 de outubro de 2022 a 10 de fevereiro de 2023 de acordo com o cronograma previamente definido (Apêndice II) com uma carga horária 25h x 18 semanas, distribuídas por cinco contextos de estágio: consulta de desenvolvimento infantil, cuidados de saúde primários, internamento de pediatria, urgência de pediatria e unidade de internamento de neonatologia. O Guia Orientador das atividades para cada estágio encontra-se disponível no Apêndice III.

4.1 Contextos de estágio: breve caracterização e justificação da sua escolha

O Regulamento das Competências Específicas do EEESCJ denomina três áreas de competências: assistir a criança/jovem com a família, na maximização da sua saúde; cuidar da criança/jovem e família nas situações de especial complexidade e prestar cuidados específicos em resposta às necessidades do ciclo de vida e do desenvolvimento da criança e do jovem (OE, 2010).

No que concerne especificamente à condição crónica, segundo a Ordem dos Enfermeiros, Regulamento n.º 422/2018, o EESIP mobiliza recursos oportunamente, para cuidar da criança/jovem e família em situações de particular exigência, decorrente da sua complexidade, recorrendo a um largo espectro de abordagens e terapias. Assim as instituições envolvidas foram selecionadas de acordo com a problemática e a sua adequação ao contexto, com o propósito de desenvolver as referidas competências específicas de EE e EEESCJ, assim como contribuir para a melhoria da qualidade dos cuidados de enfermagem pediátrica.

Todas estas intervenções de enfermagem vão de encontro ao conteúdo do regulamento dos padrões de qualidade dos cuidados especializados de enfermagem de saúde da criança e do jovem, promovendo a atuação como Enfermeiro Especialista.

4.2 Definição dos objetivos

O percurso de estágio foi estruturado de acordo com os objetivos gerais definidos que se apresentam transversais ao percurso de desenvolvimento de competências de EEESCJ e de obtenção do grau de mestre em enfermagem (Diário da República, 2013, p. 4760-4761), definindo-se como objetivos gerais:

- Desenvolver competências especializadas em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria no cuidado à criança, jovem e família nos processos de saúde-doença e nos diferentes contextos de cuidados de saúde;
- Desenvolver competências de enfermeiro especialista no âmbito do cuidar da criança portadora de coagulopatia congénita e sua família numa perspetiva holística.

Para cada objetivo geral foram definidos objetivos específicos que podem ser consultados nos Guias orientadores das atividades de estágio para cada contexto (Apêndice III) e serão explicitados nos subcapítulos correspondentes a cada estágio.

Os estágios na Consulta de Desenvolvimento Infantil, Unidade de Saúde Familiar (USF), Unidade de Internamento de Pediatria (UIP), Serviço de Urgência de Pediatria (SUP), Unidade de Cuidados Intensivos de Neonatologia (UCIN) proporcionaram-me diferentes momentos de aprendizagem que permitiram a aquisição e desenvolvimento de competências do EE e EEESIP, bem como a concretização do primeiro objetivo geral definido. As atividades realizadas para a concretização dos objetivos delineados serão abordadas de seguida. Ao refletir sobre os cuidados de enfermagem à criança, jovem e família em situações de especial complexidade, constata-se que são delineadas estratégias facilitadoras de intervenções de enfermagem especializadas, com o objetivo de alcançar a excelência dos cuidados prestados.

4.3 Consulta de desenvolvimento infantil

O principal motivo da escolha deste contexto de estágio relaciona-se com a existência de situações de episódios hemorrágicos intracranianos dos quais resultam sequelas graves no desenvolvimento cognitivo do cliente pediátrico exigindo um conhecimento e desenvolvimento específico nesta área. Estas situações são realidade do CRCC, existem clientes pediátricos com perturbações de desenvolvimento infantil, embora em prevalência reduzida, resultantes de uma hemorragia intracraniana grave, associada a esta condição crónica, havendo da minha parte uma necessidade de contatar com um contexto de estágio como este e poder participar na prestação de cuidados de enfermagem a estas crianças e famílias.

A Consulta de Enfermagem de Desenvolvimento é assegurada por duas enfermeiras especialistas, integradas na equipa multidisciplinar articulando com médicos, terapeutas, saúde escolar e instituições diversas da comunidade.

O objetivo da consulta de enfermagem de desenvolvimento é que a criança, entre os 0 e 18 anos de idade, e família consigam a melhor readaptação funcional no sentido de atingirem a melhor situação de saúde possível. O encaminhamento para esta consulta pode ser feito pelos cuidados de saúde primários, internamento de pediatria, urgência de pediatria ou pelas consultas de outras especialidades.

O foco da enfermagem nesta consulta de desenvolvimento, uma vez que este se encontra comprometido são: Avaliação do desenvolvimento infantil; os autocuidados (graus de autonomia, se adequado à idade); Apoio à parentalidade e a adesão terapêutica. A recolha de informações sobre estilos de vida, história de saúde e recursos/apoios sociais é outra atividade desenvolvida pelas enfermeiras da consulta de desenvolvimento infantil. As intervenções de enfermagem centram-se maioritariamente na vigilância do desenvolvimento infantil (aplicação da escola da Mary Sheridan), e nos ensinamentos promotores do desenvolvimento infantil e da parentalidade.

A respetiva avaliação, tal como anteriormente referido, foca-se na identificação precoce dos sinais de alerta, que determinem alterações com o objetivo de promover o desenvolvimento adequado ao estágio etário.

A Sra. Enf.^a Orientadora considerou pertinente para concretizar o objetivo específico **Sensibilizar a equipa de enfermagem para a possibilidade da existência de alterações do desenvolvimento infantil decorrentes de sequelas por doenças crónicas, especificamente Coagulopatias Congénitas**, a realização de reuniões informais, tendo por base momentos de reflexão e troca de experiências, sobre a importância da intervenção do enfermeiro na capacitação dos pais para prevenção de sequelas que comprometam o desenvolvimento infantil nas crianças com coagulopatia congénita e família. Foi ponderado as necessidades de formação sobre a temática e o número reduzido de crianças com perturbações do desenvolvimento como sequela de episódio hemorrágico seguidas na consulta.

Este estágio constituiu uma oportunidade de aprofundar conhecimentos sobre as perturbações do desenvolvimento infantil, pelo facto de ser um estágio bastante diferente do meu contexto profissional e por ter um tempo de duração curto, relativamente aos restantes contextos. A reflexão sobre a autoavaliação, associado a uma reflexão focada na prática de cuidados neste contexto de estágio, foram desenvolvidas atividades, que vão ao encontro da informação que consta dos Padrões de Qualidade (2017), que refere ser determinante a existência de uma formação continuada com vista ao desenvolvimento profissional, incitando à integração de uma descrição detalhada da natureza dos cuidados de enfermagem e/ou da área de atuação profissional, com o fim de poder ser assegurada uma prestação de cuidados de qualidade.

A informação preparatória é essencial no sucesso dos cuidados de enfermagem à criança e jovem, pois permite diminuir a ansiedade inerente aos procedimentos, desmistificar medos e melhorar a adesão do cliente aos cuidados, devendo-se para tal, ter em conta o desenvolvimento da criança e jovem, bem como as suas experiências anteriores (OE, 2013). Esse cuidado foi foco de atenção ao longo do estágio, entendendo as crianças, jovens e famílias como únicas, respeitando as suas necessidades, o que permitiu o desenvolvimento de uma prática profissional e ética no campo de intervenção, em que o cliente pediátrico é o centro dos cuidados.

Dada a especificidade deste contexto de estágio e a importância do enfermeiro EESIP no despiste de perturbações na criança, e o ensino assente nos cuidados antecipatórios à família, elaborei

uma **reflexão sobre “As repercussões de viver com uma condição crónica no desenvolvimento infantil”** (Apêndice IV). Assim foi possível desenvolver as seguintes **competências comuns do EE** (Regulamento n.º 140/2019):

A2 – Garante práticas de cuidados que respeitem os direitos humanos e as responsabilidades profissionais;

A2.1 – Promove a proteção dos direitos humanos;

B3 – Garante um ambiente terapêutico e seguro.

Atendendo à variedade cultural e étnica dos pais e crianças seguidas nesta consulta, considerou-se relevante a elaboração de um **Instrumento de Apoio à família sobre as crianças com perturbações da linguagem** (Apêndice V). Assim, tivemos a oportunidade de participar numa prestação de cuidados específicos e direcionados às necessidades do ciclo de vida e de desenvolvimento da criança e do jovem, desenvolvendo um conhecimento mais profundo sobre a sua cultura e experiências prévias.

A concretização desta atividade favoreceu o desenvolvimento das seguintes competências específicas do EESIP (Regulamento n.º 422/2018):

3 – Presta cuidados específicos em resposta às necessidades do ciclo de vida e de desenvolvimento da criança e do jovem;

E1.2. – Diagnostica precocemente e intervém nas doenças comuns e nas situações de risco que possam afetar negativamente a vida ou qualidade de vida da criança/jovem;

E1.1.3. – Utiliza estratégias motivadoras da criança/jovem e família para a assunção dos seus papéis em saúde;

E1.2.8. – Facilita a aquisição de conhecimentos relativos à saúde e segurança na criança/jovem e família;

Na consulta de desenvolvimento infantil existe um projeto recente, que visa a capacitação parental às famílias cujas crianças apresentem alterações da relação/comunicação. É baseada na metodologia de Denver e consiste numa sequência de 14 sessões onde são apresentadas estratégias que os pais podem utilizar para aumentar a empatia da criança facilitando, assim, a sua comunicação e aprendizagem das competências sociais.

No sentido de atualizar conhecimentos na área da abordagem da criança com condição crónica, concretamente coagulopatia congénita, e sua família, durante este estágio procedi à inscrição no “Curso de Manejo del paciente com coagulopatias congénitas” concluído em 26 de Fevereiro (Apêndice VI).

Em suma, este primeiro estágio constituiu uma experiência bastante enriquecedora, na aquisição de conhecimentos sobre o funcionamento da consulta de desenvolvimento, a avaliação do desenvolvimento infantil e a importância das funções do EESIP.

4.4 Cuidados de Saúde Primários – Unidade de saúde Familiar

O estágio decorreu numa unidade de saúde familiar (USF) da periferia de Lisboa, com um total de 100 horas de contacto, no período de 16 de outubro a 12 de novembro de 2022.

Esta USF está integrada no Agrupamento de Centros de Saúde de Cascais, que tem como missão e valores a criação de uma rede de Cuidados de Saúde Primários integrados e sustentáveis, adequados às características da população e de proximidade, centrada no respeito pelas necessidades, dignidade e direitos do cidadão, diferenciada pela inovação, personalização, responsabilização e assente nas melhores práticas clínicas (site do SNS).

No que concerne ao espaço físico, o espaço disponível é composto por um gabinete de saúde infantil, um gabinete de vacinação, uma sala “cantinho da amamentação” e ainda uma sala de espera.

A equipa de enfermagem é constituída por 5 enfermeiras, 4 enfermeiras especialistas e 1 enfermeira generalista, sendo que 3 elementos são EESIP, tendo a enf.^a orientadora funções de chefia. Nos cuidados de saúde primários, os enfermeiros usufruem de recursos essenciais ao nível da promoção da saúde, garantindo uma proximidade máxima com a criança e família sendo um contexto de saúde privilegiado para uma melhor intervenção na comunidade, quer pelo conhecimento das famílias e da sua trajetória de vida, quer pela noção das necessidades, o que permite uma deteção precoce de situações complexas e situações de risco.

As consultas de saúde infantil são realizadas por todas as enfermeiras, de acordo com uma rotatividade estabelecida pela Enf.^a Orientadora da USF. Do ponto de vista funcional cada enfermeira trabalha em micro-equipa, isto é, articula-se com um médico permitindo um acompanhamento e continuidade de cuidados fulcral dos seus clientes ao longo do seu desenvolvimento, A calendarização das consultas de vigilância de saúde infantil e juvenil estão organizadas por idades-chave, de acordo com o Programa de Saúde Infantil e Juvenil (PSIJ) e coincidentes com o Programa Nacional de Vacinação (PNV), no sentido de minimizar o número de idas aos serviços de saúde e facilitar a gestão familiar e, consequentemente alargar “o número de crianças cuja saúde é vigiada com regularidade” (2013, p.3).

No decorrer deste estágio, a educação para a saúde destacou-se nas intervenções de enfermagem desenvolvidas, realçando a vinculação e os cuidados antecipatórios como promotor da saúde e de prevenção da doença. Desenvolvi intervenções de promoção à parentalidade positiva, proporcionando à família a literacia em saúde necessária para fomentar as competências parentais, favorecendo o aumento da autoestima familiar e da segurança nos cuidados prestados à criança.

Considerando a nossa sociedade marcada por um crescente fluxo migratório e cada vez multicultural, torna-se um desafio e condição fundamental para o exercício da enfermagem, o procurar ser culturalmente mais sensível às particularidades da pessoa humana. Assim, é fundamental considerar as diferentes crenças, valores e tradições, e o corpo cultural de todos aqueles de quem cuidamos. O contacto com esta realidade proporcionou distintas oportunidades de reflexão e de aprendizagem constante, contribuindo para a aquisição de competências e melhoria nos cuidados de saúde prestados às crianças e famílias numa perspetiva de multiculturalidade. Leininger (2002) menciona que na

perspetiva de Cuidar Transcultural os profissionais de enfermagem assumem como uma competência cultural a capacidade de compreender e aceitar as diferenças culturais, sempre com o objetivo de maximizar a prestação de cuidados de qualidade.

Dentro das respetivas funções do EEESCJ, as Consultas de Enfermagem de Saúde Infantil e Juvenil (CESIJ) assumem um lugar primordial e de grande visibilidade, especificamente no que respeita à promoção e proteção dos direitos da criança e ao exercício da parentalidade. A filosofia dos CCF continua presente, considerando os pais como nossos parceiros e fornecendo informações úteis que podem auxiliar os pais a cuidar melhor da saúde dos seus filhos, valorizando os cuidados antecipatórios como fator de promoção da saúde e de prevenção da doença.

Ao longo do estágio realizei em conjunto com a Enf^a Orientadora, consultas de enfermagem à criança nas diferentes faixas etárias e estádios de desenvolvimento. Procedi à avaliação dos dados antropométricos e desenvolvimento psicomotor, psicossocial, emocional e cognitivo, utilizando a Escala de Avaliação de Desenvolvimento de Mary Sheridan, tendo como objetivo a deteção precoce de quaisquer perturbações e das implicações que estas poderão ter na qualidade de vida, no sucesso educacional e integração social da criança.

Face aos movimentos anti vacinais emergentes, e consciente da importância da imunização ao nível do desenvolvimento e crescimento saudável da criança e do jovem, mas também da sociedade através de uma imunidade de grupo conseguida por taxas de vacinação muito elevadas (DGS, 2011), procedi na consulta de vigilância de saúde infantil e juvenil à vacinação do cliente pediátrico e promoção da adesão ao PNV das crianças, jovens e população em geral.

Ao longo das consultas de enfermagem fui constatando que o momento de vacinação era um dos mais temidos quer para os pais quer para as crianças, pelo que desenvolvi estratégias de gestão e controlo da dor como é exemplo das técnicas de distração diretiva e reforço positivo. De acordo com Instituto de Apoio à Criança (IAC) (2006), a vacinação e o Teste de Guthrie são os principais momentos que podem potenciar dor e stress na criança em contexto de cuidados de saúde primários.

No decorrer destas mesmas consultas houve situações que foram detetadas precocemente, situações que poderiam afetar negativamente a saúde da criança e que foram passíveis de correção, tais como crianças e famílias em risco (comportamentos de risco) e em situações de especial complexidade (perturbações emocionais e de comportamento). A identificação precoce de situações de risco para o cliente pediátrico, permitiu estratégias com maior probabilidade de êxito que se traduzem em cuidados promotores de ganhos em saúde. Nestas situações desenvolvi a **competências específicas do EESIP** (Regulamento n.º 422/2018):

E2.1. – Reconhece situações de instabilidade das funções vitais e risco de morte e presta cuidados de enfermagem apropriados;

E2.1.1. Mobiliza conhecimentos e habilidades para a rápida identificação de focos de instabilidade e resposta pronta antecipatória;

E2.4. – Providencia cuidados à criança/jovem promotores da majoração dos

ganhos em saúde, recorrendo a uma variedade de terapias de enfermagem comuns e complementares, amplamente suportadas na evidência.

Um projeto inovador da equipa de enfermagem da USF consiste numa visita domiciliária quando se verifica um aumento do agregado familiar, tendo como principal objetivo promover a primeira abordagem ao recém-nascido, realização do Diagnóstico Precoce, e contacto com a puérpera e restantes elementos da família, inserida no seu ambiente familiar. Nesta atividade o enfermeiro estabelece um contato privilegiado com o RN e uma relação terapêutica. A realização destas visitas domiciliárias permite igualmente identificar as necessidades e dificuldades de adaptação da família ao RN.

Saliento que as CESIJ de vigilância de saúde infantil são fulcrais para a promoção da saúde e promoção duma relação empática da tríade enfermeiro-criança-família, e consequente aumento da qualidade de vida do cliente pediátrico, do cliente pediátrico com uma condição crónica e sua família e de toda a comunidade da USF. Conhecer a organização e dinâmica funcional de uma USF cuja população inscrita engloba um cliente pediátrico portador de uma coagulopatia congénita, especificamente, Hemofilia, seguido no serviço onde exerço funções, possibilitou desenvolver competências comuns e específicas de EE na abordagem holística às crianças com este problema de saúde nos cuidados de saúde primários.

No CRCC, um dos projetos da equipa de enfermagem intitula-se “Hemofilia e a Profilaxia” e surgiu de a necessidade da equipa de Enfermagem dar resposta às solicitações que chegam ao serviço e às dificuldades identificadas pelos clientes/cuidadores no domicílio, portadores de coagulopatias congénitas e adquiridas.

Em concreto nesta área da ESIJ:

- Os clientes/ cuidadores referem que na escola, os professores, educadores e auxiliares de ação educativa, revelam desconhecimento sobre a Hemofilia e têm dificuldade na atuação em situação aguda;
- Os enfermeiros dos hospitais e centros de saúde telefonam a solicitar o esclarecimento de dúvidas e/ ou formação em relação ao tratamento em situação aguda e/ ou profilática para os clientes que recorrem a essas unidades de saúde e que são seguidos no ~~nesso~~ serviço onde exerço funções;

Com o objetivo de colmatar esta lacuna e favorecer o desenvolvimento de competências e interligação dos enfermeiros das distintas instituições que prestam cuidados holísticos ao cliente pediátrico com coagulopatia congénita, e atendendo a que ao longo do estágio a Enf.^a Orientadora referiu que a equipa de enfermagem estaria mais recetiva a uma formação baseada em princípios para adultos e em instrumentos informativos, procedi ao **levantamento das necessidades de formação da equipa de enfermagem** sobre esta condição crónica (Apêndice VII). Para tal realizei um **pedido de autorização** prévio (Apêndice VIII).

Com base neste levantamento de necessidade elaborei o **Plano da sessão de formação** (Apêndice IX) e após informação do dia em que se realizaria a sessão, procedi à **realização da mesma** (Apêndice X) – **“Cuidados de enfermagem à criança e jovem com coagulopatia congénita”**.

A formação permitiu uma uniformização de cuidados e uma reflexão sobre a temática da importância de cuidados de enfermagem multidimensionais à criança, jovem e família com esta condição crónica, e contribui para a importância das intervenções de enfermagem na redução da prevalência de sequelas consequentes a episódios hemorrágicos. No Apêndice XI pode consultar-se a **análise da avaliação da sessão de formação “Cuidados de enfermagem à criança e jovem com coagulopatia congénita”**.

A revisão de literatura sobre esta temática e a sua partilha com colegas conduziu ao incentivo da melhoria da qualidade dos cuidados e foi ao encontro dos padrões de qualidade exigidos a essa mesma instituição.

Em concordância com a Enf.^a Orientadora, e com o objetivo de complementar os conhecimentos dos elementos da equipa de enfermagem, uniformizar intervenções de enfermagem e proporcionar informação de apoio a crianças e aos jovens com este problema de saúde, foi elaborado um **Instrumento informativo sobre coagulopatias congénitas** (Apêndice XII).

Este instrumento de apoio contém informação que permite à equipa de enfermagem da USF entrar em contato com o CRCC, em caso de necessidade de esclarecimento sobre a condição crónica em questão e as intervenções de enfermagem inerentes.

Refletir sobre a prática clínica e a procura de evidência científica sobre esta temática influenciou a decisão de participar no Congresso Internacional “O Cuidado Centrado no Cliente e nos Padrões de Qualidade” realizado online no dia 14 de outubro de 2022, com a duração de 8 horas (Apêndice VI). O congresso foi de elevado interesse e superou as minhas expectativas, uma vez que, tal como consta dos Padrões de Qualidade (2017), o exercício profissional dos Enfermeiros Especialistas em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica é especificado a partir da filosofia de cuidados da enfermagem pediátrica, que evidencia os cuidados centrados na família.

A necessidade da revisão de literatura constituiu-se um suporte para o desenvolvimento de um trabalho de qualidade no decorrer do estágio e desta forma enriquecer a prática com evidência científica, permitindo o desenvolvimento de **competências comuns do EE desenvolvidas** (Regulamento n.º 140/2019):

A1 – Desenvolve uma prática profissional ética e legal, na área de especialidade, agindo de acordo com as normas legais, os princípios éticos e a deontologia profissional;

B – Domínio da Melhoria Contínua da Qualidade;

D2 – Baseia a sua praxis clínica especializada em evidência científica;

Foi enriquecedor constatar a importância do concretizar as atividades planeadas, favorecendo assim o desenvolvimento de **competências específicas do EESIP** (Regulamento n.º 422/2018):

E 1 – Presta cuidados específicos em resposta às necessidades do ciclo de vida e de desenvolvimento da criança e do jovem;

E3.1. – Promove o crescimento e o desenvolvimento infantil;

E3.3. – Comunica com a criança e família de forma apropriada ao estágio de desenvolvimento e à cultura.

Ao longo do estágio neste contexto, as intervenções de enfermagem consideraram a singularidade de cada criança e sua família. Saliento que o funcionamento da USF em micro-equipa é uma mais valia para a prestação de cuidados, desde o nascimento até atingir o limite de idade para ser criança e em todo o ciclo de vida.

4.5 Departamento de Pediatria - Internamento de Pediatria

O terceiro estágio foi realizado no contexto de internamento de pediatria, com uma forte componente nas intervenções de enfermagem a clientes pediátricos com condição crónica. Trata-se de um serviço que integra o Departamento de Pediatria, que presta cuidados a pessoas dos 0 aos 18 anos de idade, com patologias diversificadas e complexas. É ainda a retaguarda do serviço de urgência, do hospital dia e da neonatologia.

Como consta dos Padrões de Qualidade (2017) os EESIP, distinguem-se pelo desenvolvimento de competências técnicas e/ou relacionais, de forma a cuidar da criança/jovem em situação de doença bem como da criança/jovem saudável, quando a família não possua as competências e/ou capacidades para um resultado eficaz. Em prol da melhoria dos cuidados de enfermagem, facilitando a abordagem holística ao cliente pediátrico baseados em evidência científica atualizada. Assim os cuidados de saúde e, consequentemente, os cuidados de Enfermagem, assumem uma importância crescente, que aliada à exigência técnica e científica, tornam a diferenciação e a especialização, cada vez mais, uma realidade abrangendo a maioria dos profissionais de saúde (Regulamento n.º 140/2019). Foi constante o meu empenho em complementar o conhecimento e competências, onde destaco a participação no **Encontro Internacional da Rede Portuguesa da Ciência de Enfermagem para o Cuidado Humano**, intitulado **"Cuidado Humano na Enfermagem do século XXI: Formação, Investigação e Prática Clínica"** (Apêndice VI).

Saliento que é neste serviço onde o cliente pediátrico fica hospitalizado no caso de episódio hemorrágico agudo. Assim, torna-se fulcral os profissionais de saúde, especificamente os enfermeiros, serem detentores de conhecimentos específicos que permitam o cuidado holístico da criança e família com coagulopatia congénita, promotor de intervenções de enfermagem precoces, especializadas e diminuição da prevalência das sequelas decorrentes desses episódios hemorrágicos, estabelecendo prioridades em prol da partilha de experiências e da prática clínica à equipa multidisciplinar de forma a permitir a continuidade dos cuidados de saúde.

“As crianças podem reagir ao stress da hospitalização antes da admissão, durante a hospitalização e após a alta” (Sanders, in WONG 2014, p.1023). O Modelo Teórico de Betty Neuman sustenta intervenções de enfermagem implementadas pelo enfermeiro neste serviço de internamento, pois é um modelo que se adapta a todos os contextos de cuidados. Segundo a mesma autora, embora a hospitalização possa ser uma experiência stressante para as crianças, pode também ser benéfica, e o benefício mais evidente é a recuperação da doença. Nos Padrões de Qualidade (2017) pode ler-se que “A concretização de atividades que visem minimizar o impacto dos fatores stressores relacionados com a experiência da hospitalização e/ou vivências de situações de risco/doença crónica” (p.7).

Os pais, no hospital, devem, desde que assim o considerem, continuar a exercer o seu papel parental, e por isso cabe aos enfermeiros inseri-los na prestação de cuidados, e ter um conhecimento válido do que são as necessidades valorizadas por cada progenitor, com vista à manutenção do seu papel parental (OE, 2015). O conhecimento das necessidades parentais é fulcral para o planeamento de intervenções de apoio à criança e família durante a hospitalização da mesma, que possam elevar as competências parentais na prestação de cuidados em contexto hospitalar, potenciando a participação ativa dos pais na prestação de cuidados, através da Parceria de Cuidados, que é uma realidade nos hospitais pediátricos (Melo, 2011).

O EESIP, enquanto profissional que cuida não só da criança, mas também da sua família, deve ter presente as dificuldades sentidas por ambos nos momentos de hospitalização, pelo que devem ser enfatizadas medidas de distração como ENF no controlo da dor no decorrer de procedimentos invasivos, utilização de atividades lúdicas como método de aliviar o stress, “brincar é essencial para o bem-estar mental, emocional e social das crianças” (Sanders, in WONG 2014, p.1041).

Além disso, a confiança na equipa de saúde é primordial para a construção de um ambiente seguro e afetuoso, que está inerente à filosofia dos cuidados centrados na família, o que facilita a gestão das emoções dos pais (Diogo, 2023). Estes devem sentir que os profissionais de saúde que os rodeiam se preocupam com a sua pessoa e com as suas necessidades; “(...) os enfermeiros estão estritamente ligados às experiências de sofrimento dos doentes, numa base continuada; e estão, portanto, numa posição estratégica (...)” (Magão, 2012, p.63).

O cliente pediátrico com episódio hemorrágico grave, pode ter um período de hospitalização prolongado e os cuidados à criança e família baseados numa abordagem holística neste contexto são ainda mais específicos, e requerem uma atualização e partilha de conhecimentos por parte do enfermeiro. Os cuidados prestados pelo EESIP à criança/jovem hospitalizados e à sua família implicam:

“(...) o estabelecimento de uma comunicação efetiva, tendo em conta intervenções ao nível dos seguintes domínios de atuação: envolvimento; participação e parceria de cuidados; capacitação; negociação dos cuidados. A relação de parceria estabelecida (...) caracteriza-se por uma articulação em equidade, dinâmica e flexível” (OE, 2011, p. 14).

Em concordância com a Enf.^a Orientadora, a realização de uma sessão de formação foi a estratégia mais adequada à uniformização das intervenções de enfermagem à criança e ao jovem com

episódio hemorrágico agudo. Após **apresentação do plano da sessão de formação** (Apêndice XIII) decidiu-se realizar duas sessões para apresentar a sessão **de formação sobre “Cuidados de enfermagem à criança com episódio hemorrágico”** (Apêndice XIV), de duração inferior a 15’. Dada a escassez de recursos humanos, e com o objetivo de divulgar a informação a um maior número possível de enfermeiros, optou por fazer esta formação na passagem de ocorrências. No final das duas sessões procedeu-se à avaliação das mesmas, utilizando para o efeito um **Instrumento de avaliação da sessão de formação** (Apêndice XV).

A sessão de formação em serviço permitiu uma uniformização de cuidados e uma reflexão sobre a temática da importância de cuidados de enfermagem multidimensionais à criança, ao jovem e à família com esta condição crónica, que contribui para a importância das intervenções de enfermagem na redução da prevalência de sequelas consequentes a episódios hemorrágicos.

Para reforçar esta sessão de formação, no sentido de sensibilizar a equipa de enfermagem para a problemática da criança com coagulopatia congénita e família, elaborou-se um **dossier temático “O impacto das novas terapêuticas no cuidar holístico da criança com coagulopatia congénita”** (Apêndice XVI), que teve como principais objetivos:

- Enfatizar a importância das novas terapêuticas no cuidar holístico da criança com coagulopatia congénita e sua família;
- Disponibilizar informação recente inerente à temática coagulopatias congénitas;
- Organizar a informação selecionada acerca da temática apresentada que favoreça a fácil consulta;
- Disponibilizar informação científica que demonstre com base na evidência científica, a melhoria da qualidade de vida da criança com coagulopatia congénita, especificamente com hemofilia, quando o plano profilático tem por base um novo medicamento;

Foram incorporados no dossier quatro artigos científicos que abordam a temática desenvolvida e respetiva ficha de leitura, bibliografia recomendada para consulta dos elementos da equipa de enfermagem do serviço de Internamento de Pediatria, e que foram considerados contributos para a aquisição de competências.

A multiculturalidade, tal como nos estágios anteriores, foi uma realidade, isto posto por intermédio do Serviço de Apoio Espiritual e Religioso (SAER) pelo que foi possível proporcionar apoio religioso através da presença de um elemento representante da religião das crianças e famílias hospitalizadas, considerado uma mais-valia na recuperação da criança e família no processo de doença, e alcançar o equilíbrio. Assim, foi possível aperfeiçoar o plano de cuidado às experiências centradas em cada pessoa, família e sociedade, efetivadas no respeito, na privacidade e sensibilidade de fatores específicos do comportamento humano, nas várias situações, proporcionando o cuidar consciente e multicultural da criança e família.

Sendo a Enf.^a orientadora responsável do serviço, destaco a aquisição de competências relacionadas com a gestão de recursos humanos, gestão de cuidados de enfermagem e gestão de material, experiências fundamentais para o desenvolvimento de competências comuns e específicas de EESIP.

As atividades planeadas foram concretizadas ao longo do estágio e permitiram desenvolver **competências específicas** major de EESIP:

A – Cuida da criança/do jovem e família nas situações de especial complexidade;

E2.2. – Faz a gestão diferenciada da dor e do bem-estar da criança/jovem, otimizando as respostas;

E2.3. – Responde às doenças raras com cuidados de enfermagem apropriados;

E2.5. – Promove a adaptação da criança/jovem e família à doença crónica, doença oncológica, deficiência/incapacidade.

A prestação de cuidados de enfermagem pediátricos uniformizados e personalizados assentam na filosofia dos CCF, sendo fulcral uma abordagem multidimensional da criança com uma condição crónica e sua família.

4.6 Departamento de Pediatria - Urgência de Pediatria

O quarto estágio decorreu no Departamento de Pediatria - Urgência de Pediatria - que tem como objetivo a prestação de cuidados médicos/cirúrgicos emergentes ou urgentes às crianças e jovens com idade inferior a 18 anos da área de influência do hospital.

Para além de outras infraestruturas de apoio, o Serviço de Urgência Pediátrica (SUP) é composto por sala de triagem, gabinetes médicos, sala de aerossóis, sala de tratamentos, sala de reanimação é também neste serviço que está integrada o SO Pediátricos do hospital. Na sala de observação são admitidas crianças e adolescentes que necessitem de permanecer em observação por curto espaço de tempo. A equipa de enfermagem é constituída por 30 profissionais, existindo 11 Enfermeiros Especialistas na área da Saúde Infantil e Pediátrica.

O SUP é um dos locais que mais instabilidade emocional causa quer às crianças quer à família, não apenas pela situação que a leva a recorrer aos cuidados de saúde, mas também pelo ambiente hospitalar e todo o que ele possa representar. A necessidade de recorrer à urgência é, por si só, um momento stressante para a criança, jovem e sua família. Esta experiência difícil e muitas vezes inesperada pode ser traumática, independentemente da idade da criança ou do jovem e pode traduzir-se na primeira crise que tem de enfrentar (Merck & McElfresh in WONG, 2014). Usualmente, o internamento no hospital é antecedido pela triagem no SUP. Por este motivo, os enfermeiros devem ter a preocupação de criar condições físicas e humanas que proporcionem um acolhimento humanizado, e que minimize o impacto negativo desta experiência emocional (Diogo, 2023).

Neste contexto de estágio, na triagem é utilizado o Sistema de Triagem de Manchester, o que vai ao encontro do que é preconizado pela Norma n.º 002/2018 de 09/01/2018, emitida pela Direção-

Geral da Saúde (2018) sobre os “Sistemas de Triage dos Serviços de Urgência e Referência Interna Imediata”.

Ao longo deste estágio foi possível comprovar a importância do Enfermeiro na promoção da parceria de cuidados, com a família, que permitirá uma sensação de controlo da situação e maior segurança, principalmente numa situação de doença aguda ou descompensação de doença crónica, de forma a adquirir e atualizar conhecimentos nesta temática que permitissem concretizar o segundo objetivo geral (terceiro objetivo específico), foi elaborada uma **reflexão sobre “O cuidar holístico da criança com condição crónica e sua família em contexto de urgência”** (Apêndice XVII). As atividades desenvolvidas favoreceram, pela consolidação de conhecimentos, a colaboração assertiva nos cuidados à criança e família em situações urgência e emergência, e decorrente colaboração na articulação com outros serviços.

O desenvolvimento de competências nos cuidados de Enfermagem à criança e família nas situações de especial complexidade/condição crónica que recorre ao SUP é fundamental pela participação nos cuidados promotores de ganhos em saúde (atividades de ensino à criança e família em situações de especial complexidade no sentido de continuidade de cuidados no domicílio e prevenção de possíveis episódios de agudização ou repetição do atual).

As situações de especial complexidade do cliente pediátrico com coagulopatia congénita que sofre um episódio hemorrágico grave, podendo este pela gravidade ser letal, e pode necessitar de administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada, em concordância com a Enfermeira Gestora do SUP e a Enf^a Orientadora, incentivou o **atualizar a norma existente sobre “Intervenções de Enfermagem à criança e família na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada”** (Apêndice XVIII). Inicialmente ponderou-se elaborar uma norma sobre estas intervenções de enfermagem, mas como já existia uma no SUP cuja última revisão era antiga, optou-se por proceder à sua revisão. Atualmente a Proposta à Direção de Enfermagem, da aprovação da norma revista ainda está a ser desenvolvida pela Sra. Enfermeira Gestora do SUP. Foi uma atividade bastante gratificante uma vez que participo como formadora do XXIII Curso de Segurança transfusional realizado no Centro de Formação desta instituição hospitalar.

Consciente da necessidade de uniformização e melhoria da importância das intervenções de enfermagem às crianças com condição crónica e necessidade de administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada, elaborei uma **Tabela de recomendações de conservação, estabilidade antes e após reconstituição e administração de componentes sanguíneos ou terapêutica hemoderivada** (Apêndice XIX), que foi afixada no SO com o objetivo de facilitar os cuidados de enfermagem aos elementos da equipa de enfermagem. Além disso, no Apêndice XX podemos consultar o **Poster “Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações”**, com tema alusivo à segurança e qualidade de vida do cliente pediátrico.

Esta atividade de elaboração de um poster, permitiu, demonstrar a importância de intervenções de enfermagem específicas e personalizadas na diminuição da prevalência de episódios hemorrágicos e hospitalizações, na criança com coagulopatia congénita e sua família, sustentadas numa abordagem holística do cliente pediátrico com esta condição crónica e sua família. Esta **atividade foi apresentada à equipa de enfermagem**, e pode ser consultada no Apêndice XXI, do qual constam **os diapositivos da sessão de apresentação do poster à equipa de enfermagem** e no Apêndice XXII pode consultar-se o **Instrumento de avaliação da sessão de apresentação do poster aos elementos da equipa de enfermagem**.

O resumo deste Poster foi submetido nas **XXVIII Jornadas de Pediatria do Hospital de Santa Maria "Crescer: da Epigenética ao Ambiente"** e foi selecionado. Participei no evento (Apêndice VI) e fui preleitora da **apresentação e discussão do mesmo poster em sala** (Anexo II).

Uma prática sustentada em evidência científica implica uma pesquisa bibliográfica e atualização de conhecimentos que se tornou possível com a frequência do **Curso “Que desafios para a enfermagem?”** incluído nas XXVIII Jornadas de Pediatria do Hospital de Santa Maria "Crescer: da Epigenética ao Ambiente" (Apêndice VI).

Reforço a vantagem de tais experiências formativas, como nos contextos de estágio anteriores, ser de importância a literacia do cliente pediátrico e família, tal como o envolvimento nos cuidados e reforçar a importância de como atuar precocemente perante episódios hemorrágicos. **As diretrizes da WFH para o tratamento da Hemofilia** podem ser consultadas no Anexo III.

A concretização das atividades anteriormente descritas, foram fundamentais para o desenvolvimento de competências major inerentes às **competências comuns de EESIP** (Regulamento n.º 140/2019)

- A – Desenvolve uma prática profissional ética e legal, na área de especialidade, agindo de acordo com as normas legais, os princípios éticos e a deontologia profissional;**
- B – Domínio da Melhoria Contínua da Qualidade;**
- D – Domínio do desenvolvimento das aprendizagens profissionais.**

E o desenvolvimento das **competências específicas do EESIP** (Regulamento n.º 422/2018):

- E2 – Cuida da criança/jovem e família nas situações de especial complexidade;**
- E3 – Presta cuidados específicos em resposta às necessidades do ciclo de vida e de desenvolvimento da criança e do jovem.**

A integração dos clientes no seu processo de saúde e doença e a confiança que vai sendo criada entre o enfermeiro e o cliente, fundamental em situações de fragilidade e instabilidade vivenciada pela criança com condição crónica e família, ao dirigirem-se a um serviço de urgência.

4.7 Departamento de Pediatria – Unidade de Neonatologia

Os cuidados neonatais desenvolveram-se exponencialmente na segunda metade do séc. XX (Setúbal, 2009), sabendo-se atualmente que ser mãe de um RN prematuro leva a uma ambiguidade de sentimentos. Um dos desafios colocados aos profissionais das UCIN é assegurar a qualidade e continuidade dos cuidados prestados, visando a otimização do desenvolvimento dos recém-nascidos em situações de especial complexidade. A prestação de cuidados em Neonatologia reveste-se de complexidade, e um dos objetivos consiste no definir estratégias de cuidar que visam a diminuição das agressões ambientais sobre um RN tão frágil pelo seu processo de desenvolvimento incompleto, relacionado com a sua prematuridade e condição de saúde instável.

A unidade de neonatologia é constituída por uma equipa multidisciplinar da qual fazem parte 43 enfermeiros, 6 EESIP e uma enfermeira especialista em Reabilitação.

O ambiente inerente a uma unidade de neonatologia, que envolve grandes tecnologias e procedimentos sofisticados necessários à sobrevivência do RN, devido à sua complexidade, exige do enfermeiro uma prática baseada em evidência científica e um cuidar holístico, vendo esse RN na sua integridade e pertencente a uma família carente de disponibilidade, informação e apoio emocional.

O RN prematuro tem habitualmente necessidade de internamento numa UCIN devido ao seu prognóstico reservado, portanto podemos considerar um RN de risco quando alguma condição intrauterina, perinatal e/ou neonatal é considerada um risco para o seu desenvolvimento físico e mental. Formiga *et al.* (2017) refere que os riscos biológicos como fatores maternos, ou de origem ambiental, associados ao ambiente em que vivem, especificamente estímulos aos quais estão expostos e o nível socioeconómico familiar. Assim, quanto maior for a exposição a esses riscos, mais vulneráveis serão esses RN a alterações do desenvolvimento.

Compreendi ao longo do estágio, que havia uma preocupação por parte da equipa de enfermagem em minimizar o impacto dos elementos de stress e por conseguinte adotar medidas neuroprotetoras. Com vista a diminuição do impacto da luminosidade, os enfermeiros de cuidados neonatais apresentavam a preocupação em escurecer sempre que possível os berços com mantas. No caso de os recém-nascidos estarem a fazer fototerapia, o uso de óculos de proteção também proporcionava a diminuição da intensidade luminosa.

Machado, Marcatto e Silva (2006) defendem que para minimizar possíveis alterações no neurodesenvolvimento do RN, agravadas pelos riscos a que se encontram exposto, o contacto com a mãe nos primeiros tempos de vida permite que o recém-nascido consiga lidar melhor com o stress e, por conseguinte, desenvolver a neuroprotecção. Também segundo Borba (2020), o vínculo entre pais e RN é uma relação de afeto construída desde a vida intrauterina e que se fortalece continuamente ao longo da vida e tem carácter essencial para o desenvolvimento físico, psicológico e cognitivo do bebé.

As duas primeiras semanas do estágio decorreram numa sala onde se encontravam 2 crianças RN em isolamento. Um RN dada a gravidade da sua situação e situação familiar envolvente o contacto com os pais foi bastante precário. Em concordância com a Sra. Enfermeira Orientadora, como estratégia de promoção de vinculação da família com a criança prematura foi proposto elaborar uma síntese

reflexiva sobre uma intervenção de enfermagem ao RN e sua família numa situação de especial complexidade (método canguru). Procedi à elaboração da síntese reflexiva intitulada “**Intervenções de enfermagem promotoras da vinculação ao recém-nascido, numa unidade de neonatologia**” (Apêndice XXIII). Esta produção escrita revelou-se bastante importante considerando a aquisição e consolidação de conhecimentos sobre promoção de estratégias de vinculação da família com a criança prematura, que promoveu a qualidade das intervenções de enfermagem planeadas para proporcionar aos pais o primeiro contacto pele com pele com o filho RN. A realização desta atividade foi fulcral para o desenvolver da **competência específica do EESIP** (Regulamento n.º 422/2018):

3 – Presta cuidados específicos em resposta às necessidades do ciclo de vida e de desenvolvimento da criança e do jovem;

E 1.1. – Implementa e gere em parceria, um plano de saúde promotor da parentalidade, promovendo a parentalidade nos pais dos RN.

Durante a gravidez é idealizado o bebé imaginário, à figura dos pais, de acordo com os seus gostos e fantasias, mas principalmente sem problemas de saúde. Quando estes se deparam com o nascimento de um RNPT ou com problemas de saúde associados, para além do momento de separação dos pais no pós-parto imediato e consequente necessidade de internamento numa unidade de neonatologia, constitui uma fonte de stress para ambos contribuindo para o adiamento do processo de vinculação, risco de alteração do papel parental, da parentalidade e do desenvolvimento harmonioso do RN. E aqui, a equipa de enfermagem tem funções fundamentais que promovam a participação dos pais nos cuidados ao seu filho favorecendo o processo de vinculação.

Numa unidade de neonatologia torna-se difícil proporcionar à família CCF e um ambiente calmo (Wheeler in WONG,2014). Perante esta realidade, algumas unidades de neonatologia, segundo a mesma autora, desenvolveram espaços físicos específicos, unidades intermédias e sala individual (...) concebidas para os CCF e adequadas ao neurodesenvolvimento. De encontro ao supracitado, os Padrões de Qualidade (2017) defendem que nesta perspetiva, concebendo a família como contexto da criança/jovem, os cuidados de enfermagem implicam o estabelecimento de uma comunicação efetiva, tendo em conta intervenções ao nível dos seguintes domínios de atuação: envolvimento; participação e parceria de cuidados; capacitação; negociação dos cuidados.

Nos recém-nascidos de pré-termo e de risco, os mecanismos de adaptação à vida extrauterina, podem estar comprometidos que se traduz por uma diminuição do valor da hemoglobina. Apesar dos riscos transfusionais terem decrescido, continuam a existir, pelo que todos os esforços devem ser tomados no sentido da prevenção. Guedes *et al.* (2004) referem que a adaptação à vida extrauterina pode estar incompleta; a diminuição da hemoglobina é mais acentuada e o limite inferior varia com o grau de prematuridade; os valores de hemoglobina de 7 e 8g/dl ocorrem frequentemente em recém-nascidos de pré-termo não espoliados significativamente. No entanto, e segundo as mesmas autoras, de uma maneira geral os resultados apontam no sentido de economia transfusional.

Com o objetivo de dar resposta ao solicitado pela Sra. Enfermeira Gestora e em concordância com a Sra. Enfermeira Orientadora, atendendo a ser formadora do Curso de Segurança Transfusional pelo Centro de Formação, e em interligação e intercomunicação com a equipa responsável pela elaboração de normas e procedimentos desta UCIN, **foi revista a norma “Intervenções de Enfermagem na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada”** (Apêndice XXIV). Esta atividade contribuiu para concretizar o objetivo específico de Sensibilizar a equipa de enfermagem para a problemática da criança com condição crónica (coagulopatia congénita e família) e Uniformizar e orientar os cuidados de enfermagem na administração de Concentrado Eritrocitário (CE), Pool de Concentrados Plaquetários (CP’S), Concentrado Unitário de Plaquetas (CUP’S), Plasma Fresco Congelado (PFC), ou Terapêutica Hemoderivada, promovendo a segurança transfusional do cliente pediátrico especificamente neonatal. Esta norma foi divulgada à equipa de enfermagem pela realização de uma **sessão de formação intitulada “Intervenções de Enfermagem na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada ao recém-nascido numa unidade de neonatologia”** (Apêndice XXV). O **instrumento de avaliação desta sessão de formação** pode ser consultado no Apêndice XXVI.

Igualmente consciente da necessidade de uniformização e melhoria da importância das intervenções de enfermagem ao RN com condição crónica e necessidade de administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada, neste contexto de estágio elaborei uma **Tabela de recomendações de conservação, estabilidade antes e após reconstituição e administração de componentes sanguíneos ou terapêutica hemoderivada** (Apêndice XXVII).

No que concerne a uma família que não tem conhecimento de que um dos membros do casal é portador de coagulopatia congénita, o sentimento de RN com grau de vulnerabilidade acrescida é agravado. Assim a necessidade de formação contínua dos enfermeiros das unidades de neonatologia para sintomatologia sugestiva desta condição crónica deve ser alvo de investimento. Perante esta realidade, realizei uma **sessão de formação intitulada “Intervenções de enfermagem ao recém-nascido com coagulopatia congénita e sua família numa unidade de neonatologia”** (Apêndice XXVIII). O **instrumento de avaliação desta sessão de formação** pode ser consultado no Apêndice XXIX.

Para fundamentar esta experiência houve a oportunidade de partilhar dúvidas, inquietações e momentos emocionalmente intensos com a Sra. Enfermeira Orientadora, que se demonstrou sempre e disponível e sugeriu atividades para concretizar os objetivos do Projeto a que me propus.

Com as intervenções anteriormente referidas, mobilizei e desenvolvi igualmente **competências comuns de EE**, especificamente:

D – Domínio do desenvolvimento das aprendizagens profissionais

D2.1. – Responsabiliza-se por ser facilitador da aprendizagem, em contexto de trabalho;

D2.1.3. – Concebe e gere programas e dispositivos formativos.

A experiência deste estágio permitiu-me refletir sobre a importância da reflexão sobre o desempenho profissional e busca de evidência científica para sustentar a qualidade da excelência da prestação de cuidados.

5. DESENVOLVIMENTO DE COMPETÊNCIAS ESPECIALIZADAS E DE MESTRE

O percurso crescente de complexidade que desenvolvi ao longo dos estágios foi fundamental para assegurar o desenvolvimento das minhas competências enquanto futuro EESIP e MESIP. Tornou possível o contacto com eventos complexos e muito desafiantes do ponto de vista da mobilização de competências cognitivas, afetivas e reflexivas. A aquisição de competências gerais e específicas de EE foi uma constante ao longo deste processo de conhecimento e estiveram na base da formulação dos objetivos que guiaram este trabalho.

Inerente à especificidade, complexidade dos contextos de estágio, foi essencial proceder a uma revisão de literatura atualizada.

- Na consulta de desenvolvimento infantil, evocando a importância do enfermeiro EESIP no despiste de perturbações na criança e o ensino assente nos cuidados antecipatórios à família, **elaborei uma reflexão sobre “As repercursões de viver com uma condição crónica no desenvolvimento infantil”**, considero esta atividade uma mais valia dado se tratar de um estágio bastante diferente do meu contexto profissional.

- No serviço de urgência de pediatria foi elaborada uma **reflexão sobre “O cuidar holístico da criança com condição crónica e sua família em contexto de urgência”**. As atividades desenvolvidas favoreceram, pela consolidação de conhecimentos, a colaboração assertiva nos cuidados à criança e família em situações de urgência e emergência e decorrente colaboração na articulação com outros serviços.

- Na unidade de neonatologia, proposto pela Sra. Enfermeira orientadora, elaborei uma **reflexão sobre “Intervenções de enfermagem promotoras da vinculação ao recém-nascido, numa unidade de neonatologia”**.

A OE (2001) refere ainda que “a qualidade exige reflexão sobre a prática, para definir objetivos do serviço a prestar e delinear estratégias para os atingir, o que evidencia a necessidade de tempo apropriado para refletir nos cuidados prestados” (p.9).

O foco na importância da atualização e desenvolvimento de conhecimentos que promovessem a melhoria da qualidade dos cuidados prestados motivou a minha participação no **“Curso de Manejo del paciente con coagulopatías congénitas”**; no 2º Congresso Internacional **“O Cuidado Centrado no Cliente e nos Padrões de Qualidade”**; no Encontro Internacional da Rede Portuguesa da Ciência de Enfermagem para o Cuidado Humano, intitulado **“Cuidado Humano na Enfermagem do século XXI: Formação, Investigação e Prática Clínica”** e como término no **Curso “Que desafios para a enfermagem?”**.

A ênfase conferida pelos profissionais de enfermagem, à importância da formação em serviço, ajudou a criar a oportunidade de desenvolver sessões de formação em quatro dos contextos de estágio,

tal como descrito no subcapítulo que aborda uma breve caracterização dos contextos de estágio e justificação da sua escolha, foi um investimento como futuro EESIP e MESIP.

A formação realizada foi ao encontro dos objetivos definidos para operacionalizar o projeto de estágio tendo em conta a problemática identificada. Saliento o empenho na elaboração de um **Poster intitulado “Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações”**, com o tema alusivo à segurança e qualidade de vida do cliente pediátrico, que posteriormente foi alvo de **apresentação e discussão do mesmo em sala** nas **XXVIII Jornadas de Pediatria do Hospital de Santa Maria “Crescer: da Epigenética ao Ambiente”**. A elaboração do poster baseou-se na análise retrospectiva dos dados dos processos clínicos das crianças que sofreram episódios hemorrágicos e hospitalizações, onde se demonstra que o cuidar holístico da criança e família com coagulopatia congénita e as intervenções de enfermagem específicas e personalizadas contribuíram para a diminuição dos episódios hemorrágicos e hospitalizações. Outro aspeto relevante traduz-se na importância de divulgar a atividade desenvolvida ao maior número de elementos da equipa de enfermagem, proporcionando a apresentação do poster sob a forma de sessão de formação. Como estratégia de avaliar as sessões de formação realizadas foi aplicado um questionário de avaliação.

Consciente da necessidade de uniformização e melhoria da importância das intervenções de enfermagem às crianças com condição crónica, e necessidade de administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada, no contexto de estágio realizado na urgência de pediatria foi **atualizada a norma existente sobre “Intervenções de Enfermagem à criança e família na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada”** e, posteriormente, elaborei uma **Tabela de recomendações de conservação, estabilidade antes e após reconstituição e administração de componentes sanguíneos ou terapêutica hemoderivada**. Na unidade de neonatologia foi atualizada a **Norma sobre Intervenções de Enfermagem na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada** e foi solicitado a elaboração de uma **Tabela de recomendações de conservação, estabilidade antes e após reconstituição e administração de componentes sanguíneos ou terapêutica hemoderivada**.

Para o desenvolvimento de competências nos cuidados de Enfermagem à criança com doença crónica, atendendo à variedade cultural e étnica da criança e família, nos diversos contextos de estágio, considerou-se relevante a **elaboração de um Instrumento de Apoio sobre as aquisições da linguagem na criança com perturbações do desenvolvimento**. Houve assim, uma prestação de cuidados direcionados às necessidades do ciclo de vida e de desenvolvimento da criança e do jovem, visando um conhecimento mais profundo da sua cultura e experiências prévias.

Com o objetivo de complementar os conhecimentos dos elementos da equipa de enfermagem, uniformizar intervenções de enfermagem e proporcionar informação de apoio a crianças e jovens com este problema de saúde foi elaborado um **Instrumento informativo sobre a criança e família com coagulopatias congénitas**, este instrumento de apoio contém informação que permite à equipa de

enfermagem da USF entrar em contato com o CRCC em caso de necessidade de esclarecimento sobre a condição crónica em questão e as intervenções de enfermagem inerentes.

A aquisição de competências não se resume apenas a um saber, nem se restringe ao tecnicismo dominado pelo saber fazer, sendo imperativo um julgamento clínico para uma tomada de decisão que priorize a qualidade dos cuidados de enfermagem (Dias, 2006). Relativamente ao conceito de competência, a OE (2003) descreve que a competência implica um nível de desempenho profissional, demonstrado na aplicação efetiva do conhecimento e das capacidades do profissional na sua área de especialização.

Para além das competências comuns de EE e específicas de EESIP anteriormente mencionadas nos vários contextos de estágio, saliento que foram igualmente desenvolvidas as seguintes competências:

Competências Comuns do EE desenvolvidas (Regulamento n.º 140/2019):

A1.2 – Lidera de forma efetiva os processos de tomada de decisão ética na sua área de especialidade;

A2.2 – Gere, na equipa, as práticas de cuidados fomentando a segurança, a privacidade e a dignidade do cliente;

D1 – Desenvolve o autoconhecimento e a assertividade;

D1.1 – Detém consciência de si enquanto pessoa e enfermeiro.

Competências Específicas do EESIP desenvolvidas: (Regulamento n.º 422/2018)

E1.3 – Diagnostica precocemente e intervém nas doenças comuns e nas situações de risco que possam afetar negativamente a vida ou qualidade de vida da criança/jovem.

E2.3.2. Procura evidência científica para responder e encaminhar as crianças com doenças raras.

E2.4.3 – Procura evidência científica para fundamentar a tomada de decisão sobre as terapias a utilizar.

E3.2. Promove a vinculação de forma sistemática, particularmente no caso do recém -nascido (RN) doente ou com necessidades especiais.

Para concluir, gostaria de referir o aliciente e desafiante que considerei este caminho percorrido, ao percecionar o meu desenvolvimento de competências profissionais, mas também pessoais. Neste momento, sinto-me impelida do dever de contribuir constantemente para melhoria dos cuidados de enfermagem à criança e sua família portadora de coagulopatia congénita, demonstrando o tão fundamentais são para a melhoria da qualidade de vida. Só deste modo será possível a evolução da enfermagem enquanto disciplina e profissão e o reconhecimento social da sua importância.

6. PROJETOS FUTUROS E CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os diferentes contextos de estágio proporcionaram o contato com diversas realidades e experiências profissionais únicas que enriqueceram o percurso formativo, favorecendo a consolidação e desenvolvimento de competências comuns e específicas de EESIP, e competências de mestre.

Saliento uma evolução progressiva, atendendo aos desafios relacionados com o percurso académico e com a conciliação da vida familiar e profissional, mas que sem dúvida permitiram o desenvolvimento de competências pessoais e profissionais.

Inerente a este percurso de formação, em que se enaltecem como mais-valia quer a nível pessoal como profissional, os momentos de reflexão sobre o percurso formativo em concreto e a formação contínua, incentivando a procura de evidência científica para sustentar a prática tornando possíveis os momentos de grande crescimento e desenvolvimento.

O desenvolvimento de competências, nos vários contextos, consolidou o princípio de abordar o cliente pediátrico com condição crónica e sua família, como um todo, necessitando de uma abordagem holística, intervenções de enfermagem personalizadas e específicas visando os cuidados não traumáticos e uma redução de episódios hemorrágicos e hospitalizações e consequente melhoria da qualidade de vida. Inerente ao cuidar holístico, a mobilização do Modelo de Sistemas de Betty Neuman foi fundamental para perceber a interação entre os diferentes sistemas. A consideração do sistema criança-família revelou-se fundamental ao longo dos diferentes contextos de estágio, assente numa filosofia de CCF, na prestação de cuidados não traumáticos com o recurso a ENF da dor decorrente de procedimentos invasivos.

Sinto que nos diferentes contextos de estágio fui deixando uma “marca” no sentido de sensibilizar as equipas para a importância de atuar precocemente perante um episódio hemorrágico e a necessidade de intervenções de enfermagem personalizadas de acordo com as diretrizes da WFH.

Em suma, considero que este foi um percurso desbravado no conhecimento, tendo ido ao encontro da temática de interesse pessoal e necessidades profissionais, o que serviu para perspetivar, consistentemente, novos projetos nesta área. O principal consiste na implementação, na instituição de saúde em que desempenho funções, de um protocolo de articulação da equipa de enfermagem do CRCC e os serviços que prestam cuidados às crianças com coagulopatias congénitas e suas famílias. Este objetivo vai ao encontro do mencionado nos Padrões de Qualidade (2017); na procura permanente da excelência no exercício profissional, o Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica contribui para a máxima eficácia na organização dos cuidados de enfermagem.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Apolinário., M. (2012). Cuidados Centrados na Família: impacto da formação e de um manual de boas práticas em pediatria. *Revista de Enfermagem Referência*, 3 (7), 83-92. <https://doi.org/10.12707/RIII11145>.
- Alarcão, I. e Rua, M. (2005). Interdisciplinaridade, estágios clínicos e desenvolvimento de competências. *Texto Contexto Enfermagem*. 14 (3), 373-382.
- Araújo, Y., Collet, N., Moura, F. M., & Nóbrega, R. (2009). Conhecimento da família acerca da condição crónica na infância. *Texto & Contexto Enfermagem*, p. 498-505.
- Associação Portuguesa de Hemofilia e de Outras Coagulopatias Congénitas. (2013). Web Site. Acedido a 23-01-2021. Disponível em: <http://aphemofilia.pt>.
- Araújo, Y., Collet, N., Moura, F. M., & Nóbrega, R. (2009). Conhecimento da família acerca da condição crónica na infância. *Texto & Contexto Enfermagem*, p. 498-505.
- Benner, P. & Wrubel, J. (1989). *A primazia do cuidado: Estresse e coping na saúde e na doença*. Addison-Wesley/Addison Wesley Longman.
- Benner, P. (2001). *De iniciado a perito: Excelência e poder na prática clínica de enfermagem*. Coimbra, Portugal: Quarteto.
- Borato, D., Velloso, J., Pedroso, B. & Kluthcovsky, A. (2017). Qualidade de vida avaliada pelo instrumento “Canadian Haemophilia Outcomes: Kids' Life Assessment Tool”: uma revisão. *Conexão Ciência*, 12, pp. 106-112.
- Bousso, R., Poles, K., & Crus, D. (2014). Conceitos e Teorias na Enfermagem. *Rev. Esc. Enferm USP*, 48 (1): 141-145. <https://doi.org/10.1590/s0080-623420140000100018>.
- Collière, M. (1999). *Promover a vida: da prática da mulher de virtude aos cuidados de enfermagem*. Ledit.
- Copelli, F., Erdmann, A., & Santos, J. (2019). Empreendedorism na Enfermagem: revisão integrativa da literatura. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 1 (72), 301-310. <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2017-0523>.
- Damásio, A. (2017). *A estranha ordem das coisas: A vida, os sentimentos e as culturas humanas*. Lisboa: Temas e Debates/Círculo de Leitores.
- Despacho n.º 3653/2016 do Ministério da Saúde (2016). Diário da República, 2.ª série — N.º 123 — 28 de junho de 2016. Acedido em 16 de Março de 2023. https://www.sns.gov.pt/wp-content/uploads/2016/03/Centros-de-Referencia-Despacho-n.-3653-2016-Dia%CC%81rio-da-Repu%CC%81blica-n.-50_20162c-Se%CC%81rie-II-de-20160311.pdf.
- Diário da República, 2.ª série — N.º 123 — 28 de junho de 2016.
- Diogo, P. (2015). *Trabalho com emoções em enfermagem pediátrica: um processo de metamorfose da experiência emocional no ato de cuidar*. 2ª Edição. Loures: Lusodidacta; 248 p.

- Diogo, P. (2017). Trabalho Emocional em Enfermagem Pediátrica: proposta de um Modelo orientador da prática. Acedido a 18/03/2023. Obtido de: https://www.researchgate.net/publication/321193769_Trabalho_Emocional_em_Enfermagem_Pediatrica_proposta_de_um_Modelo_orientador_da_pratica_Emotional_Labour_of_Paediatric_Nursing_a_propose_Model_f_or_practice_guidance.
- Diogo, P., Freitas, B., Costa, A., & Gaíva, M. (2021). Care in pediatric nursing from the perspective of emotions: from Nightingale to the present. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 74 (4). <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2020-0377>.
- Diogo, P., Costa, A., & Almeida, T. (2021). Trabalho emocional em enfermagem: Uma revisão scoping sobre os contextos de cuidados pediátricos. *Pensar enfermagem*, 24 (2), 43 – 64. <https://doi.org/10.56732/pensarenf.v24i2.173>.
- Direção-Geral da Saúde (2013). Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil. Lisboa: Ministério da Saúde.
- Esteves P, Diogo P. (2018). Intervenção de enfermagem na promoção do sentimento de normalização no quotidiano da criança com uma condição crónica e família: uma revisão scoping. *Pensar Enferm*. 22 (2):45– 62.
- Estratégia Integrada para as Doenças Raras 2015-2020, (2015). *Manual de apoio à pessoa com doença rara*. 2a série, n.º 41. <https://files.dre.pt/2s/2015/02/041000002/0000800010.pdf>.
- Evangelista, C., Lopes, M., Costa, S., Batista, P., Duarte, M., Morais, G., França, J., & Gomes, B. (2021). Nurses' performance in palliative care: spiritual care in the light of Theory of Human Caring. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 75 (1), e20210029. <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2021-0029>.
- Florêncio, A. (2020). Crescer com doença crónica: Implicações na família da criança no domicílio (Tese de Mestrado).
- Formiga, R.; Vieira, B.; Facundes R.; Linhares, M. (2017). Predictive models of early motor development in preterm infants: a longitudinal-prospective study. *Journal of Human Growth and Development*, 27(2), 189. <https://doi.org/10.7322/jhgd.111288>.
- Guedes, M., Vasconcellos, G., Fraga, G., & Pinto, R. (2004). Anemia Neonatal-Política Transfusional. *Consensos Nacionais em Neonatologia*, 135.
- Gomes, I. (2019). Promover o cuidado-de-si: património da enfermagem para o desenvolvimento sustentado, bem-estar e saúde das populações, *Pensar em Enfermagem*, 23 (2), 1 – 10.
- Gomes, G., Mota, M., Moreira, M., Jung, B., Xavier, D., & Silva, C. (2017). (Des) preparation of family member for the care of children with chronic illness / (Des) preparo do familiar para o cuidado à criança com doença crônica / (Des) la preparación de la familia para el cuidado de los niños con enfermedades. *Revista de Enfermagem da UFPI*, 6 (1), 47. <https://doi.org/10.26694/reufpi.v6i1.5737>.

- Green, J. & Tones, K. (2010). Health promotion: planning and strategies. (2ª ed). SAGE Publications.
- Hockenberry, M. J. & D. Wilson (2014). *Wong - Enfermagem da Criança e do Adolescente*. (9ª ed). Loures: Lusociência.
- Instituto de Apoio à Criança. (2009). Carta da Criança Hospitalizada. Lisboa: IAC https://iacrianca.pt/wp-content/uploads/2020/06/carta_crianca_hospitalizada.pdf.
- INTERNATIONAL COUNCIL OF NURSES - International Classification for Nursing Practice (ICNP®) - Disponível em <http://www.icn.ch/ICNP-Browser-NEW.html>.>.
- Jolley, J., & Shields, L. (2009). The Evolution of Family-Centered Care. *Journal of Pediatric Nursing*, 24(2), 164–170. <https://doi.org/10.1016/j.pedn.2008.03.010>.
- Knapp, C., Madden, V., Curtis, C., Sloyer, P. & Shenkman, E. (2010). Family Support in Pediatric Palliative Care: How Are Families Impacted by their Children's Illnesses?. *Journal Of Palliative Medicine*, 13 (4), p. 1-6.
- Ljung, R., & Gretenkort Andersson, N. (2015). O estado atual da terapia de substituição profilática em crianças e adultos com hemofilia. *Br J Haematol*, 169: 777-786. <https://doi.org/10.1111/bjh.13365>.
- Machado, M., Marcatto, J., Silva, Y. (2006). Consequências a longo prazo da dor infantil. In Silva, Y. P.; Silva, J. F. (Coords). *Dor em Pediatria (94-97)*. Rio de Janeiro: Editora Guanabara Koogan SA.
- Magão, T. (2012). Práticas promotoras de esperança dos pais de crianças com doença crónica. In *Cuidar em Enfermagem - Saberes da prática*. (1a, pp. 49– 103). Formasau - Formação e Saúde, Lda.
- Martins, T., & Silvino, Z. (2010). Um marco conceitual para o cuidado a criança hospitalizada à luz da teoria de Neuman. *Cogitare Enfermagem*, 15 (2). Doi: <http://dx.doi.org/10.5380/ce.v15i2.17873>.
- Martinho, L., & Diogo, P. (2020). Gestão recíproca das emoções e da informação no cuidado à criança e família: proposta de um algoritmo de atuação em enfermagem. *Pensar Enfermagem | Journal of Nursing*, 24 (1), 7-15. <https://doi.org/10.37548/rpe/1sem2020/1>.
- Melo, E. (2011). Envolvimento dos pais nos cuidados de saúde de crianças hospitalizadas. [Dissertação de doutoramento, Universidade de Aveiro] Repositório Institucional da Universidade de Aveiro. <https://ria.ua.pt/handle/10773/7610>.
- Monteiro, M. (2003) - *Parceria de Cuidados: Experiência dos pais num Hospital Pediátrico*, [Dissertação de Mestrado em Ciências de Enfermagem, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar da Universidade do Porto].
- Morais, F., Silva, C., Ribeiro, M., Pinto, N., & Santos, I. (2011). Resgatando o cuidado de enfermagem como prática de manutenção da vida: concepções de Collière. *Rev. Enferm. UERJ*, 19 (2), 305-10.
- Moreira, M., Gomes, R., Miriam R. (2014) - Doenças crônicas em crianças e adolescentes: uma revisão bibliográfica. *Ciência e Saúde Coletiva*. Vol.19, n.º 7 (2014), p.2083-2094. <https://doi.org/10.1590/1413-81232014197.20122013>.

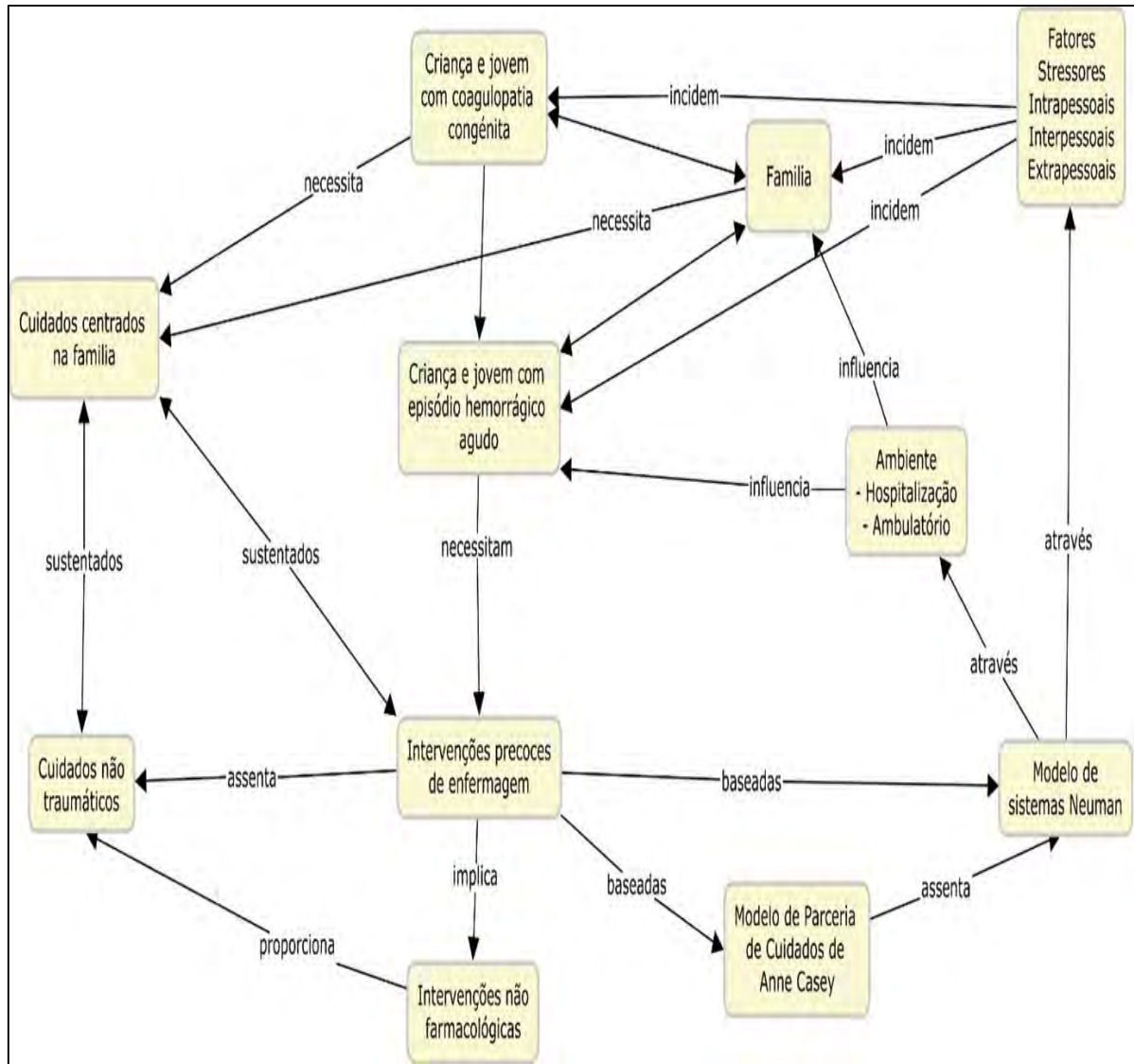
- Mororó S., Menezes, P. de, Queiroz, R., Silva, A., & Pereira, C. (2020). Nurse as an integrator in healthcare management of children with chronic condition. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 73 (3), e20180453. <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2018-0453>.
- Mufato, L. & Gaíva, M. (2019). Empatía en enfermería y el contexto de la relación enfermero-paciente: consideraciones críticas. <http://hdl.handle.net/10045/96327>.
- Nóbrega, R., Collet, N., Gomes, I., Holanda, E. & Araújo, Y. (2010). Criança em idade escolar hospitalizada: significado da condição crônica. *Texto & Contexto - Enfermagem*, 19 (3), 425 – 433. <https://doi.org/10.1590/s0104-07072010000300003>.
- Ordem dos Enfermeiros (2001). *Divulgar – Padrões de qualidade dos cuidados de enfermagem, enquadramento conceptual, enunciados descritivos*. Lisboa: OE.
- Ordem dos Enfermeiros (2013). *Guia Orientador de Boa Prática – Estratégias não farmacológicas no controlo da dor na criança*. Cadernos OE, série I, n.º 6. S.I.: Ordem dos Enfermeiros.
- Pettoello-Mantovani, M., Campanozzi, A., Maiuri, L., & Giardino, I. (2009). Family-oriented and family-centered care in pediatrics. *Italian Journal of Pediatrics*, 35(1), 12. <https://doi.org/10.1186/1824-7288-35-12>.
- Pinheiro, Y., Silva, E., Maciel, M. & Sousa, E. (2017). Hemofílias e Doença de von Willebrand: uma revisão de literatura. *ARCHIVES OF HEALTH INVESTIGATION*, 6(5). <https://doi.org/10.21270/archi.v6i5.2060>.
- Pinto, J., Ribeiro, C., Pettengill, M., & Balieiro, M. (2010). Cuidado centrado na família e sua aplicação na enfermagem pediátrica. *Revista brasileira de enfermagem*, 63 (1), 132 – 135. <https://doi.org/10.1590/s0034-71672010000100022>.
- PORTUGAL. Alto Comissariado da Saúde (2009) - Comissão Nacional de Saúde da Criança e do Adolescente 2004-2008 ISBN 978-989-96263-0-0, consultado em 20-03-2023, disponível em https://www.pgdlisboa.pt/docpgd/files/cnsca_2004-2008.pdf.
- PORTUGAL. Comissão Nacional de Saúde da Criança e do Adolescente - Comissão Nacional de Saúde da Criança e do Adolescente: 2004 2008. [Lisboa]: Alto Comissariado da Saúde, 2009. 175 p; Fundo documental Saúde Pública e Internacional e Bioestatística. 29499/09. ISBN 978-989-96263-0-0.
- Regulamento n.º 119/2015 (2015). Regulamento dos Padrões de Qualidade dos Cuidados especializados em Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem. Assembleia da República. *Diário da República*, II Série (N.º 119 de 22-06-2015), 16660-16665.
- Regulamento n.º 422/2018 (2018). Regulamento de Competências Específicas do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica. Ordem dos Enfermeiros, aprovado pelo Regulamento n.º 422/2018, de 12 de julho. Assembleia da República. *Diário da República*, II Série (N.º 133 de 12-07-2018), 19192-19194.

- Rodriguez-Merchan, E., Valentino, A. (2001). Orthopedic disorders of the knee in hemophilia: A current concept review. *World Journal of Orthopedics*, 7(6), 370–375. <https://doi.org/10.5312/wjo.v7.i6.370>.
- Saini, N., Veena, S., Arora, S., Khan, F. (2017) Adaptation Model: Effect of Care on Pediatric Patients. *Int J Nurs Midwif Res*; 4 (1): 52-60.
- Salvador, M., Gomes, G., Oliveira, P., Gomes, V., Busanello, J., & Xavier, D. (2015). Strategies of families in the care of children with chronic diseases. *Texto & Contexto - Enfermagem*, 24 (3), 662 – 669. <https://doi.org/10.1590/0104-07072015000300014>.
- Sanders, J. (2014). Perspetivas de Enfermagem Pediátrica. In M. Hockenberry; & D. Wilson (2014) Wong Enfermagem da Criança e do Adolescente (9ª Edição), 1-18. Loures: Lusociência (Tradução do original do inglês Wong's Nursing Care of Infants and Children, (9th Edition).
- Saviato, M., Leão, R. (2016). Nursing assistance and Jean Watson: a reflection on empathy. *Escola Anna Nery - Revista de Enfermagem*, 20 (1). <https://doi.org/10.5935/1414-8145.20160026>.
- Serrano, M., Costa, A., & Costa, N. (2011). Cuidar em Enfermagem: como desenvolver a (s) competência (s). *Revista de Enfermagem Referência*, III Série (no 3), 15 – 23. <https://doi.org/10.12707/riii1019>.
- Setúbal, M. (2009). Relato da história da inserção e evolução do atendimento psicológico a bebês e suas famílias em uma Unidade de Neonatologia. *Rev Paul Pediatr*, 27 (3), 340-344. Acedido a: 03.05.2023. Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rpp/v27n3/17.pdf>.
- Silva, A., Gomes, P., Machado, N., Vaz, C., Reichert, S., & Collet, N. (2014). Implicações da condição crônica da criança para sua família / Implications of chronic condition of the child for its family. *Ciência, Cuidado E Saúde*, 13 (4), 697. <https://doi.org/10.4025/ciencucuidsaude.v13i4.20816>.
- Silva, F., Cabral, I. (2006). O cuidado de enfermagem ao egresso da terapia intensiva: reflexos na produção científica nacional de enfermagem pediátrica na década de 90. *Revista Eletrônica de Enfermagem*, 3 (2). <https://doi.org/10.5216/ree.v3i2.726>.
- Smith P. (2012). Emotional labor of nursing revisited: can nurses still care? 2.ª Edição. Hampshire: Palgrave Macmillan, 248 p.
- Souza, M., Sartor, V., Padilha, M., & Prado, M. (2005). O Cuidado em Enfermagem: uma aproximação teórica. *Texto & contexto enfermagem*, 14 (2), 266 – 270. <https://doi.org/10.1590/s0104-07072005000200015>.
- Srouji, R., Ratnapalan, S., & Schneeweiss, S. (2010). Pain in children: assessment and nonpharmacological management. *International journal of pediatrics*, 2010, 474838. <https://doi.org/10.1155/2010/474838>.
- Souza, F., Fonseca, J. (2018). Hemofilia: uma pesquisa integrativa e atualizada das ações do enfermeiro. *Brazilian Journal of Surgery and Clinical Research*. V.22, n.1, p.72-81. <http://www.mastereditora.com.br/bjsr>.

- USF ilumina. ([s.d.]). Min-saude.pt. Recuperado 20 de julho de 2023, de <https://bicsp.min-saude.pt/pt/biufs/3/30004/3112877/Paginas/default.aspx>.
- Vinall, J., & Grunau, R. (2014). Impact of repeated procedural pain-related stress in infants born very preterm. *Pediatric Reserach*, 75 (5), 584-587. DOI: 10.1038/pr.2014.16.
- Watson, J. (2009). O cuidar como essência e ciência da enfermagem e dos cuidados médicos. *O Mundo Da Saúde*, 33 (2), 143 – 149. <https://doi.org/10.15343/0104-7809.200933.2.2>.
- Watson J. (2012). *Human caring science: a theory of nursing*. 2. ed. Sudbury: Jones & Bartlett Learning; ISBN: 9781449628109.
- Watson J, Foster R. (2003). The Attending Nurse Caring Model: integrating theory, evidence and advanced caring–healing therapeutics for transforming professional practice. *J Clin Nurs*. 12(3):360-5.

APÊNDICES

Apêndice I — Mapa conceptual



Apêndice II – Cronograma de estágio

[illegible]

Apêndice III – Guia orientador de atividades de estágio



**Mestrado em Enfermagem na
Área de Especialização em
Enfermagem de Saúde Infantil e
Pediatria**

**Guia Orientador das atividades
de estágio**

**A condição crónica pediátrica:
intervenções de enfermagem à criança
com coagulopatia congénita e família**

Ana Cristina Araújo Resende n.º 10995

**Lisboa
Outubro, 2022**

INDICE

1. PROBLEMATIZAÇÃO	2
1.1. Descrição dos objetivos gerais, atividades, tarefas e resultados esperados	3
2. CONSULTA DE DESENVOLVIMENTO	4
3. CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS	6
4. INTERNAMENTO DE PEDIATRIA	8
5. URGÊNCIA DE PEDIATRIA	10
6. UNIDADE DE NEONATOLOGIA	12

1. PROBLEMATIZAÇÃO

Segundo a DGS, por definição, **Centro de Referência de Coagulopatias Congénitas** é qualquer serviço, departamento ou unidade de saúde, reconhecida como expoente mais elevado de competências na prestação de cuidados de saúde de elevada qualidade em situações que exigem recursos técnicos e tecnológicos diferenciados, devido à complexidade e reduzida prevalência da doença.

As **coagulopatias congénitas são consideradas** doenças raras e a União Europeia considera uma **doença como rara** quando afeta menos de 1 por 2 000 habitantes (EURODIS, 2020). Segundo a mesma organização, existem mais de 6000 doenças raras. Globalmente, as doenças raras podem afetar 30 milhões de cidadãos da União Europeia sendo que 80% das doenças raras são de origem genética e muitas vezes são crónicas e ameaçam a vida.

Em Portugal, os dados disponíveis são escassos, no entanto, mas em 2020 foi realizado um *survey* epidemiológico sobre hemofilia e outras coagulopatias congénitas e os dados referem-se a todos os centros de referência de coagulopatias congénitas do país. Constatou-se que, em 2020, existem cerca de 938 pessoas com hemofilia, sendo que 747 apresentam hemofilia A e 191 hemofilia B.

No que concerne à minha realidade profissional os clientes portadores de coagulopatias congénitas inscritos na consulta do CRCC são na totalidade 3491, sendo 194 são portadores de Doença de Von Willebrand (DVW) e 169 portadores de Hemofilia e da totalidade dos clientes inscritos, 565 são crianças.

No universo das coagulopatias congénitas, incluem-se a hemofilia e a DVW. São denominadas de doenças crónicas, e a Organização Mundial de Saúde (OMS), refere que as doenças crónicas são hoje consideradas uma epidemia à escala mundial, uma vez que representam uma ameaça significativa à saúde e ao desenvolvimento humano (World Health Organization (WHO) 2005).

Relativamente às coagulopatias congénitas mais frequentes nos clientes inscritos na consulta do CRCC do CHULN, a Hemofilia e DVW, urge a necessidade de definir estas patologias pois 565 crianças são portadoras desta doença. Num levantamento de dados realizado por alguns elementos da equipa multidisciplinar do CRCC, no qual participei, que aborda a análise dos internamentos de doentes com coagulopatias congénitas concluiu-se que no período de 2 anos (2017 - 2018), verificaram-se 117 internamentos (75 em 2017 e 42 em 2018) 90 em doentes com

Coagulopatias Congénitas. O diagnóstico mais prevalente entre os doentes internados neste período foi a DVW (35.9%), seguida da Hemofilia (30.77%) e que a forma grave da Hemofilia (HAG) foi responsável por 75% dos internamentos. Destes resultados podemos concluir que os internamentos foram em pessoas com coagulopatias congénitas (DVW e Hemofilia) e que cerca de 45.3% dessas eram de idade pediátrica. Neste período de 2 anos, verificou-se uma média de 6.03 dias de internamento.

A realização deste projeto surge pela necessidade de colmatar a problemática relacionada com o facto das crianças portadoras de coagulopatias congénitas, apesar de uma adesão plena ao plano profilático, quando hospitalizadas por episódios hemorrágicos, sofrem de sequelas por intervenções tardias.

Neste contexto, importa definir intervenção de enfermagem, pois com intervenções de enfermagem precoces, as sequelas dos episódios hemorrágicos agudos podem ser minimizadas. Segundo a CIPE (2015) a intervenção de enfermagem “é a ação tomada em resposta a um diagnóstico de Enfermagem de modo a produzir um resultado de enfermagem” (p.17).

É importante referir que as crianças portadoras de coagulopatias congénitas com episódio hemorrágico agudo, necessitam de cuidados específicos, de qualidade e personalizados e intervenções precoces para minimizar sequelas decorrentes desses episódios hemorrágicos.

1.1. Descrição dos objetivos gerais, atividades, tarefas e resultados esperados

Foram delineados para este projeto de estágio os seguintes objetivos:

- I. Desenvolver competências especializadas em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica no cuidado à criança, ao jovem e família, nos processos de saúde-doença e nos diferentes contextos de saúde;
- II. Desenvolver competências Especializadas no âmbito do cuidado à criança e jovem com Doença Crónica e sua família;

2. CONSULTA DE DESENVOLVIMENTO

CONTEXTO: Consulta desenvolvimento		
Competências a desenvolver: A1, A2, B1, B2.1, B2.2, B3.1, D1, D2 (Regulamento n.º 140/2019); E1.1, E1.2 E2.2, E3.1, E3.2 E3.3 (Regulamento n.º 422/2018)		
Objetivo Geral: Desenvolver competências especializadas em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria no cuidado à criança, ao jovem e família, nos processos de saúde-doença e nos diferentes contextos de saúde		
Objetivos Específicos:	Atividades desenvolvidas	Recursos
1.1 Conhecer o contributo do EESIP na dinâmica do serviço, na vertente organizacional, estrutural e funcional permitindo a melhoria contínua da qualidade dos cuidados	- Realização de entrevistas exploratórias ao enfermeiro chefe, enfermeiro orientador, e à equipa de enfermagem, com objetivo de conhecer a população abrangida e outras particularidades da unidade de saúde familiar; - Apresentação do presente projeto de estágio ao enfermeiro orientador e, avaliar a exequibilidade e necessidade de ajuste do mesmo às atividades a desenvolver; - Observação da dinâmica do serviço; - Observação participante; - Realização de consulta bibliográfica de protocolos, normas, guidelines e projetos desenvolvidos ou em desenvolvimento;	Humanos: - Docente orientador - Enfermeiro orientador - Equipa de enfermagem Materiais: - Documentação do serviço; - Enquadramento legal ético da profissão e políticas de saúde infantil; - Bibliografia de Referência; - Computador.
1.2 Desenvolver competências nos cuidados de Enfermagem à criança e família promotores da saúde e do desenvolvimento infantil	- Observação das consultas do ESEP à criança e família com alterações do desenvolvimento infantil; - Colaboração nos cuidados de enfermagem à criança e família, nas consultas de desenvolvimento infantil, sob supervisão do enfermeiro orientador.	
1.3 Desenvolver competências nos cuidados de Enfermagem à criança e família nas situações de especial complexidade	- Aprofundamento de conhecimentos sobre as situações de especial complexidade e observação das intervenções de ESIP; - Prestação de cuidados de enfermagem à criança e família nas situações de especial complexidade; - Promoção da articulação com outras instituições.	
Meios de Avaliação: - Relatório de análise crítica e reflexiva sobre o contributo da experiência do desenvolvimento de competências do EESIP - Relatório final		

CONTEXTO: Consulta desenvolvimento

Competências a desenvolver: A1, A2, B1, B2.1, B2.2, B3.1, D1, D2 (Regulamento n.º 140/2019); E1.1, E1.2, E2.2, E3.1, E3.2, E3.3 (Regulamento n.º 422/2018)

Objetivo Geral: Promover Competências Especializadas no âmbito do cuidado à criança e jovem com Doença Crónica e sua família

Objetivos Específicos:	Atividades desenvolvidas	Recursos
1.1 Conhecer o contributo do EESIP na dinâmica do serviço e na melhoria contínua da qualidade dos cuidados	- Realização de entrevistas exploratórias ao enfermeiro gestor, enfermeiro orientador e à equipa de enfermagem, com objetivo de conhecer a população abrangida e outras particularidades do serviço - Observação da dinâmica do serviço.	Humanos: - Docente orientador - Enfermeiro orientador - Equipa de enfermagem Materiais: - Documentação do serviço; - Enquadramento legal ético da profissão e políticas de saúde infantil; - Bibliografia de Referência; - Computador
1.2 Desenvolver competências nos cuidados de Enfermagem à criança com doença crónica	- Realização de pesquisa bibliográfica pertinente para o aprofundamento de conhecimentos sobre crescimento e desenvolvimento infantil; - Aprofundamento conhecimentos sobre as Unidades de Perturbações do desenvolvimento infantil; - Colaboração e participar nas intervenções de enfermagem realizadas nas consultas de desenvolvimento Infantil e integrada na equipa multidisciplinar; - Reflexão com o ESIP sobre os cuidados de Enfermagem à criança e família com doença crónica que apresentem alterações do desenvolvimento; - Realização de uma Reflexão escrita sobre as repercussões da doença crónica no desenvolvimento infantil.	
1.3 Sensibilizar a equipa de enfermagem para a possibilidade da existência de alterações do desenvolvimento infantil decorrentes de sequelas por doenças crónicas, especificamente Coagulopatias Congénitas.	- Realização de pesquisa bibliográfica sobre as doenças crónicas da população infantil seguida na consulta de desenvolvimento infantil; - Realização de reuniões informais com a enfermeira orientadora sobre a possibilidade da existência de alterações no desenvolvimento infantil decorrente de sequelas provocadas por coagulopatias congénitas; - Realização de reuniões informais com a enfermeira orientadora sobre importância da intervenção do enfermeiro, na capacitação dos pais para prevenção de sequelas que comprometam o desenvolvimento infantil.	
1.4 Desenvolver competências nos cuidados de enfermagem à criança e família nas situações de especial complexidade	- Observação participante na prestação de cuidados de Enfermagem à criança e família nas situações de especial complexidade; - Aprofundamento de conhecimentos sobre as situações de especial complexidade; - Colaboração na articulação com outras instituições de apoio/recursos da comunidade; elaborar um Instrumento de apoio à família da criança seguida na consulta de desenvolvimento infantil sobre a evolução da linguagem nas várias etapas de desenvolvimento.	
Meios de Avaliação: - Relatório de análise crítica e reflexiva sobre o contributo da experiência do desenvolvimento de competências do EESIP - Relatório final		

3. CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS - USF

CONTEXTO: Cuidados de Saúde Primários - USF		
Competências a desenvolver: A1, A2, B1, B2.2, B3.1, D1, D2 (Regulamento n.º 140/2019); E1.1, E1.2 E2.2,E2.3,E2.4,E2.5, E3.1,E3,2 E3.3,E3.4 (Regulamento n.º 422/2018)		
Objetivo Geral: Desenvolver competências especializadas em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria no cuidado à criança, ao jovem e família, nos processos de saúde-doença e nos diferentes contextos de saúde		
Objetivos Específicos:	Atividades desenvolvidas	Recursos
1.1 Conhecer o contributo do EESIP na dinâmica do serviço, na vertente organizacional, estrutural e funcional permitindo a melhoria contínua da qualidade dos cuidados	- Realização entrevistas à enfermeira orientadora da Unidade de Saúde Familiar, e à equipa de enfermagem, com objetivo de conhecer a população abrangida e outras particularidades da unidade de saúde familiar; - Apresentação do presente projeto de estágio à enfermeira orientadora e, avaliar a exequibilidade e necessidade de ajuste do mesmo às atividades a desenvolver; - Observação da dinâmica do serviço; - Observação participante; - Realização de consulta bibliográfica de protocolos, normas, guidelines e projetos desenvolvidos ou em desenvolvimento; - Colaboração na implementação de projetos caso existam e se identifique essa necessidade no contexto clínico;	Humanos: - Docente orientador - Enfermeiro orientador - Equipa de enfermagem Materiais: - Documentação do serviço; - Enquadramento legal ético da profissão e políticas de saúde infantil; - Bibliografia de Referência; - Computador
1.2 Desenvolver competências nos cuidados de Enfermagem à criança e família promotores da saúde e do desenvolvimento infantil	- Observação e participação nas consultas de vigilância de saúde infantil e juvenil, avaliando e registando o desenvolvimento da criança e transmitindo orientações antecipatórias à família - Observação e participação nos momentos de vacinação infantil e juvenil, apropriando-me das características particulares e cuidados a ter em cada um dos momentos de vacinação preconizados no Plano Nacional de Vacinação (PNV) e registando as mesmas nos locais adequados; - Observação e participação nas consultas de saúde escolar; - Colaboração na articulação com outras instituições de apoio/recursos da comunidade.	
1.3 Desenvolver competências nos cuidados de Enfermagem à criança e família nas situações de especial complexidade	- Aprofundamento de conhecimentos sobre as situações de especial complexidade e implementação das intervenções de enfermagem adequadas; - Prestação de cuidados de Enfermagem à criança e família nas situações de especial complexidade; - Colaboração na articulação com outras instituições de apoio/recursos da comunidade; - Participação nos cuidados promotores de ganhos em saúde.	
Meios de Avaliação: - Relatório de análise crítica e reflexiva sobre o contributo da experiência do desenvolvimento de competências do EESIP - Relatório final		

CONTEXTO: Cuidados de Saúde Primários - USF

Competências a desenvolver: A1, A2, B1, B1.1 B2, B3, B3.1, D1, D2 (Regulamento n.º 140/2019); E1.1.10. E1.2.5. (Regulamento n.º 422/2018)

Objetivo Geral:

Desenvolver competências no âmbito do cuidar da criança portadora de coagulopatias congénitas e sua família numa perspetiva holística

Objetivos Específicos:	Atividades desenvolvidas	Recursos
1.1. Sensibilizar a equipa de enfermagem da USF [REDACTED] para a problemática da criança com coagulopatia congénita e família	- Reflexão com a enfermeira orientadora sobre os cuidados de Enfermagem à criança com coagulopatias congénitas e família; - Colaboração nas intervenções de enfermagem realizadas às crianças com coagulopatias congénitas e família, integrada na equipa multidisciplinar; - Levantamento das necessidades de formação na área das coagulopatias congénitas da equipa de enfermagem; - Análise das necessidades de formação na área das coagulopatias congénitas; - Elaboração do plano da sessão de formação; - Realização da sessão de formação em função das necessidades da equipa; - Avaliação da sessão de formação; - Análise dos resultados decorrentes da avaliação da sessão de formação.	Humanos: - Docente orientador - Enfermeiro orientador - Equipa de enfermagem - Equipa multidisciplinar Materiais: - Documentação do serviço - Enquadramento legal ético da profissão e políticas de saúde infantil - Bibliografia de Referência - Computador
1.2 Apresentar proposta de uniformização das intervenções de enfermagem à criança e jovem com episódio hemorrágico agudo	- Realização de entrevistas com a enfermeira orientadora e à equipa de enfermagem sobre a necessidade da existência de um documento informativo sobre intervenções à criança e jovem com episódio hemorrágico agudo; - Reflexão com enfermeira orientadora sobre a escolha do método que nesta unidade mais favorece a uniformização das intervenções de enfermagem à criança e jovem com episódio hemorrágico agudo. - Realização de um panfleto informativo para a criança e jovem com coagulopatia congénita, com episódio hemorrágico agudo e família.	
Meios de Avaliação: Relatório de análise crítica e reflexiva sobre o contributo da experiência do desenvolvimento de competências do EESIP e Relatório final		

4. INTERNAMENTO DE PEDIATRIA

CONTEXTO: Internamento de Pediatria		
Competências a desenvolver: A1, A2, B1, B2.2, B3.1, D1, D2 (Regulamento n.º 140/2019); E1.1, E1.2 E2.2,E2.3,E2.4,E2.5, E3.1,E3,2 E3.3,E3.4 (Regulamento n.º 422/2018)		
Objetivo Geral: Desenvolver competências especializadas em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria no cuidado à criança, ao jovem e família, nos processos de saúde-doença e nos diferentes contextos de saúde		
Objetivos Específicos:	Atividades desenvolvidas	Recursos
1.1 Conhecer o contributo do EESIP na dinâmica do serviço, na vertente organizacional, estrutural e funcional permitindo a melhoria contínua da qualidade dos cuidados	- Realização de entrevistas exploratórias à enfermeira gestora, enfermeira orientadora e à equipa de enfermagem com o objetivo de conhecer a população abrangida e outras particularidades do serviço de internamento; - Apresentação do presente projeto de estágio à enfermeira gestora e enfermeira orientadora e, avaliar a exequibilidade e necessidade de ajuste do mesmo às atividades a desenvolver; - Conhecer a dinâmica do serviço; - Observação participante; - Realização de consulta bibliográfica de protocolos, normas, guidelines e projetos desenvolvidos ou em desenvolvimento; - Colaboração na implementação de projetos caso existam e se identifique essa necessidade no contexto clínico;	Humanos: - Docente orientador - Enfermeiro orientador - Equipa de enfermagem
1.2 Desenvolver competências nos cuidados de Enfermagem à criança e família promotores da saúde e do desenvolvimento infantil	- Prestação de cuidados de enfermagem à criança e família promotores da saúde e do desenvolvimento infantil no decorrer da hospitalização; - Aprofundamento de conhecimentos sobre as atividades desenvolvidas neste Serviço de Internamento Médico de Pediatria; - Colaboração na articulação com as instituições de apoio.	Materiais: - Documentação do serviço; - Enquadramento legal ético da profissão e políticas de saúde infantil; - Bibliografia de Referência;
1.3 Desenvolver competências nos cuidados de Enfermagem à criança e família nas situações de especial complexidade	- Aprofundamento de conhecimentos sobre as situações de especial complexidade no contexto de hospitalização e implementação das intervenções de enfermagem adequadas; - Prestar cuidados de Enfermagem à criança, jovem e família nas situações de especial complexidade; - Promoção da articulação com outras instituições. - Participação nos cuidados promotores de ganhos em saúde.	
Meios de Avaliação:		
Relatório de análise crítica e reflexiva sobre o contributo da experiência do desenvolvimento de competências do EESIP e Relatório final		

CONTEXTO: Internamento de Pediatria – Pediatria P6

Competências a desenvolver: A1, A2, B1, B1.1 B2, B3, B3.1, D1, D2 (Regulamento n.º 140/2019); E1.1.10. E1.2.5. (Regulamento n.º 422/2018)

Objetivo Geral:

Desenvolver competências no âmbito do cuidar da criança portadora de coagulopatias congénitas e sua família numa perspetiva holística

Objetivos Específicos:	Atividades desenvolvidas	Recursos
1.1. Sensibilizar a equipa de enfermagem do Serviço de Internamento de Pediatria para a problemática da criança com coagulopatia congénita e família	- Reflexão com a enfermeira gestora e a enfermeira orientadora sobre os cuidados de Enfermagem à criança com coagulopatias congénitas e família; - Reflexão com enfermeira orientadora sobre a escolha do método que neste serviço mais favorece a prestação de cuidados de excelência às crianças com coagulopatia congénita e sua família; - Elaboração de um dossier temático “O impacto das novas terapêuticas no cuidar holístico da criança com coagulopatia congénita”; - Disponibilização do dossier temático à equipa de enfermagem, quando concluída a sua correção pelas Prof. Orientadora e Coorientadora.	Humanos: - Docente orientador - Enfermeira Chefe - Enfermeiro orientador - Equipa de enfermagem - Equipa multidisciplinar Materiais:
1.2 Apresentar proposta de uniformização das intervenções de enfermagem à criança e jovem com episódio hemorrágico agudo	- Realização de entrevistas com a enfermeira gestora, enfermeira orientadora e à equipa de enfermagem sobre a necessidade da existência de um instrumento promotor da uniformização dos cuidados de enfermagem; - Reflexão com enfermeira orientadora sobre a escolha do método que nesta unidade mais favorece a uniformização das intervenções de enfermagem à criança e jovem com episódio hemorrágico agudo e sua família. - Realização de 2 sessões de formação sobre “Cuidados de enfermagem à criança com episódio hemorrágico” de duração inferior a 15’ após a passagem de ocorrências; - Avaliação da sessão de formação.	- Documentação do serviço - Enquadramento legal ético da profissão e políticas de saúde infantil - Bibliografia de Referência - Computador

Meios de Avaliação:

- Relatório de análise crítica e reflexiva sobre o contributo da experiência do desenvolvimento de competências do EESIP e Relatório final

5. URGÊNCIA DE PEDIATRIA

CONTEXTO: Urgência de Pediatria		
Competências a desenvolver: A1, A2, B1, B2.1, B2.2, B3.1, D1, D2 (Regulamento n.º 140/2019); E1.1, E1.2 E2.2, E3.1, E3.2 E3.3 (Regulamento n.º 422/2018)		
Objetivo Geral: Desenvolver competências especializadas em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria no cuidado à criança, ao jovem e família nos processos de saúde-doença e nos diferentes contextos de saúde		
Objetivos Específicos:	Atividades desenvolvidas	Recursos
1.1 Conhecer o contributo do EESIP na dinâmica do serviço, na vertente organizacional, estrutural e funcional permitindo a melhoria contínua da qualidade dos cuidados	- Realização de entrevistas exploratórias à enfermeira gestora, enfermeiro orientador e equipa de enfermagem com o objetivo de conhecer a população abrangida e outras particularidades do serviço de Urgência de Pediatria, nomeadamente orientações para a prática e modelos de intervenção - Apresentação do presente projeto de estágio ao enfermeiro orientador e, avaliar a exequibilidade e necessidade de ajuste do mesmo às atividades a desenvolver. - Apropriação da dinâmica do serviço; - Observação participante; - Realização de consulta bibliográfica de protocolos, normas, guidelines e projetos desenvolvidos ou em desenvolvimento; - Colaboração na implementação de projetos caso se identifique essa necessidade no contexto clínico;	Humanos: - Docente orientador - Enfermeiro orientador - Equipa de enfermagem
1.2 Desenvolver competências nos cuidados de Enfermagem à criança e família promotores da saúde e do desenvolvimento infantil	- Prestação de cuidados de Enfermagem à criança e família promotores da saúde e do desenvolvimento infantil; - Aprofundamento de conhecimentos sobre as atividades desenvolvidas neste serviço de Urgência Pediátrica; - Articulação com as instituições de apoio (Pedopsiquiatria do CHLC - Hospital D. Estefânia e Cardiologia Pediátrica no Hospital de Santa Cruz).	Materiais:
1.3 Desenvolver competências nos cuidados de Enfermagem à criança e família nas situações de especial complexidade (urgência de pediatria)	- Aprofundamento de conhecimentos sobre a vivência da criança ou jovem com condição crónica, e família, que recorre ao serviço de urgência; - Colaboração nos cuidados à criança com condição crónica e família em contexto de urgência e elaborar uma reflexão sobre "cuidar da criança e família" sustentada em orientações teóricas e modelos de intervenção; - Colaboração nos cuidados à criança e família nas situações urgência e emergência; - Colaboração na articulação com outros serviços; - Participação nos cuidados promotores de ganhos em saúde (atividades de ensino à criança e família em situações de especial complexidade no sentido de continuidade de cuidados no domicílio e prevenção de possíveis episódios de agudização ou repetição do atual)	- Documentação do serviço; - Enquadramento legal ético da profissão e políticas de saúde infantil; - Bibliografia de Referência;
Meios de Avaliação: Relatório de análise crítica e reflexiva sobre o contributo da experiência do desenvolvimento de competências do EESIP e Relatório final		

CONTEXTO: Urgência de Pediatria		
Competências a desenvolver: A1, A2, B1, B1.1 B2, B3, B3.1, D1, D2 (Regulamento n.º 140/2019); E1.1.10. E1.2.5. (Regulamento n.º 422/2018)		
Objetivo Geral: Desenvolver competências no âmbito do cuidar da criança portadora de coagulopatias congénitas e sua família numa perspetiva holística		
Objetivos Específicos:	Atividades desenvolvidas	Recursos
1.1. Sensibilizar a equipa de enfermagem do Serviço de Urgência de Pediatria para a problemática da criança com coagulopatia congénita e família	- Reflexão com a enfermeira gestora e a enfermeira orientadora sobre os cuidados de Enfermagem à criança com coagulopatia congénita e família; - Reflexão com enfermeira orientadora sobre a escolha do método que no serviço de urgência de pediatria mais favorece a prestação de cuidados de excelência às crianças com coagulopatia congénita e sua família; - Apresentação de proposta de uniformização das intervenções de enfermagem à criança e jovem com episódio hemorrágico agudo; - Revisão de norma intitulada “Intervenções de Enfermagem à criança e família na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada”; - Proposta de aprovação da norma realizada à Direção de Enfermagem.	Humanos: - Docente orientador - Enfermeira Gestora - Enfermeiro orientador - Equipa de enfermagem - Equipa multidisciplinar Materiais: - Documentação do serviço - Enquadramento legal ético da profissão e políticas de saúde infantil - Bibliografia de Referência - Computador
1.2 Elaborar um poster alusivo à temática qualidade e segurança do cliente pediátrico	- Elaboração de poster com o título “Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações”; - Participação nas IV Jornadas de SPEQS.	
Meios de Avaliação:		
Relatório de análise crítica e reflexiva sobre o contributo da experiência do desenvolvimento de competências do EESIP e Relatório final		

6. UNIDADE DE NEONATOLOGIA

CONTEXTO: Unidade de Neonatologia		
Competências a desenvolver: A1, A2, B1, B2.1, B2,2, B3.1, D1, D2 (Regulamento n.º 140/2019); E1.1, E1.2 E2.2, E3.1,E3,2 E3.3 (Regulamento n.º 422/2018)		
Objetivo Geral: Desenvolver competências especializadas em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria no cuidado à criança, ao jovem e família, nos processos de saúde-doença e nos diferentes contextos de saúde		
Objetivos Específicos:	Atividades desenvolvidas	Recursos
1.1 Conhecer o contributo do EESIP na dinâmica do serviço, na vertente organizacional, estrutural e funcional permitindo a melhoria contínua da qualidade dos cuidados	- Realização de entrevistas exploratórias à enfermeira gestora, enfermeiro orientador e equipa de enfermagem com o objetivo de conhecer a população abrangida e outras particularidades do serviço de Neonatologia, nomeadamente orientações para a prática e modelos de intervenção; - Apresentação do presente projeto de estágio ao enfermeiro orientador e, avaliar a exequibilidade e necessidade de ajuste do mesmo às atividades a desenvolver. - Apropriação da dinâmica do serviço; - Observação participante; - Realização de consulta bibliográfica de protocolos, normas, guidelines e projetos desenvolvidos ou em desenvolvimento; - Colaboração na implementação de projetos caso se identifique essa necessidade no contexto clínico;	Humanos: - Docente orientador - Enfermeiro orientador - Equipa de enfermagem
1.2 Desenvolver competências nos cuidados de Enfermagem à criança e família promotores da saúde e do desenvolvimento infantil	- Realização de pesquisa bibliográfica acerca do desenvolvimento infantil, instrumentos de avaliação, cuidados ao RN, escalas da dor em neonatologia, transição para a parentalidade, competências parentais, capacitação, promover a amamentação; - Observação participante ativa na prestação de cuidados de enfermagem realizados pelo enfermeiro orientador, restantes enfermeiros especialistas e equipa de enfermagem;	Materiais: - Documentação do serviço; - Enquadramento legal ético da profissão e políticas de saúde infantil;
1.2 Desenvolver competências nos cuidados de Enfermagem à criança e família nas situações de especial complexidade	- Observação participante na prestação de cuidados de enfermagem realizados pelo enfermeiro orientador, restantes enfermeiros especialistas e equipa de enfermagem ao RN e família em situações de especial complexidade; - Negociação da participação da família nos cuidados prestados à criança prematura, visando a parceria dos cuidados e a capacitação da mesma; - Promoção de estratégias de vinculação da família com a criança prematura e elaborar uma síntese reflexiva sobre uma intervenção de enfermagem ao RN e sua família numa situação de especial complexidade (método canguru) “.	Bibliografia de Referência;
Meios de Avaliação: Relatório de análise crítica e reflexiva sobre o contributo da experiência do desenvolvimento de competências do EESIP e Relatório final		

CONTEXTO: Unidade de Neonatologia

Competências a desenvolver: A1, A2, B1, B1.1 B2, B3, B3.1, D1, D2 (Regulamento n.º 140/2019); E1.1.10. E1.2.5. (Regulamento n.º 422/2018)

Objetivo Geral:

Desenvolver competências no âmbito do cuidar da criança portadora de coagulopatias congénitas e sua família numa perspetiva holística

Objetivos Específicos:	Atividades desenvolvidas	Recursos
1.1. Sensibilizar a equipa de enfermagem para a problemática da criança com condição crónica (coagulopatia congénita e família)	- Reflexão com a enfermeira gestora e a enfermeira orientadora sobre os cuidados de Enfermagem à criança prematura com coagulopatia congénita e família; - Reflexão com enfermeira orientadora sobre a escolha do método que no serviço de neonatologia mais favorece a prestação de cuidados de excelência ao bebé prematuro com coagulopatia congénita e sua família. Revisão da norma existente no serviço sobre “Transfusões Sanguíneas”.	Humanos: - Docente orientador - Enfermeira Gestora - Enfermeiro orientador - Equipa de enfermagem - Equipa multidisciplinar Materiais: - Documentação do serviço - Enquadramento legal ético da profissão e políticas de saúde infantil - Bibliografia de Referência - Computador
1.2 Elaborar uma sessão de formação	- Elaboração do plano da sessão de formação; - Informação do dia da sessão de formação; - Realização da sessão de formação com o título “Administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada na criança prematura”; - Avaliação da sessão de formação.	
1.3 Elaborar uma sessão de formação	- Elaboração do plano da sessão de formação; - Informação do dia da sessão de formação; - Elaboração de uma sessão de formação com o título “Cuidados de enfermagem à criança e família com coagulopatia congénita”; - Avaliação da sessão de formação.	

Meios de Avaliação:

- Relatório de análise crítica e reflexiva sobre o contributo da experiência do desenvolvimento de competências do EESIP
- Relatório final

Apêndice IV – Reflexão sobre “As repercursões de viver com uma condição crónica no desenvolvimento infantil”

13.º Curso de Mestrado em Enfermagem:
Área de Especialização Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria

**As repercussões de viver com uma condição crónica no
desenvolvimento infantil**

Ana Cristina Araújo Resende n.º 10995

Docente:

Prof. Doutora Paula Diogo

Prof. Tânia Almeida

Lisboa

Outubro 2022

**13.º Curso de Mestrado em Enfermagem:
Area de Especialização Enfermagem de Saúde Infantil e
Pediatria**

**As repercussões de viver com uma condição
crónica no desenvolvimento infantil**

Ana Cristina Araújo Resende, n.º 10995

**Lisboa
Outubro, 2022**

ÍNDICE

SIGLAS

INTRODUÇÃO

1	REFLEXÃO.....	6
2	CONCLUSÃO.....	10

REFERÊNCIAS BIBLIOGRAFICAS

SIGLAS

EESIP - Enfermeiro Especialista de Saúde Infantil e Pediatria

USF - Unidades de saúde familiar

UCSP - Unidades de cuidados de saúde primários

USP - Unidades de saúde pública

INTRODUÇÃO

No âmbito do 13.º Curso de Mestrado em Enfermagem na Área de Especialização de Saúde Infantil e Pediátrica, no decorrer do Ensino Clínico da Unidade Curricular Estágio com Relatório, no primeiro contexto de estágio, a Consulta de Desenvolvimento Infantil do Hospital de Cascais, revelou-se pertinente a elaboração de uma reflexão sobre as repercussões no desenvolvimento da criança com condição crónica.

De acordo com Mendes (2008), após a Segunda Guerra Mundial e com o aumento do conhecimento científico, o acesso a sofisticadas técnicas e tecnologias, a identificação de novos agentes patológicos, a inovação de medicamentos e cirurgias, modificou radicalmente o paradigma não só das ciências da saúde, mas de todas as áreas do saber.

McElfresh e Merck (2014) reforçam o anteriormente citado, referindo que devido aos avanços tecnológicos, aos efeitos económicos e à procura de modelos de cuidar mais significativos, o cuidar tem vindo a sofrer alterações não apenas no que se refere ao tipo de serviços e cuidados que as crianças usufruem, mas também ao local e por quem são prestados esses cuidados.

Associado ao facto de se terem descoberto novas doenças na população infantil, desencadearam-se novas necessidades e exigências nos cuidados de saúde prestados, no acesso a serviços de saúde disponíveis e reformulação das políticas de saúde existentes.

Aos enfermeiros que cuidam de crianças e jovens, e suas famílias, é incumbida a responsabilidade da promoção do bem-estar e alívio do sofrimento, e segundo McElfresh e Merck (2014) atendendo a que os enfermeiros são os principais cuidadores nas instituições de saúde, a elevada qualidade dos cuidados de enfermagem prestados são um indicador da capacidade de oferecer excelência no cuidado ao cliente pediátrico.

O objetivo deste trabalho consiste na reflexão sobre como a condição crónica interfere no desenvolvimento infantil. No decorrer da sua elaboração, tornou-se fundamental abordar conceitos como condição crónica, doença crónica, desenvolvimento infantil, a importância do foco do cuidar incidir no desenvolvimento da criança, e não na sua idade cronológica, tal como no desenvolvimento da família.

Atendendo à temática em questão, procedeu-se ao levantamento bibliográfico nas bases de dados SciElo e Nursing Reference Center.

Este trabalho foi realizado de acordo com o Guia Orientador para a Elaboração de Trabalhos Escritos, Referências Bibliográficas e Citações - Normas APA 7.^a edição, em vigor na Escola Superior de Enfermagem de Lisboa.

1. REFLEXÃO

Na Consulta de Desenvolvimento Infantil num Hospital da periferia de Lisboa são seguidas pela equipa multidisciplinar crianças e jovens com doenças crónicas, perturbações do desenvolvimento infantil e crianças prematuras que têm alta da consulta de prematuridade do hospital (pós o 28º dia de vida). A estas consultas são referenciadas crianças com perturbações do desenvolvimento, provenientes de consultas de outros hospitais, da unidade de internamento de pediatria e da urgência de pediatria do próprio Hospital. São igualmente referenciadas crianças e jovens das USF, USP, UCSP.

Na bibliografia consultada verifica-se a abordagem frequente de dois termos centrais nesta reflexão, “doença crónica” e “condição crónica” considerados como sinónimos. No entanto, constata-se que existe distinção entre eles, o cuidar do cliente pediátrico com condição crónica é um cuidar holístico, em que este é parte integrante do meio que o rodeia, influenciando-o e sendo influenciado por este. Pode, portanto, considerar-se que doença e condição crónica são conceitos inter-relacionados, porém a condição crónica é mais abrangente pois inclui problemas de base biológica, psicológica ou cognitiva e incapacidades.

Diogo *et al.* (2020), citando Mororó *et al.* (2020) refere:

“a condição crónica caracteriza-se por apresentar um problema de base biológica, psicológica ou cognitiva, de início gradual, com prognóstico incerto, de longa ou indefinida duração (por um ano ou mais), além de condições clínicas que mudam ao longo do tempo e podem gerar incapacidades, requerendo cuidados contínuos e intervenções por meio do uso articulado de tecnologias leves, leve/duras e duras”.

Silva *et al.* (2014), a condição crónica abrange variadas situações que são vivenciadas devido ao diagnóstico e tratamento, no âmbito biopsicossocial, e envolve as alterações no quotidiano que a criança e a sua família enfrentam durante um período prolongado.

Florêncio (2020) define a doença crónica na criança, como aquela que interfere no funcionamento do corpo da criança a longo prazo, requer assistência e acompanhamento pelos profissionais de saúde, na medida em que limita as atividades diárias, causa repercussões no processo de crescimento e desenvolvimento, afetando o quotidiano de todos os membros da família. Pode-se, portanto, considerar que a doença crónica pediátrica envolve alterações biológicas que acontecem a nível fisiológico, enquanto a condição crónica é mais ampla e complexa, a perspetiva do cuidar é caracterizada como holística pois envolve as múltiplas dimensões da pessoa, além da dimensão fisiológica, e desta forma coaduna-se com a abordagem holística e integral da PESSOA.

De acordo com a Organização Mundial de Saúde (OMS), as doenças crônicas são as principais causas de mortes e incapacidades no mundo, definindo-as como aquelas que possuem longa permanência, evolução lenta, normalmente são recorrentes e, conseqüentemente contribuem para o sofrimento dos indivíduos, das famílias e da sociedade, requerendo atenção contínua e esforços de um conjunto de equipamentos e políticas públicas. Lopes (2015) considera que a doença crônica tem vindo a ganhar uma dimensão mais ampla, tornando-se nos últimos anos um verdadeiro problema de saúde pública.

Lima (2005) explica que as doenças crônicas podem assumir formas muito diferentes, dependendo de vários fatores, ou seja, etiologia, estabilidade e previsibilidade, grau de ameaça à própria vida, complexidade e exigência das terapêuticas e restrições impostas. Assim, as doenças crônicas podem ser diagnosticadas à nascença, ou manifestarem-se durante a infância, a sintomatologia inerente a cada patologia pode estar sempre presente ou apresentarem períodos de remissão parcial ou total de sintomas, ou até existirem períodos caracterizados por crises graves e por vezes inesperadas e súbitos. Segundo os Regulamento dos Padrões de Qualidade dos Cuidados Especializados em Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem, a Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem confronta -se com difíceis desafios decorrentes da situação atual das crianças no nosso país.

Os Enfermeiros Especialistas em Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem, distinguem-se pelo desenvolvimento de competências que lhes permitem cuidar da criança/jovem em situação de doença ou saudável, quando a família não possui capacidades adequadas para se obterem resultados eficazes.

Citando os Regulamento dos Padrões de Qualidade dos Cuidados Especializados em Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem os enfermeiros especialistas de saúde infantil e pediatria, para além de deterem conhecimentos e/ou habilidades nas consultas de enfermagem de vigilância de saúde infantil, efetuando a avaliação do crescimento e desenvolvimento da criança/jovem, pondo em prática as suas competências técnicas e/ou relacionais, bem como uma antecipação e resposta às situações de urgência/emergência (p.16662).

Mororó *et al.* (2020) complementa o anteriormente citado, referindo que o enfermeiro tanto como coordenador da equipe de enfermagem, quanto como articulador da organização do cuidado, já que ocupa uma posição estratégica, em razão da sua proximidade com a criança e sua família, além de sua relação com os profissionais da equipe de saúde.

Considerando que na atualidade, a saúde da criança, emerge como uma prioridade nas políticas de saúde existentes, uma vez que Portugal, segundo os dados dos Censos 2011

(INE, 2012a) revelam que 6,8% das crianças e jovens dos 5 aos 19 anos apresentam pelo menos, uma dificuldade nas seguintes áreas: visão, audição, andar ou subir escadas, tomar banho ou vestir-se sozinho, memória ou concentração, compreender os outros ou fazer-se compreender, as quais interferem no desenvolvimento infantil. Afonso e Família (2020) defendem que a abordagem na área da saúde infantil e juvenil tem vindo a desenvolver-se ao longo do tempo, com relevância para a área do neurodesenvolvimento e não apenas direcionado para a área da vigilância da saúde física. Tendo em consideração que a criança com doença crónica apresenta um comprometimento ao nível de socialização na infância que se traduz em absentismo escolar, limitações de atividades quotidianas e de vida diária, estas ausências frequentes à escola acabam por criar barreiras entre as crianças/professores/pares, dificultando o sucesso escolar.

“A vigilância do desenvolvimento começa na primeira consulta, incluindo anamnese detalhada para deteção de fatores de risco e antecedentes familiares, exame completo do recém-nascido (...)” (Afonso & Família, 2020, p.218).

É fundamental rastrear as várias áreas do desenvolvimento nas consultas de rotina, com o objetivo de precocemente detetar sinais de alarme, de modo a agilizar a referenciação proporcionando uma intervenção precoce e adequada, facilitando a obtenção apoio para as funções de relacionamento, comunicação, expressão e necessidades de suporte tecnológico à vida.

Diogo *et al.* (2020) relata que a condição crónica pediátrica, além de afetar a vida da criança, representa um enorme impacto emocional que envolve todos os membros da família, tal como as relações que estes estabelecem entre si. Sobre o mesmo conceito, Barros (2015) explicita que a condição crónica ou de incapacidade da criança e jovem constitui um fator causador de estresse para todos os elementos da família e, habitualmente, provoca alterações no estilo de vida requerem uma adaptação. A alteração do padrão de saúde de um dos membros, afeta todo o agregado familiar. A sociedade espera, ainda hoje, que a família desempenhe funções específicas no sentido de dar respostas às necessidades da própria família (Araújo, 2015).

As repercussões da doença crónica no processo de crescimento e desenvolvimento infantil exigem aos enfermeiros o desenvolvimento ou aquisição de competências que facilitem a adaptação da família à condição crónica, uma vez que um diagnóstico de uma doença crónica num dos elementos duma família implica uma alteração das tarefas e consequente adaptação inerentes a essa situação. Esta adaptação requer uma normalização, que segundo Diogo e Esteves (2019) a entende como o conjunto de estratégias utilizadas

para compreender, aceitar e lidar com a condição crónica da criança, bem como o resultado das mesmas, ou seja, o funcionamento familiar harmonioso.

McElfresh e Merck (2014) referem que a normalização implica a instituição de um padrão normal de vida, isto é, as rotinas de vida diárias das crianças com doenças crónicas devem ajustar-se aos horários da família e não o contrário.

Para Diogo e Esteves (2019) a criança e a sua condição não são, assim, o centro da atenção familiar. No entanto, em caso de agudização ou agravamento da doença, ambas as partes têm a capacidade de se focar nela temporariamente, sem que isso tenha um efeito disruptivo. A intervenção junto destas famílias deve ser no sentido de a auxiliar na descoberta da sua resiliência e força, evitando uma abordagem focada na vulnerabilidade, pois esta aumenta os níveis de stress. A abordagem pela resiliência centra-se numa visão holística, sem esquecer a vulnerabilidade, está relacionada com a capacidade de prosseguir o desenvolvimento e aumentar as competências da família em situação adversa.

Os enfermeiros desempenham uma posição fundamental desde o comunicar do diagnóstico de doença crónica à família, tal como nos alude McElfresh e Merck (2014), e estes podem facilitar o processo de normalização para as famílias e para as crianças com necessidades especiais ao reconhecer as suas forças, fraquezas e normalidade. Para que este processo se concretize são necessárias competências emocionais por parte dos enfermeiros, e tal como nos expõe Diogo *et al.* (2020), no que concerne à competência emocional dos enfermeiros na intervenção a crianças e famílias que vivem com uma condição crónica, enquadra-se desde a comunicação do diagnóstico e os períodos de agudização até a fase de fim de vida. Ao longo desse processo, crianças e famílias enfrentam situações de stress e fragilidade emocional, necessitando de ajuda para lidar com as emoções de forma adaptativa.

Diogo *et al.* (2017) define a emocionalidade como o leque de emoções e sentimentos de diferentes tonalidades que englobam não só as emoções exteriorizadas, mas também os sentimentos ocultos, compreendendo a totalidade da experiência emocional. Resumindo, Diogo (2017) refere que a competência emocional dos enfermeiros consiste no conjunto de habilidades de gestão emocional nas interações de cuidados, a nível intra e extrapessoal. A autora é defensora que ao choque emocional da notícia do diagnóstico de condição crónica na criança, segue-se um ajustamento gradual dos elementos da família à nova realidade, à qual os enfermeiros, devem olhar para a família e criança como uma unidade a cuidar, estabelecendo uma parceria e dar resposta à multidimensionalidade da criança.

O enfermeiro especialista em saúde infantil e pediatria utiliza um modelo conceptual centrado na família e na criança, encarando sempre a criança e família como beneficiário dos seus cuidados.

Como parceira no cuidar, a família assume um papel ativo na prestação de cuidados, e na tomada de decisão, pois à medida que os pais tomam consciência das necessidades especiais de cuidados dos seus filhos, requerem crescente informação e acompanhamento por parte dos enfermeiros e com frequência tornam-se peritos na prestação de cuidados.

1. CONCLUSÃO

É fundamental os profissionais de saúde, especificamente os enfermeiros, serem detentores de conhecimentos sobre as repercussões que a doença crónica tem nas dinâmicas familiares, assim como, o modo como vivenciam os processos de transição.

Saliento que a relação terapêutica nos cuidados pediátricos tem características muito específicas, onde a criança não é vista isoladamente, a importância da família e o ambiente são determinantes para a intervenção do enfermeiro na tríade enfermeiro-criança-família e consequente melhoria da qualidade dos cuidados de enfermagem prestados.

A importância da prestação de cuidados pediátricos centrados na família é um conceito importante para favorecer a normalização e adaptação da família à condição crónica de um dos elementos que a constituem garantindo assim cuidados de enfermagem individualizados e de excelência ao cliente pediátrico.

Ao refletirmos sobre os cuidados de enfermagem à criança, jovem e família em situações de especial complexidade, constata-se que são delineadas estratégias facilitadoras de intervenções de enfermagem especializadas, com o objetivo de alcançar a excelência dos cuidados prestados. O desenvolvimento e aquisição de competências que facilitem a melhoria crescente dos cuidados prestados requerem uma fundamentação teórica baseada em evidência científica. O conhecimento ou saber nunca está completo, é atualizado e enriquecido ao longo da nossa vida.

Considero, portanto, que atingi o objetivo a que me propus com a elaboração desta reflexão sobre as repercussões da condição crónica no desenvolvimento infantil.

Concluindo, os EESIP, são detentores de competências para prestarem cuidados à díade criança/jovem e com condição crónica e família, estabelecendo uma parceria nos cuidados, com objetivos comuns, em resposta às necessidades dessa unidade recetora de cuidados. No que concerne especificamente à condição crónica, segundo a Ordem dos Enfermeiros, Regulamento n.º 422/2018, o EESIP mobiliza recursos oportunamente, para cuidar da criança/jovem e família em situações de particular exigência, decorrente da sua complexidade, recorrendo a um largo espectro de abordagens e terapias.

Todas estas intervenções de enfermagem vão de encontro ao conteúdo do regulamento dos padrões de qualidade dos cuidados especializados de enfermagem de saúde da criança e do jovem, promovendo a atuação como Enfermeiro Especialista.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Afonso, F. (2020). A importância da vigilância do neurodesenvolvimento na consulta de saúde infantil e juvenil em Portugal. *Revista Portuguesa de Clínica Geral*, 36 (2), 215 – 220. <https://doi.org/10.32385/rpmgf.v36i2.12501>.
- Araújo, I. (2015). Escala de Avaliação de Papéis Familiares: avaliação de propriedades psicométricas. *Revista de Enfermagem Referência*, IV Série (N o 4), 51 – 59. <https://doi.org/10.12707/riv14029>.
- Barros, L., & Com, P. (2015). Intervenção com Pais: Processo e fases de Mudança. Em Pereira, A., Goes, A. & Barros, L. (Orgs.), *Promoção da Parentalidade Positiva: Intervenções Psicológicas com Pais de Crianças e adolescentes* (p. 1 – 48).
- Diogo P. (2017). Investigar os fenómenos emocionais da prática e da formação em enfermagem. Loures: Lusodidacta;
- Diogo P., Almeida T., Fernandes N., Sousa L. (2017). Competência emocional do enfermeiro: na prestação de cuidados Congresso Global de Investigação Qualitativa em Saúde. Lisboa: Associação Portuguesa de Enfermeiros; p. 68 – 9.
- Diogo, P., Sousa, L., Rodrigues, J., Rodrigues, L., Almeida, T., Gaíva, M., Toso, B., & Mandet-ta, A. (2020). Cuidar da criança com condição crônica e de sua família: competência emocional dos enfermeiros pediatras. *Associação Brasileira de Enfermagem*, 81 – 117;
- Diogo, P., & Esteves, P. (2019). Intervenção de enfermagem na promoção do sentimento de normalização no cotidiano da criança com condição crônica e família: uma scoping review. *Pensar enfermagem*, 22 (2). <https://doi.org/10.56732/pensarenf.v22i2.150>.
- Florêncio, A. (2020). Crescer com doença crónica: Implicações na família da criança no domicílio (Tese de Mestrado).
- McElfresh, B., Merck, T. (2014). Cuidado centrado na família da criança com doença crônica ou deficiência. In Hockenberry, M; Wilson, D. Wong: *Enfermagem da Criança e do Adolescente*. (9ªedição).
- INSTITUTO NACIONAL DE ESTATÍSTICA, I.P. – Censos 2011 Resultados Definitivos. Lisboa: Instituto Nacional de Estatística, 2012a. ISBN 978-989-25-0181-9.
- Lima, L. (2005). *A CRIANÇA COM ASMA Estudo de perfis de adaptação psicológica e de algumas variáveis preditivas* (Tese de Mestrado).
- Lopes, R. (2015). Informação/formação necessária aos pais no cuidar da criança com necessidades especiais de saúde no domicílio (Tese de Mestrado em Enfermagem, com Especialização em Enfermagem Avançada).

- Mendes, N. (2008) - História dos Conceitos de Saúde e de Doença. Nursing. ISSN – 0871 – 6196. N.º 231 (2008), p. 8-18.
- Mororó, S., Menezes, P., Queiroz, R., Silva, A., & Pereira, C. (2020). Nurse as an integrator in healthcare management of children with chronic condition. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 73 (3), e20180453. <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2018-0453>.
- Regulamento n.º 119/2015 (2015). Regulamento dos Padrões de Qualidade dos Cuidados especializados em Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem. Assembleia da República. *Diário da República*, II Série (N.º 119 de 22-06-2015), 16660-16665.
- Regulamento n.º 422/2018 (2018). Regulamento de Competências Específicas do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica. Ordem dos Enfermeiros, aprovado pelo Regulamento n.º 422/2018, de 12 de julho. Assembleia da República. *Diário da República*, II Série (N.º 133 de 12-07-2018), 19192-19194.
- Silva, A., Gomes, P., Machado, N., Vaz, C., Reichert, S., & Collet, N. (2014). Implicações da condição crônica da criança para sua família / Implications of chronic condition of the child for its family. *Ciência, Cuidado E Saúde*, 13 (4), 697. <https://doi.org/10.4025/cienccuidsaude.v13i4.20816>.

Apêndice V – Instrumento de apoio à família com crianças com perturbações da linguagem

Instrumento de apoio à família

Linguagem

Entre os 0m - 3m

- Fico sobressaltado com um barulho repentino;
- Viro a cabeça para o lado do som;
- Já reajo quando falam comigo;
- Interesso-me pelos sons do meu dia-a-dia;
- Vocalizar alguns sons quando falam comigo;
- A minha linguagem é impercetível, uso vogais e algumas consoantes (Jargão).



Aos 6m

Eu sou capaz...

- De rir, sorrir e até gritar quando estou a brincar;
- Reconhecer o meu nome!
- Entender o que quer dizer "não" e "adeus";
- Comunicar com gestos e vocalizações ao mesmo tempo;



Aos 8m

Eu sou capaz...

- Palrar muito quando estou contente e aumento o tom da minha voz, parece que quero cantar!
- Compreender nomes de objetos e brinquedos ou das pessoas que eu mais vejo;
- Usar 4 palavras com significado.



Aos 10m

Eu sou capaz...

- Imitar alguns sons, como a vossa tosse, o "brrrr" e o estalar dos lábios;
- Os papás já podem começar a deixar que eu escolha 2 brinquedos de um grupo de 4;
- Usar mais de 7 palavras com significado.



Aos 12m

Eu sou capaz...

- Conhecer algumas partes do meu corpinho (nariz e mãos);
- Identificar o nariz e os olhos da minha boneca;
- Repetir palavras que a mamã e o papá dizem;
- Juntar 2 ou mais palavras em frases simples (dã pápia).



Aos 15m

Eu sou capaz...

- Executar uma ordem com duas tarefas;
- Nomear brinquedos (carro) e figuras familiares (livro) e a mamã e quem me percebe melhor;
- Sou muito curioso, pergunto "o quê" e "onde" e já digo "eu" e "tu";



Aos 18m

Eu sou capaz...

- Compreender os verbos, utilizando figuras exemplificam essas ações;
- Compreender as funções dos objetos, utilizando figuras: (se para que serve uma pá ou uma bola);
- Descrever de forma simples um acontecimento importante (fui passear).



Aos 24m

Eu sou capaz...

- Perceber o que quer dizer "em cima" do sofá ou "debaixo" da mesa e até me escondo "atrás" dos cortinados;
- Entender que o papá é grande e a bola é pequenina!
- Conhecer rimas, anúncios e canções;
- Relatar acontecimentos recentes;



Aos 30m

Eu sou capaz...

- Demonstrar que compreendo a negação;
- Executar uma ordem com duas tarefas;
- Construir uma frase com 5 ou mais palavras;
- Descrever uma sequência de acontecimentos!



Aos 36m

Eu sou capaz...

- Responder a perguntas mais complicadas!
- Executar uma ordem com três tarefas;
- Descrever uma sequência de acontecimentos;
- Dar uma justificação para uma atividade nova;
- Conhecer mais de 200 palavras.



48m

Eu sou capaz...

- Compreender a negação em frases mais complexas;
- Utilizar as palavras "e", "mas";



Aos 60m

Eu sou capaz...

- Explicar um acontecimento corretamente e com sequências complexas.



Apêndice VI – Síntese reflexiva da participação em formações adicionais

“Curso de Manejo del paciente con coagulopatías congénitas”

A oportunidade de frequentar este curso, lecionado pelo D. Víctor Jiménez Justo, da Universidade Autónoma de Madrid era um objetivo de formação esprectável há algum tempo.

O contato com elementos da equipa multidisciplinar de outras realidades quer na prestação de cuidados de enfermagem ou relacionada com a abordagem médica foi uma experiência bastante gratificante.

Constatei ao longo das diversificadas palestras que o foco do cuidar da criança e família com coagulopatia congénita centra-se numa abordagem multidimensional ou seja holística, assente na filosofia dos cuidados não traumáticos e nas estratégias não farmacológicas do controlo da dor decorrente dos episódios hemorrágicos ou dos procedimentos invasivos, apesar do enfermeiro em Madrid ser detentor de mais autonomia nas atividades desenvolvidas, mas considero que como não me encontro nessa realidade, tal facto pode estar relacionado com a iniciativa do enfermeiro.

Considero um investimento importante ao nível da formação contínua, uma vez que apesar de no serviço onde exerço funções, maioritariamente definir estratégias como membro proactivo de uma equipa multidisciplinar na prestação de cuidados à criança e família com uma condição crónica com a vantagem de acompanhar todos os contextos de estágio, proporcionando a partilha de informação e experiências com os pares.

**CÁTEDRA
EN HEMOFILIA Y OTROS TRASTORNOS
DE LA HEMOSTASIA**

MANEJO DEL PACIENTE CON COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS

AGENDA CURSO VIRTUAL DE ENFERMERÍA
2022/23

MÓDULO 1: INTRODUCCIÓN

FISIOPATOLOGÍA, LABORATORIO, GENÉTICA Y ORGANIZACIÓN DE UNA UNIDAD ASISTENCIAL

17 NOVIEMBRE

16:30 - 17:15	T.1: Organización de consultas externas en coagulopatías	Dra. M ^a Teresa Álvarez Román <i>Hospital Universitario La Paz</i>
17:15 - 18:00	T.2: Entender la hemostasia	Dra. Isabel Rivas Pollmar <i>Hospital Universitario La Paz</i>

24 NOVIEMBRE

16:30 - 17:15	T.3: Inhibidores en coagulopatías e impacto	Dr. Víctor Jiménez Yuste <i>Hospital Universitario La Paz</i>
17:15 - 18:00	T.4: Diagnóstico preimplantacional y consideraciones en mujeres portadoras y con diátesis hemorrágicas	Dra. Mónica Martín Salces <i>Hospital Universitario La Paz</i>

1 DICIEMBRE

16:30 - 17:15	T.5: Medir y monitorizar la coagulación	Dra. Nora Butta <i>Hospital Universitario La Paz</i>
17:15 - 18:00	T.6: Evaluación y seguimiento articular en personas con diátesis hemorrágicas	Dra. Hortensia de la Corte Rodríguez <i>Hospital Universitario La Paz</i>
18:00 - 18:30	Discusión de casos módulo 1	Todos

MÓDULO 2: COAGULOPATÍAS CONGÉNITAS

CONTEXTO, EDUCACIÓN SANITARIA Y EL TRABAJO DE LOS PROFESIONALES DE ENFERMERÍA

15 DICIEMBRE

16:30 - 17:15	T.1: Situación real de la hemofilia y coagulopatías	Pau Bosch <i>Hospital Universitario y Politécnico La Fe</i>
17:15 - 18:00	T.2: Urgencias y atención inmediata al paciente con trastornos de la coagulación	Dra. Belén Velasco Llavés <i>SUMMA</i>

12 ENERO

16:30 - 17:15	T.3: Organización en la atención de pacientes con coagulopatías	Carmen García <i>Hospital Universitario La Paz</i>
17:15 - 18:00	T.4: Mejorar la salud	Alfonso Castro <i>Hospital Universitario La Paz</i>

19 ENERO

16:30 - 17:15	T.5: Tratamientos actuales y futuros	Beatriz Gago <i>Hospital Regional de Málaga</i>
17:15 - 18:00	T.6: Seguimiento farmacoterapéutico	Dr. José Antonio Carrasco Romero <i>Hospital Universitario La Paz</i>
18:00 - 18:30	Discusión de casos módulo 2	Todos

MÓDULO 3: LEGISLACIÓN

LA IMPORTANCIA DEL MOVIMIENTO ASOCIATIVO Y DE LA INVESTIGACIÓN
EN COAGULOPATÍAS CONGENITAS

26 ENERO

16:30 - 17:15	T.1: Legislación en hemofilia	Dr. Álvaro Lavandeira <i>Presidente del Instituto de Investigación y Formación en Salud</i>
17:15 - 18:00	T.2: Las asociaciones de pacientes	Iván de la Plaza Collazo (<i>AshoMadrid</i>) Daniel Aníbal García Diego (<i>Fedhemo</i>)
18:00 - 18:30	Discusión de casos módulo 3	Todos

2 FEBRERO

16:30 - 17:15	T.3: Ensayos clínicos y registros en coagulopatías	Sara García Barcenilla <i>Hospital Universitario La Paz</i>
17:15 - 18:00	T.4: Investigación básica	Dra. Elena García Arias-Salgado <i>Hospital Universitario La Paz</i>
18:00 - 18:40	Discusión de casos módulo 3, dudas y cierre	Dr. Víctor Jiménez Yuste <i>Hospital Universitario La Paz</i>

Certificado de participación no “Curso de Manejo del paciente con coagulopatías congénitas”

The certificate is issued by the Universidad Autónoma de Madrid (UAM). It certifies that **Ana Resende**, with DNI/Pasaporte 10032489 4 ZY9, has participated and passed the evaluative tests corresponding to the theoretical-practical contents of the **Curso de Manejo del paciente con coagulopatías congénitas 2ª edición**, held from November 17, 2022, to February 26, 2023. The course consists of a total of 1 ECTS (25 hours). The certificate is dated **Madrid, a 16 de marzo de 2023**, and is signed by **D. Víctor Jiménez Yuste**, Director.

*Programa promovido por la Fundación de la Universidad Autónoma de Madrid (FUAM) para mejorar la calidad de la formación de sus estudiantes. Para más información, contactar con la secretaria. formacioncontinua@fuam.es

2º Congresso Internacional “O Cuidado Centrado no Cliente e nos Padrões de Qualidade”

O objetivo principal deste evento passou por continuar a disseminar o conhecimento científico sobre o cuidado centrado no cliente e nos padrões de qualidade dos cuidados de enfermagem, após uma 1ª edição de sucesso.

As temáticas abordadas permitiram um enriquecimento do conhecimento sobre as várias temáticas abordadas, favorecendo o meu desempenho nos contextos de estágio posteriores e a nível profissional.

Nos cuidados ao cliente pediátrico, nos diversos contextos, o planeamento dos cuidados de enfermagem, assenta nos Cuidados centrados no cliente, com o objetivo de aumentar a sua satisfação com especial importância da comunicação e relação de ajuda, envolvimento no cuidar e os CCF. No que concerne à comunicação, considera-se uma forma de expressão, um meio de criação de relação e uma habilidade dos cuidados de enfermagem, pelo que deve ser desenvolvida para melhoria dos cuidados.

O EEESIP cuida em parceria com a criança saudável ou doente e família/pessoa significativa, em qualquer contexto (hospitais, cuidados continuados, cuidados de saúde primários - CSP) para promover a saúde; proporcionar educação para a saúde, assim como, identificar e mobilizar recursos de suporte à família. O cuidar centra-se no cliente, e o enfermeiro, segundo os padrões de qualidade dos cuidados de enfermagem especializados em saúde da criança e do jovem deve orientar a sua prática numa perspetiva de promoção da saúde, prevenção da doença, tratamento e recuperação, respeitando os princípios da proximidade, parceria, capacitação, direitos humanos e da criança, salientando a abordagem holística, ética e culturalmente sensível.

O saber dos enfermeiros e a qualidade da sua formação são amplamente reconhecidos pela evidência científica como tendo uma ligação direta com a qualidade e a segurança dos cuidados. Motivando o meu interesse na busca do aperfeiçoamento e desenvolvimento profissional, atualizando sempre os meus conhecimentos, com um intuito evolutivo.

Programa do 2º Congresso Internacional “O Cuidado Centrado no Cliente e nos Padrões de Qualidade”

2º CONGRESSO INTERNACIONAL “O CUIDADO CENTRADO NO CLIENTE E NOS PADRÕES DE QUALIDADE”



**14
OUTUBRO
2022**

Link de inscrição: shorturl.at/eQU35

EVENTO ONLINE

Sessão de Abertura

09h00 - João Santos - Presidente da ESEL

09h05 - Ana Fonseca - Presidente do Conselho de Enfermagem da DE

09h10 - Cristina Baidinho - Presidente da Comissão Científica

09h20 - Andreia Costa - Coordenadora do CIDNUR da ESEL

Conferência Inaugural: O Cuidado Centrado no Cliente (Em Inglês)

Moderador: Filipa Pereira, IJGSA-E

09h30

Ewa Carlsson Liljeo, Adjunct Professor, Faculty of Caring Science, Work Life and Social Welfare, University of Borås, Sweden

Katarina Allery, Psychiatric Clinic, Sahlgrenska University Hospital, Gothenburg, Sweden, Institute of Neuroscience and Physiology, University of Gothenburg, Gothenburg, Sweden

Amanda Jacobson, Faculty of Health Sciences, School of Health and Welfare, Dalarna University, Sweden

Frida Smith, Research leader, Regional Cancer Centre West, Western Sweden Healthcare Region, Adjunct University Lecturer, Chalmers University of Technology, Gothenburg, Sweden

Mesa 1 - Organização dos Cuidados de Enfermagem

Moderador: Ismael Salazar, ICS, ESI, UCP

10h15 - Segurança do Cliente e Cuidados de Enfermagem - Tiago Nascimento, ESEL

10h30 - Gestão da Transição Segura Hospital - Comunidade - Rita Pedrosa, ESEL

10h45 - Documentação Centrada no Cliente: Contributos para o Planeamento Individualizado dos Cuidados de Enfermagem - Paulo Cruchinho, ESEL

11h00 - P&R

Mesa 2 - Satisfação do Cliente

Moderador: Tânia Morgado, CHUC

11h15 - Comunicação Terapêutica e Relação de Ajuda - Joaquim Lopes, ESEL

11h30 - O Envolvimento da Família no Processo de Cuidados - Anabela Mendes, ESEL

11h30 - P&R

Mesa 3 - Promoção da Saúde e Prevenção de complicações

Moderador: Helga Henriques, ESEL

12h00 - Empowerment: A Chave para a Construção do Projeto de Saúde do cliente - Dulce Cabrita, ESEL

12h20 - Prevenção da Infecção Associada aos Cuidados de Saúde - Susana Ramos, CHULC

12h35 - Ambiente de Trabalho Seguro: Prevenção de Acidentes Profissionais - Isabel Mota Alvo, CHULC, HSP Xavier

12h50 - P&R

13h00 - Pausa de Almoço

14h30 - Tertúlia Científica - Ecossistemas de Evidência na Clínica de Enfermagem

Moderador: Fátima Marques, ESEL

Marcelle Miranda - Escola de Enfermagem Anna Nery
Cristina Baidinho - ESEL

Renata Bubadze - Faculdade de Ciências e Educação Gema Aires

Ivone Cabral - Universidade do Estado do Rio de Janeiro

Mesa 4 - Bem-Estar e Autocuidado

Moderador: Carlos Melo-Dios, EEPyC

15h30 - Sono e Repouso - Mariana Oliveira, H. Luz

15h45 - O Controle da Dor - Bulbo Guimarães, HGS, Centro Multidisciplinar de Dor

16h00 - Sofrimento - Patrícia Pereira, ESEL

16h15 - Cuidados de Enfermagem em Fim de Vida - Lurdes Martins, UCP-HCS-ESE

16h30 - P&R

Sessão de Encerramento

16h40 - Helga Henriques - Representante da C. Científica

16h50 - Fernanda Simões - Representante da C. Organizadora

17h00 - Graça Vozzani - Presidente do CTC



**Certificado de participação no 2º Congresso Internacional “O Cuidado centrado no
Cliente e nos Padrões de Qualidade”**



CERTIFICADO

Certifica-se que Ana Resende participou no 2º Congresso Internacional “O Cuidado Centrado no Cliente e nos Padrões de Qualidade”, realizado online no dia 14 de outubro de 2022 com a duração de 8 horas.

A coordenadora do GaFDP,

Carla Nascimento

Professora Doutora Carla Nascimento

Encontro Internacional da Rede Portuguesa da Ciência de Enfermagem para o Cuidado Humano Cuidado Humano na Enfermagem do Século XXI: Formação, Investigação e Prática Clínica

A Rede Portuguesa da Ciência de Enfermagem para o Cuidado Humano está vinculada ao Watson Caring Science Institute (WCSI) e é sua representante em Portugal.

Esta rede, tem como finalidade incrementar o desenvolvimento da Enfermagem, com enfoque na formação profissional, desenvolvimento pessoal, investigação científica e realização e divulgação de eventos científicos salientando a importância de outro dos objetivos que é contribuir para o desenvolvimento da Ciência de Enfermagem, promovendo o Cuidado Humano e a humanização nos cuidados de saúde.

Na atualidade os cuidados de enfermagem evidenciam uma prática profissional sustentada pela evidência científica, com o objetivo de promover o bem-estar, a saúde, e proporcionar uma evolução favorável do cliente pediátrico.

Considero de interesse elevado os temas abordados neste encontro e foi com bastante satisfação que participei no mesmo. A evolução da Teoria do Cuidado Humano, o conferir evidência à subjetividade da experiência humana e o cuidar da pessoa na prática clínica, foram temáticas que enriqueceram o meu conhecimento e facilitaram o desenvolvimento de competências gerais e específicas de ESIP.

Refletir com vista à melhoria da prática de enfermagem através do uso do pensamento crítico e baseado na evidência científica justifica o olhar aprofundado e divulgação de novos conhecimentos adquiridos sobre a temática do cuidar holístico da criança com condição crónica.

**Programa do Encontro Internacional da Rede Portuguesa da Ciência de Enfermagem
para o Cuidado Humano Cuidado Humano na Enfermagem do Século XXI: Formação,
Investigação e Prática Clínica**



**Encontro Internacional da Rede Portuguesa da
Ciência de Enfermagem para o Cuidado Humano**

**Cuidado Humano na Enfermagem do Século XXI:
Formação, Investigação e Prática Clínica**

Comissão Científica:

Paula Diogo (Coordenação)
Conceição Alegre
Emília Coutinho
Helena José
Joana Rodrigues
Maria Irene Santos
Miguel Gomes

Comissão Organizadora:

Ana Inês Costa (Coordenação)
Ana Rita Figueiredo
António Pereira
Carla Rodrigues (Pólo de Estudantes)
Cátia Machado (Pólo de Estudantes)
Joana Henrique (Pólo de Estudantes)
Luiza Rodrigues
Maria da Luz Rosa
Márcia Santos
Nuno Novais Santos
Patrícia Baltar
Susana Valido
Tânia Almeida (Pólo de Estudantes)
Tanya Cara-Nova

14 e 15 de novembro 2022



Encontro Internacional da Rede Portuguesa da Ciência de Enfermagem para o Cuidado Humano

14 de novembro de 2022

08h15 - 09h

Sessão de Abertura

Paula Diogo e Ana Inês Costa

09h - 13h

1.º Painel: Perspetivando a ciência do cuidado humano através da formação

Moderadora: Maria Irene Santos

Héctor Ressa (Uruguay)

Tanya Caro-Nava (Suíça)

Miguel Gomes (Portugal)

Fernando Riegel (Brasil)

14h05 - 15h20

1.ª Conferência: Evolução da Teoria do Cuidado Humano

Comentadora: Helena José

Luana Tania (Brasil)

15h25 - 17h20

2.º Painel: Investigação - conferir evidência à subjetividade da experiência humana

Moderadora: Emília Coutinho

Soraia Bastos (Brasil)

Ana Inês Costa (Portugal)

Jequeline Dias Nascimento (Brasil)

Maria do Luz Rosa (Portugal)

17h25 - 18h

2.ª Conferência: Sete Sutras Sagradas

Comentadores: Patrícia Baltor e António Pereira

Professora Doutora Jean Winston (EUA)



Encontro Internacional da Rede Portuguesa da Ciência de Enfermagem para o Cuidado Humano

15 de novembro de 2022

12h30-14h30

3.º Painel: Cuidando da totalidade da pessoa na prática clínica

Moderadora: Luíza Rodrigues

Paula Falcão (Brasil)

Helena Martins (Portugal)

Érika Caballero Muñoz (Chile)

Vanessa Silva (Portugal)

14h30 - 15h30

3.ª Conferência: Consciência Caritas

Comentadora: Márcia Santos

Raúl Fernando Guerrero Castañeda (México)

15h30 - 16h15

Apresentação do Poster Vencedor

Ana Rita Figueiredo

16h15 - 17h

Momento de partilha

Márcia Santos

17h - 17h20

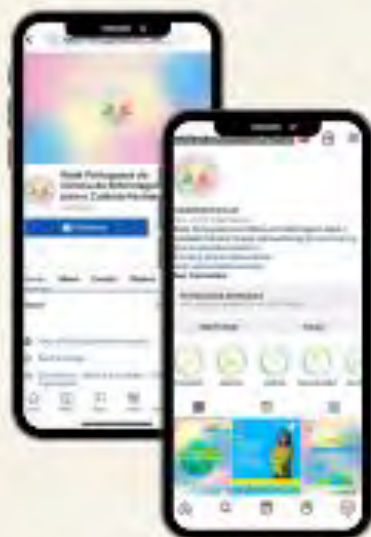
Sessão de Encerramento

Ana Rita Figueiredo e Márcia Santos

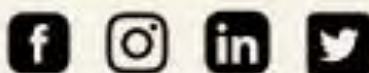


Encontro Internacional da Rede Portuguesa da Ciência de Enfermagem para o Cuidado Humano

**Cuidado Humano na Enfermagem do Século XXI:
Formação, Investigação e Prática Clínica**



SIGA-NOS NAS NOSSAS REDES SOCIAIS



OS NOSSOS PARCEIROS:



LIDEL - LABORATÓRIO DE INVESTIGAÇÃO EM DESENVOLVIMENTO E LÓGICA DA ENFERMAGEM



Associação Portuguesa de
Ciência de Enfermagem
Associação Portuguesa de
Ciência de Enfermagem

Certificado de participação no Encontro Internacional da Rede Portuguesa da Ciência de Enfermagem para o Cuidado Humano Cuidado Humano na Enfermagem do Século XXI: Formação, Investigação e Prática Clínica



XXVIII Jornadas de Pediatria do Hospital de Santa Maria

O conhecimento sobre as doenças raras, especificamente coagulopatia congénita, tem nos últimos tempos sofrido uma grande evolução e divulgação. A criação dos centros de tratamento de coagulopatias congénitas e posteriormente dos centros de referência vieram comprovar a necessidade de cuidados personalizados e específicos por parte das equipas multidisciplinares que os integram.

Atendendo a que compete aos profissionais de saúde, compreender melhor a importância da abordagem multidimensional do cliente pediátrico e investir num saber alargado, surgiu a oportunidade de participar nas XXVIII Jornadas de Pediatria e contribuir para a divulgação da temática relacionada com a importância das intervenções de enfermagem à criança com coagulopatia congénita com o objetivo da melhoria dos cuidados prestados.

Salienta-se o contacto com variadas temáticas e uma experiência única para adquirir, desenvolver e partilhar conhecimentos relacionados com os cuidados multidisciplinares ao cliente pediátrico.

A escolha de participar no curso “Que desafios para a enfermagem” enquadrou-se na crescente necessidade de atualizar conhecimentos face à multiculturalidade da população atual e do interesse pessoal e profissional o segundo tema abordado, enfatizando a importância da reflexão sobre a prática de profissional e a busca da evidência científica para a sustentar.

Decorrente da participação neste evento realço o consolidar de conhecimentos e competências que contribuíram para alcançar os objetivos a que me propus para os vários contextos de estágio.

Certificado de participação XXVIII Jornadas de Pediatria do Hospital de Santa Maria



CERTIFICADO

Certifica-se que Ana Cristina Araújo Resende participou nas XXVIII JORNADAS DE PEDIATRIA do Departamento de Pediatria do Hospital de Santa Maria, que decorreram em Lisboa de 23 a 24 de fevereiro 2023.

24/02/2023

Prof. Doutora Ana Isabel Lopes
Presidente das XXVIII Jornadas de Pediatria do CHULN

Certificado de participação no Curso “Que desafios para a enfermagem?”



CERTIFICADO

Certifica-se que **Ana Resende** participou no Curso “QUE DESAFIOS PARA A ENFERMAGEM?” realizado no dia 22 de fevereiro de 2023 no âmbito das XXVIII Jornadas de Pediatria do CHULN.

23/03/2023

Prof. Doutora Ana Isabel Lopes
Presidente das XXVIII Jornadas de Pediatria do CHULN

Programa das XXVIII Jornadas de Pediatria do Hospital de Santa Maria

XXVIII JORNADAS DE PEDIATRIA

23//24 FEV//2023
Edifício Egas Moniz – FMUL

DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA
HOSPITAL DE SANTA MARIA
DIRETORIA: PROF. DOUTORA ALVA MARIA LOPES



**CRESCER
DA EPIGENÉTICA
AO AMBIENTE**

**PRÉ-JORNADAS
23 FEBRUÁRIO**



CRESCER DA EPIGENÉTICA AO AMBIENTE

♦ **PRESIDENTE**
Ana Isabel Leques

♦ **COMISSÃO ORGANIZADORA**
Rodrigo Ferreira
Isabel Estroff
Rita Martins
Sílvia Mouta
Luís Rodrigues
Ana Paula Martins
Rita Espírito Santo
Ana R. Sousa
Ana Ferreira
Inês Ferro
Pedro Miguel
Madalena Fonseca
António Mónica
Eduardo Costa
Ana C. Sousa
Lurdes Fernandes
Célia Ramalho
Filipa Nunes

♦ **COMISSÃO CIENTÍFICA**
Ana Berta Sousa
André Graça
António Levy Gomes
Celeste Barreto
Mirella Gonçalves
Mónica Rebelo
Teresa Goldschmidt



PRELETORES E MODERADORES

Aguiar, CHULN, Lisboa
Alicia Curado, CHULN, Lisboa
Ana Catarina Moreira, ESTESL, Lisboa
Ana Curado, CHULN, Lisboa
Ana Espada Sousa, IMM, FMUL, Lisboa
Ana Fonseca, CHULN, Lisboa
Ana Gaspar, CHULN, Lisboa
Ana Lúcia Silva, H. Cruz Vermelha, Lisboa
Ana Margarida Neves, CHULN, Lisboa
Ana Margarida Silva, CHULN, Lisboa
Ana Mouzinho, CHULN, Lisboa
Ana Paula Martins, CHULN, Lisboa
Ana Raquel Claro, CHULN, Lisboa
Ana Raquel Henriques, CHULN, Lisboa
Ana Rita Martins, CHULN, Lisboa
Ana Rita Santos, CHULN, Lisboa
Ana Salianda, CHULN, Lisboa
Ana Teresa Guerra, HFF, Amadora
Ana Zagalo, CHULN, Lisboa
Anabela Ferreira, CHULN, Lisboa
Anabela Namora, H. D. Estefânia, Lisboa
André Graça, CHULN, Lisboa
André Faria, Fundação do Gil
André Travessa, CHULN, Lisboa
Andreia Magalhães, CHULN, Lisboa
António Jorge Cabral, CHULN, Lisboa
António Levy Gomes, CHULN, Lisboa
António Monteiro, CHULN, Lisboa
Artur Sousa, CHULN, Lisboa
Bárbara Aguiar, CHULN, Lisboa
Bárbara Santos, CHULN, Lisboa
Brigida Robalo, CHULN, Lisboa
Carla Loureiro, H. Pediátrico Coimbra
Carla Pereira, CHULN, Lisboa
Carla Simão, CHULN, Lisboa
Carolina Constant, CHULN, Lisboa
Catarina Cordeiro, CHULN, Lisboa
Catarina Nascimento, CHULN, Lisboa
Catarina Salgado, CHULN, Lisboa
Celeste Barreto, CHULN, Lisboa
Cláudia Bandeira de Lima, CHULN, Lisboa
Cristina Camilo, CHULN, Lisboa
Cristina Jeremias, ESEL, Lisboa
Cristina Rebordão, CHULN, Lisboa
Cristina Tapadinhas, CHULN, Lisboa
Cristina Villas Simões, CHULN, Lisboa
Diana Parada, CHULN, Lisboa
Dinahi Carvalho, CHULN, Lisboa

Elisabete Vieira, CHULN, Lisboa
Elisabete Vaz, CHULN, Lisboa
Elisabete Vieira, CHULN, Lisboa
Elsa Pereira, CHULN, Lisboa
Emília Radigue, CHULN, Lisboa
Fátima Sousa, CHULN, Lisboa
Fernando Ribeiro, CHULN, Lisboa
Filipa Cosme, CHULN, Lisboa
Filipa Durão, CHULN, Lisboa
Filipa Prata, CHULN, Lisboa
Francisca Palha, CHULN, Lisboa
Francisca Sarmiento, CHULN, Lisboa
Francisco Abecasis, CHULN, Lisboa
Graça Oliveira, CHULN, Lisboa
Graça Rolão, CHULN, Lisboa
Graciete Bragança, HFF, Amadora
Helena Fonseca, CHULN, Lisboa
Helena Laginha, CHULN, Lisboa
Helena Loreto, CHULN, Lisboa
Helena Mansilha, CMIN, Porto
Hélga Oliveira, ES Saúde Atlântica, Ovar
Hélora Santos, CHULN, Lisboa
Inês Cosme, CHULN, Lisboa
Inês Munhá, CHULN, Lisboa
Isabel Carvalho, CH Vila Nova de Gaia
Isabel Esteves, CHULN, Lisboa
Isabel Sampaio, CHULN, Lisboa
Isis Monteiro, CHULN, Lisboa
Ivete Monteiro, H. D. Estefânia, Lisboa
J. Costa Trindade, CHULN, Lisboa
Joana Branco, CHULN, Lisboa
Joana Ferreiro, CHULN, Lisboa
Joana Rômbert, CHULN, Lisboa
Joana Vieira, CHULN, Lisboa
João Bismarck Pereira, H. dos Lusíadas, Lisboa
João Franco, H. Garcia de Orta, Almada
João Lopes, CHULN, Lisboa
João Queiroz e Melo, CPSA, Lisboa
Jorge Correia Pinto, H. de Braga, Lisboa
José Alberto Benenguer, CHULN, Lisboa
José Gonçalo Marques, CHULN, Lisboa
Lia Oliveira, CHULN, Lisboa
Liliana Mota, CHULN, Lisboa
Luís Rodrigues, CHULN, Lisboa
Luís Vieira, INSA, Lisboa
Luísa Lobo, CHULN, Lisboa
Lúcia Pereira, CHULN, Lisboa

PRELETORES E MODERADORES

Luísa Preto, CHCeste, Torres Vedras
Lurdes Sampaio, CHULN, Lisboa
Mafalda Paiva, CN Cuidados Paliativos, Lisboa
Margarida Abrantes, CHULN, Lisboa
Margarida Cunha, CHULN, Lisboa
Maria do Carmo Fonseca, IMM, FMUL, Lisboa
Maria João Palari, CHULN, Lisboa
Maria João Palha, CHULN, Lisboa
Maria João Ximenes, CHULN, Lisboa
Maria Miguel, CHULN, Lisboa
Mariana Soares e Sá, CHULN, Lisboa
Marta Vieira, CHULN, Lisboa
Miguel Bernardo, CHULN, Lisboa
Miroslava Gonçalves, CHULN, Lisboa
Mónica Rebelo, CHULN, Lisboa
Nélia Rodrigues Correia, CHULN, Lisboa
Patrícia Costa Reis, CHULN, Lisboa
Patrícia Lipari Pinto, CHULN, Lisboa
Patrícia Marques, APPT21, Lisboa
Paula Mourão, CHULN, Lisboa
Paulo Faria de Sousa, USF Rio de Mouro
Paulo M. Ramalho, CHULN, Lisboa
Pedro Dias Ferreira, CHULN, Lisboa
Pedro Hubert, IAJ, Lisboa
Rafael Inácio, CHULN, Lisboa
Raquel Gouveia Silva, CHULN, Lisboa
Raquel Gouveia, CHULN, Lisboa
Ricardo Fernandes, CHULN, Lisboa
Rita Jotta, CHULN, Lisboa
Rita Ramalho, CHULN, Lisboa
Rita Teixeira, CHULN, Lisboa
Rodrigo Roquette, CHULN, Lisboa
Sara Azevedo, CHULN, Lisboa
Sara Costa, CHULN, Lisboa
Sérgio Amadeu, CP ARSLVT, Lisboa
Sílvia Freira, CHULN, Lisboa
Sofia Moeda, CHULN, Lisboa
Sofia Quintas, CHULN, Lisboa
Sónia Fernandes, CHULN, Lisboa
Susana Martins, CHULN, Lisboa
Teresa Bandeira, CHULN, Lisboa
Teresa Goldschmidt, CHULN, Lisboa
Teresa Moreno, CHULN, Lisboa
Tiago Proença Santos, CHULN, Lisboa
Zulmira Trigueiros, CHULN, Lisboa

INFORMAÇÕES GERAIS

Inscrições através do site:

www.jornadaspediatriachuln.pt

A inscrição torna-se efetiva só após o envio do comprovativo de transferência bancária (IBAN PT50 0018 0003 29400488020 56) para o email: departamentopediatria@chln.min-saude.pt

[Facebook.com/jornadaspediatriahsm/](https://www.facebook.com/jornadaspediatriahsm/)

[Instagram.com/jornadaspediatriahsm/](https://www.instagram.com/jornadaspediatriahsm/)

COMUNICAÇÕES

Submissão de resumos através do site:

www.jornadaspediatriachuln.pt

Data limite de submissão:

1 de fevereiro 2023

É obrigatória a inscrição do 1º autor nas XXVIII Jornadas de Pediatria.

23 FEV

7h45 Abertura do Secretariado

8h00 **POSTERS EM SALA - Anfiteatro 58**
Moderadoras | Joana Fermeiro, Cristina Camilo

Mesa Redonda
9h00 **AMBIENTE, O GRANDE VILÃO**
Moderadores | J. Costa Trindade, Graciete Bragança
• Pegada ecológica dos cuidados de saúde
João Queiroz e Melo
• Tabagismo, antigas e novas formas e prevenção
Carolina Constant
• A pele, o Sol e outros agentes
Sónia Fernandes

10h30 Sessão de Abertura

11h00 Intervalo

Conferência
11h45 **O PRESENTE E FUTURO DA INVESTIGAÇÃO EM PEDIATRIA. O PAPEL DOS CENTROS ACADÉMICOS**
Presidente | Rui M. Victorino
Jorge Correia-Pinto

Conta-me como foi, conto-te como é!
12h30 **DOENÇAS METABÓLICAS**
Moderadores | Paulo M. Ramalho, Ana Gaspar
Aguinaldo Cabral, Rita Jotta

13h00 Almoço Livre

13h00 Simpósios em simultâneo (inclui lunch box)
• **SIMPÓSIO NUTRICIA**
PREVENÇÃO DA DOENÇA ALÉRGICA
Sílvia Batalha
• **SIMPÓSIO CBR GENOMICS**
O DIAGNÓSTICO NÃO TEM QUE SER RARO - In2Genome: UM PROJETO, 28 DIAGNÓSTICOS
Ana Catarina Gomes

Mesa Redonda
14h30 **MICROAMBIENTE**
Moderadores | Ana Mouzinho, João Franco
O QUE PODEMOS CONTROLAR?

- **SARS-CoV2:** Que dúvidas persistem?
José Gonçalo Marques
- **Virus Sincicial Respiratório:** Novas estratégias de controlo
Teresa Bandeira
- **Bactérias emergentes:** Temos que nos preocupar?
Filipa Prata

Conferência
16h00 **TECNOLOGIA RNA NA ERA DA MEDICINA DE PRECISÃO**
Presidentes | Ana Espada Sousa, Heloísa Santos, Maria Carmo Fonseca

16h30 **A VOZ DO INTERNO**
Moderadores | Sofia Quintas, Rodrigo Roquette
• Guia de Sobrevivência no Internato Médico
Catarina Cordeiro, Francisca Sarmiento
• **ESHG-Y networking** - atividades e estratégias desenvolvidas na área da Genética
Raquel Gouveia Silva

17h10 Intervalo

Sessão Técnica
17h30 **MONITORIZAÇÃO DIGITAL EM AMBULATÓRIO NA...**
Moderadores | Mónica Rebelo, Fernando Ribeiro
• Insuficiência respiratória crónica
Ana Margarida Silva
• **Diabetes mellitus**
Brigida Robalo
• Perturbação do ritmo cardíaco
Andreia Magalhães

18h30 **COMUNICAÇÕES ORAIS**
Moderadoras | Rosário Ferreira, Luísa Preto

24 FEV

8h00	POSTERS EM SALA - Anfiteatro 57 Moderadoras Margarida Abrantes, Miguel Bernardo Mesa Redonda 1
9h00	AMBIENTE DIGITAL Moderadores Teresa Goldschmidt, António Levy Gomes • TikTok Tiques Tiago Proença Santos • Quando tudo o que mexe são os dedos - diversão ou dependência? Pedro Hubert • Écrans e saúde oftálmica Ana Fonseca Mesa Redonda 2 Anfiteatro 58 (Mesa em paralelo com a Mesa 1)
9h00	CUIDADOS PALIATIVOS PEDIÁTRICOS: O HOSPITAL CUIDA EM CASA Moderadores Celeste Barreto, Sérgio Amadeu • Seguimento em casa Maria João Palaré e Emília Fradique • UMAD - Fundação do Gil: Missão André Faria, Joana Fonseca • A Equipa Comunitária de Suporte em Cuidados Paliativos Paulo Faria de Sousa • A resposta da Rede Nacional de Cuidados Paliativos na Pediatria: Presente e futuro Mafalda Paiva
10h15	Intervalo
	Mesa Redonda
10h45	ALIMENTAÇÃO - DO MITO À REALIDADE Moderadoras Helena Loreto, Cristina Rebordão • Exercício físico e suplementos alimentares Ana Lúcia Silva • Evicção de glúten - da doença ao lobby Ana Catarina Moreira • Avoidant Restrictive Food Intake Disorder (ARFID) Helena Mansilha

12h00	COMUNICAÇÕES ORAIS Moderadoras Bárbara Aguas, Carla Simão
13h00	Almoço livre
13h00	Simpósios em simultâneo (inclui lunch box) • SIMPÓSIO ULTRAGENYX HIPERCOLESTEROLÉMIA FAMILIAR: A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO EM PEDIATRIA Patrícia Lipari Pinto, Joana Branco e Mafalda Bourbon • SIMPÓSIO KYOWA KIRIN RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO LIGADO AO X: DA INVESTIGAÇÃO À PRÁTICA CLÍNICA Moderador José Eduardo Esteves da Silva Raquitismo Hipofosfatémico ligado ao X: Uma nova perspectiva sobre o diagnóstico e o tratamento Patrícia Costa Reis Raquitismo Hipofosfatémico ligado ao X: desafios da transição e do seguimento do jovem adulto Marta Pereira Discussão Mesa Redonda
14h00	AMBIENTE CRÍTICO Moderadores Marisa Vieira, João Bismarck Pereira • O recém-nascido neurocrítico André Graça • Extra Corporeal Membrane Oxygenation (ECMO). O que aprendemos em 100 doentes? Francisco Abecasis • Risco suicidário na urgência Rita Teixeira, Joana Vieira
15h30	A VOZ DO DOENTE Moderadoras Miroslava Gonçalves, Sofia Moeder Conselho de Jovens do Departamento de Pediatria do CHULN

24 FEV

16h00 Intervalo

16h20 AVANÇOS RECENTES

Moderadoras | Anabela Ferrão, Elisabete Vieira

- Abordagem não invasiva da torção do cordão espermático
António Moreira
- Acondroplasia - o futuro é agora
André Travessa
- Terapêutica marcial - quando e como?
Catarina Salgado
- Erros inatos do metabolismo
Inovação terapêutica
Patrícia Lipari Pinto
- Avanços na sequenciação de nova geração
Luís Vieira
- Diagnóstico precoce na atrofia muscular espinhal
Teresa Moreno
- Risco infeccioso no recém-nascido
Isabel Sampaio

18h10 SESSÃO DE ENCERRAMENTO COM ENTREGA DE PRÉMIOS

Júri Prémio Melhor Comunicação Oral
Ana Rita Sandes, José Alberto Berenguer, Leonor Boto

Júri Prémio Melhor Poster
Artur Sousa, Raquel Gouveia, Mariana Soeiro e Sá



Apêndice VII – Questionário para avaliar as necessidades de formação da equipa de enfermagem
sobre coagulopatias congénitas

Guião de entrevista

Objetivo: Identificar as necessidades de formação da equipa de enfermagem na área das coagulopatias congénitas

Cara senhora, enfermeira, eu Ana Cristina Araújo Resende, no âmbito do 13º Curso de Mestrado em Enfermagem na Área de Especialização em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria na Escola Superior de Enfermagem de Lisboa venho por este meio solicitar a sua participação no preenchimento deste questionário.

A realização deste questionário tem como principal objetivo a identificação das necessidades de formação dos elementos da equipa de enfermagem, na área das coagulopatias congénita e está integrada na temática do projeto de estágio a desenvolver ao longo dos diferentes contextos clínicos, que se intitula **“A criança e jovem com coagulopatia congénita: O contributo do enfermeiro especialista”** Neste momento, o contexto em questão é no [REDACTED]. USF [REDACTED].

Grata pela disponibilidade e colaboração.

Questionário:

“A criança e jovem com coagulopatia congénita: O contributo do enfermeiro especialista”

Assinale com um X a resposta que considera correta.

1- Tempo de experiência profissional?

Até 10 anos ☐

Entre 10 a 20 anos ☐

Mais de 20 anos ☐

2- Tem conhecimentos teóricos sobre Coagulopatias congénitas?

Sim ☐

Não ☐

3- Relativamente à temática das coagulopatias quais as áreas de formação que gostaria de ver abordadas?

Conceito, transmissibilidade e Epidemiologia ☐

Manifestações da doença e tratamento ☐

Cuidados de enfermagem à criança portadora desta patologia ☐

Centros de Referência de Coagulopatias Congénitas ☐

Outros ☐

4- Solicitamos da sua parte sugestões que considere pertinentes relativamente à sessão de formação ou conteúdos da mesma.

Apêndice VIII – Pedido de autorização para levantamento das necessidades de formação

Exma. Sra. Enf^a Especialista em Funções de Chefia USF [REDACTED]

Assunto: Pedido de autorização

Eu, Ana Cristina Araújo Resende, enfermeira, a frequentar o 13.º Curso de Mestrado em Enfermagem na Área de Especialização de Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica na Escola Superior de Enfermagem de Lisboa, venho por este meio solicitar autorização à Sra. Enf^a Especialista em Funções de Chefia do [REDACTED]

[REDACTED] a aplicação de um questionário aos elementos da equipa de enfermagem, no âmbito da unidade curricular Estágio com Relatório. O seu objetivo é identificação das necessidades de formação da equipa relativamente às coagulopatias congénitas. Os dados recolhidos serão utilizados única e exclusivamente para a elaboração da sessão de formação e é respeitada a confidencialidade dos dados fornecidos.

Desde já agradeço a disponibilidade,

(Enf^a
Ana Cristina Araújo Resende)

Solicita-se o consentimento da Sra. Enf^a Especialista em Funções de [REDACTED]
[REDACTED] através de assinatura,

(Assinatura)

Lisboa, ____ [REDACTED] de 2022

Apêndice IX – Plano da sessão de formação

PLANO DA SESSÃO DE FORMAÇÃO

TEMA: Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita

FORMADOR: En^{fa} Ana Resende

LOCAL: USF [REDACTED]

DATA: 18 Novembro 2022

HORA: 14h00

DURAÇÃO: 30 minutos

DESTINATÁRIOS: Equipa de Enfermagem da USF [REDACTED]

OBJETIVOS:

OBJETIVO GERAL

- Uniformizar os cuidados de enfermagem à criança e jovem com coagulopatia congénita

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Sensibilizar a equipa de enfermagem da importância dos cuidados de enfermagem nas crianças e jovens com coagulopatia congénita e sua família;
- Abordar conceitos relacionados com as coagulopatias congénitas;
- Promover a reflexão na equipa de enfermagem sobre a importância das intervenções precoces nestas patologias.

CONTEÚDOS	MÉTODOS	MEIOS AUXILIARES	TEMPO
Introdução • Apresentação do tema • Apresentação das orientadoras docentes e formadora • Objetivos da sessão	Expositivo Participativo	Computador	5Minutos
Desenvolvimento • Conceito e Epidemiologia de Coagulopatias Congénitas • Breves noções sobre cascata da coagulação, transmissibilidade, diagnóstico, episódio hemorrágico, tratamento e complicações • Cuidados de enfermagem imediatos • Centros de Coagulopatias Congénitas • Importância do EESIP	Expositivo Participativo	Computador	20 Minutos
Esclarecimento de questões e partilha de experiências	Ativo Participativo		5 Minutos

Apêndice X – Sessão de formação “Cuidados de enfermagem à criança e
jovem com Coagulopatia Congénita”

13.º Curso de Mestrado em Enfermagem
Área de Especialização Enfermagem Saúde Infantil e Pediatria

UC: Estágio com Relatório

Cuidados de Enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Docente orientadora:
Prof.ª Doutora Paula Diogo
Docente coorientadora:
Prof.ª Tânia Almeida
Enfermeira Orientadora

Discente:
Ana Resende, n.º 10995

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Índice

Objetivos
Coagulopatias Congénitas
Epidemiologia
Cascata da coagulação
Transmissibilidade
Diagnóstico
Tratamento
Complicações
Episódio hemorrágico
Cuidados enfermagem imediatos
EESI
Centros de Referência

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Objetivo Geral

- Uniformizar os cuidados de enfermagem à criança e jovem com coagulopatia congénita

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Objetivos específicos

- Sensibilizar a equipa de enfermagem da importância dos cuidados de enfermagem nas crianças e jovens com coagulopatia congénita e sua família;
- Abordar conceitos relacionados com as coagulopatias congénitas;
- Promover a reflexão na equipa de enfermagem sobre a importância das intervenções precoces nestas patologias.

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Coagulopatias congénitas

- São consideradas doenças raras e a União Europeia considera uma doença como rara quando afeta menos de 1 por 2 000 habitantes
- Globalmente, as doenças raras podem afetar 30 milhões de cidadãos da União Europeia sendo que 80% das doenças raras são de origem genética e muitas vezes são crónicas e ameaçam a vida.

29/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Epidemiologia

Em Portugal, os dados disponíveis são escassos, no entanto, mas em 2020 foi realizado um survey epidemiológico sobre hemofilia e outras coagulopatias congénitas e os dados referem-se a todos os centros de referência de coagulopatias congénitas do país. Constatou-se que, em 2020, existem cerca de 938 pessoas com hemofilia, sendo que 747 apresentam hemofilia A e 191 hemofilia B.

29/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



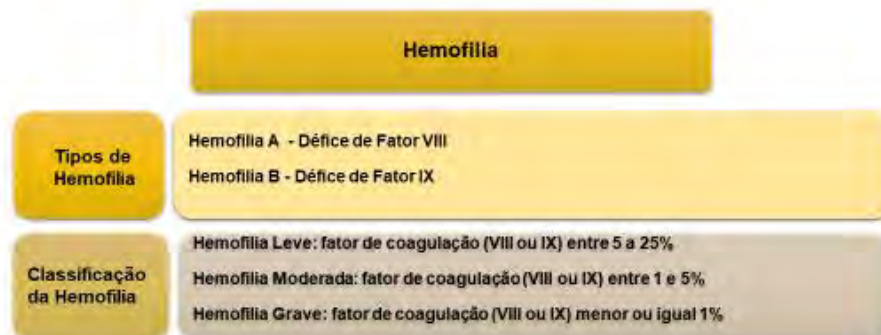
Hemofilia

- A hemofilia é uma doença hereditária relacionada ao cromossoma X que está presente em todos os grupos étnicos e em todas as regiões geográficas do mundo;
- Caracteriza-se por uma alteração na coagulação sanguínea;
- Atinge indivíduos do sexo masculino manifestando-se através de episódios hemorrágicos, espontâneos ou traumáticos provocando desde equimoses ligeiras até hemorragias abundantes.

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Doença de von Willebrand

- "A doença de von Willebrand é uma patologia hemorrágica hereditária causada por uma anomalia genética levando a anomalias quantitativas, estruturais ou funcionais do fator de Willebrand (fator de von Willebrand; VWF).

Portal das Doenças Raras

- "Ambas as patologias nas suas formas mais graves, manifestam-se pela existência de episódios hemorrágicos, estes mais frequentes ao nível das articulações".

Van Gaken et al (2012)

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



A cascata da coagulação

- O objetivo da cascata da coagulação é transformar o sangue num coágulo sanguíneo;
- Este coágulo sanguíneo reforça o tampão de plaquetas.
- O termo cascata é utilizado porque existe uma sucessão de acontecimentos (reações químicas) até à formação do coágulo final;
- Os principais intervenientes na cascata da coagulação são os **fatores de coagulação**.
- Os **fatores de coagulação** são proteínas presentes no sangue.

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Outras coagulopatias – Défices de fatores de coagulação

- Fator I (Fibrinogénio)
- Fator II
- Fator III
- Fator IV
- Fator V
- Fator VI
- Fator VII
- Fator VIII
- Fator IX
- Fator X
- Fator XI
- Fator XII
- Fator XIII

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Transmissibilidade



Em 70% dos casos, a hemofilia é transmitida hereditariamente. O gene está situado no cromossoma X. Nos outros 30%, a doença surge numa família sem histórico, causada por uma mutação genética.

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Diagnóstico

- O diagnóstico das coagulopatias congénitas é diferencial, consiste na avaliação da história pessoal e familiar da criança, e também na avaliação do seu quadro clínico e laboratorial.



28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Diagnóstico

- Raramente é diagnosticada à nascença exceto no caso dum parto traumático ou se já existir história familiar;
- O sintoma mais importante é a HEMORRAGIA;
- Pode aparecer a qualquer idade e em qualquer zona do corpo.

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congênita



Diagnóstico

- Na hemofilia grave os 1º problemas surgem:
 - Gatinhar: equimoses, hematomas, epistaxis, dor (irritabilidade), impotência funcional dos membros
 - 6-12 anos: hemartroses (dor, impotência) epistaxis, gengivorragias
 - Adulto: hemartroses
- É raro surgirem episódios hemorrágicos em recém nascidos, a não ser que sejam submetidos a uma intervenção cirúrgica ou após um traumatismo grave.

28/11/2022

Ana Ribeiro

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congênita



Tratamento

- Reposição do Fator em défice, regularmente, via endovenosa;
- Administração de um fator via subcutânea semanalmente ou quinzenalmente;
- Terapia génica (vírus criado a partir de engenharia genética que contem instruções para produzir o fator em défice).

28/11/2022

Ana Ribeiro

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Profilaxia

- A profilaxia é recomendada pela Federação Mundial de Hemofilia (WFH) e pela Organização Mundial de Saúde (OMS) como sendo uma das principais medidas disponíveis para garantir a integridade física, psíquica e social dos pacientes, possibilitando ainda uma vida plena ao indivíduo com hemofilia, é considerada desde 1994 como tratamento standard.
- A possibilidade do tratamento em casa e a profilaxia, permitem a redução do absentismo escolar e laboral e melhoram substancialmente a qualidade de vida das pessoas com hemofilia e suas famílias, permitindo mesmo na doença grave uma vida praticamente normal.

Uniquiz para Hemofilia

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Inibidores

- O inibidor é um anticorpo, que inibe a ação dos fatores da coagulação VIII e IX.
- O desenvolvimento de inibidores é uma das principais complicações do tratamento da hemofilia.
- A prevalência do desenvolvimento de inibidores é de aproximadamente 30% nos doentes com Hemofilia A Grave, 1 a 7% nas pessoas com Hemofilia A moderada/leve e 1-5% nas pessoas com Hemofilia B.

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Inibidores

- O tratamento destes pacientes deve ter como objetivos principais o controlo e prevenção de hemorragias e a irradicação dos inibidores;
- Grande desafio para a comunidade médica e científica da área da Hemofilia.

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Episódio hemorrágico

- Existem dois tipos de hemorragias, as externas, quando a lesão do vaso sanguíneo provoca um extravasamento de sangue para o exterior do corpo humano, e as internas, quando o sangramento ocorre no interior do corpo.

Unidos pela Hemofilia

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Hemartrose

Sangue no interior da articulação, pode ser de origem traumática ou espontânea

Articulação alvo

Articulação que é sujeita a mais que 3 hemorragias num período de 6 meses.

Artropatia hemofílica

A recorrência das hemartroses vai, progressivamente, deixando importantes sequelas articulares, com dores crónicas e limitações na mobilidade, maioritariamente irreversível.



28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Cuidados de enfermagem imediatos

- Administração do fator em défice
- Contenção da articulação afetada
- Elevação do membro
- Aplicação de gelo local
- Repouso e meios auxiliares da marcha
- Controlo da dor com analgésicos adequados



28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Ensino à criança, jovem e família

- Plano profilático
- Repouso e imobilização do membro afetado
- Fase em que a dor seja mais ténue, iniciar mobilizações ativas
- Controlo edema da articulação
- Consulta de reavaliação médica
- Ensino sobre calçado adequado, ambiente seguro e alimentação saudável
- Ansiedade dos pais
- Evitar superproteção
- Promover a autonomia

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Enfermeiro Especialista em Saúde Infantil e Pediátrica

- Equidade e igualdade ao tratamento;
- Serviços de saúde disponíveis;
- Políticas de saúde;
- Núcleos de apoio à criança, jovem e família;
- Promoção da saúde e prevenção de complicações (adesão plano profilático);
- Uniformidade de cuidados nos CRCC;
- Articulação com outras instituições e comunidade.

28/11/2022

Ana Resende

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congênita



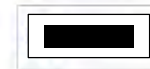
Centros de Referência de Coagulopatia Congênita

Um Centro de Referência é qualquer serviço de saúde, unidade ou departamento que se destaque por ser altamente especializado no tratamento de uma determinada doença.

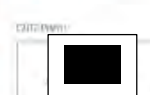
Nestes centros, encontram-se reunidas as várias especialidades médicas envolvidas no tratamento da doença em questão, bem como, profissionais de saúde com elevada experiência em tratá-las.



CHC Lúcio Costa - RJ (2)



CHC Lúcio Costa - RJ (2)

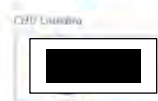


CHC Lúcio Costa - RJ (2)

CHC São João



CHC São João



CHC São João

Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congênita



Cuidados de enfermagem à criança e jovem com Coagulopatia Congénita



Abraphem - Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia. (n.d.). ABRAPHEM. Retrieved October 11, 2022, from <https://abraphem.org.br/>

Associação Portuguesa de Hemofilia e de Outras Coagulopatias Congénitas. (2013). Web Site. Acedido a 17-10-2022. Disponível em: <http://aphemofilia.pt/>

<https://www.raras.especiais.pt/pl-pl/centros-de-referencia>

Tratamento da hemofilia: rumo a zero hemorragias espontâneas | Unidos pela Hemofilia. (2022, October 24). <https://www.unidospelahemofilia.pt/tratamento-da-hemofilia-rumo-a-zero-hemorragias-espontaneas/>

van Galen, P., Mauser-Bunschoten, P., & Leebeek, W. (2012). Hemophilic arthropathy in patients with von Willebrand disease. *Blood reviews*, 26(6), 261–266. <https://doi.org/10.1016/j.blre.2012.09.002>

World Federation of Hemophilia (2005). Diretrizes para el tratamento de lá hemofilia. Acedido em 16 de Outubro, em <http://www.wfh.org>

Apêndice XI – Análise de avaliação da sessão de formação “Cuidados de enfermagem à criança e jovem com coagulopatia congénita



A realização desta sessão de formação decorreu no dia 28 de Outubro de 2022.

Como objetivos gerais foram delineados:

- Uniformizar os cuidados de enfermagem à criança e jovem com coagulopatia congénita.

Como objetivos gerais foram delineados:

- Sensibilizar a equipa de enfermagem da importância dos cuidados de enfermagem nas crianças e jovens com coagulopatia congénita e sua família;
- Abordar conceitos relacionados com as coagulopatias congénitas;
- Promover a reflexão na equipa de enfermagem sobre a importância das intervenções precoces nestas patologias.

Após o término da sessão de formação procedeu-se à avaliação da mesma por parte dos pares, a fim de se conseguir compreender se os objetivos inicialmente propostos tinham sido atingidos.

A avaliação teve por base um documento realizado por mim, pois não existia na instituição um modelo de instrumento de avaliação de sessões de formação onde se realizaram as ações de formação.

Cada item poderia ser avaliado em cinco níveis, de discordo totalmente a concordo totalmente.

Apresentam-se em seguida os itens instrumento de avaliação utilizado e uma síntese das avaliações obtidas na sessão de formação.

Nesta sessão de formação estiveram presentes 4 enfermeiros dos 5 elementos constituintes da equipa de enfermagem, pois um encontrava-se de licença de férias, todos eles detentores da especialidade de ESIP.

A ação de formação decorreu em contexto de trabalho, no gabinete da Sra. Enf.^a orientadora e teve a duração de 1 hora.

- 1 Formando **concordou totalmente com todos os itens** em avaliação no questionário;
- A totalidade dos formandos **concordou totalmente em como os objetivos** da sessão foram atingidos;
- 2 Formandos concordam em que os conteúdos apresentados foram pertinentes para o seu desempenho;
- 1 Formando concorda que os objetivos da sessão foram atingidos e os conteúdos apresentados foram pertinentes para o seu desempenho;
- A totalidade dos formandos **concordou totalmente em que** o conteúdo foi transmitido de forma clara, houve tempo para o esclarecimento de dúvidas houve uma boa interação entre o formador e o grupo; a duração da sessão foi adequada e o horário da sessão foi adequado;
- Nenhum dos formandos sugeriu aspetos a melhorar.

Apêndice XII – Instrumento Informativo sobre coagulopatias congénitas

Tratamento

Administração do Fator de coagulação em déficit, segundo plano profilático, via endovenosa ou via subcutânea.

Episódio hemorrágico, onde recorrer

- ACES, USF, UCSP e UCC da área de residência;
- Hospital mais próximo ou da área de residência;
- Centro de Referência de Coagulopatias Congénitas onde é seguido.

Centros de Referência de Coagulopatias Congénitas




Cuidados Enfermagem Imediatos



Intervenções de enfermagem precoces

- Contenção da articulação afetada
- Elevação do membro
- Aplicação de gelo local
- Repouso e meios auxiliares da marcha
- Controlo da dor com analgésicos adequados

Núcleos de apoio

- Associação Portuguesa de Hemofilia www.aphemofilia.pt
- Unidos pela Hemofilia www.unidospelahemofilia.pt
- World Federation of Hemophilia <http://www.wfh.org>

Bibliografia

- Associação Portuguesa de Hemofilia e de Outras Coagulopatias Congénitas. (2013). Web Site. Acesso a 17-10-2022. Disponível em: <http://www.aphemofilia.pt>
- World Federation of Hemophilia (2005). *Directrices para el tratamiento de la hemofilia*. Acesso em 16 de Outubro, em: <http://www.wfh.org>
- Regulamento nº 422/2018 (2018). Regulamento de Competências Específicas do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica. Ordem dos Enfermeiros, aprovado pelo Regulamento nº 422/2018, de 12 de julho. Assembleia da República. Diário da República, II Série (Nº 133 de 12-07-2018), 19192-19194.
- Ordem dos Enfermeiros. (2017). Padrões de qualidade dos cuidados especializados em enfermagem de saúde infantil e pediátrica (4ª Assembleia do Colégio da Especialidade de Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica, sessão extraordinária de 25-11-2017).



13.º Curso de Mestrado em Enfermagem
Área de Especialização Enfermagem
Saúde Infantil e Pediatria

UC: Estágio com Relatório

Docente orientadora:
Prof. Doutora Paula Diogo
Prof. Tania Almeida
Discente:
Ana Resende, nº 10895

Coagulopatias congénitas



Hemofilia



Significado de Coagulopatias Congénitas

Coagulopatias congénitas são doenças raras, caracterizadas por alterações na coagulação sanguínea. A cascata da coagulação encontra-se comprometida. Essa alteração está associada ao déficit de uma proteína que interfere com a formação do coágulo sanguíneo, e que em hemorragia ativa, esta é mais prolongada e abundante.



Etiologia das Coagulopatias Congénitas

São doenças hereditárias ou adquiridas. As hereditárias podem ser por transmissão genética ou pela existência de uma mutação durante a gravidez da progenitora.

Fisiopatologia das Coagulopatias

Normalmente, o corpo produz 13 fatores de coagulação que atuam em cascata e se agregam às plaquetas, para formar o coágulo sanguíneo, e na presença de um episódio hemorrágico estancar a hemorragia. Nos utentes portadores de coagulopatias congénitas, ao existir um déficit de um destes fatores de coagulação, o coágulo não se forma corretamente, existindo o risco de hemorragia prolongada.

Sintomatologia

As intensidades dos sintomas variam em função da classificação da doença, Hemofilia A ou B Grave, Moderada ou Ligeira, e Doença de von Willebrand tipo I, II ou III.

Diagnóstico

O diagnóstico das coagulopatias congénitas é diferencial, consiste na avaliação da história pessoal e familiar da criança, e também na avaliação do seu quadro clínico e laboratorial (estudo genético do portador e da família).



Quais as Coagulopatias Congénitas mais comuns?

Hemofilia
A hemofilia é uma doença hereditária associada ao cromossoma X que está presente em todos os grupos étnicos e em todas as regiões geográficas do mundo.

Hemofilia A
Manifesta-se por um déficit da percentagem de Fator VIII em circulação sanguínea.

Hemofilia B
Manifesta-se por um déficit de Fator IX em circulação sanguínea.

Doença de von Willebrand
A doença de von Willebrand é causada por uma anomalia genética que provoca uma diminuição dos níveis de fator de von Willebrand em circulação sanguínea.

A ter em consideração
Todos os utentes apresentam risco acrescido de hemorragia em contexto de cirurgia e/ou procedimentos invasivos, é fundamental contactarem a equipa de enfermagem do Centro de Referência para uma preparação correta antes do ato invasivo.

Deve sempre ter consigo o Cartão de Pessoa com Doença Rara

Sinais de Alerta



Hemorragia	Manifestações
Hemorragia muscular	• Dor e limitação na mobilização de um membro; • Edema do mesmo e/ou aumento da temperatura local. • A hemorragia do músculo psoas pode manifestar-se apenas por dor abdominal intensa.
Hemartrose	• Dor e limitação na mobilização de um membro, edema articular e/ou aumento da temperatura. • Inicialmente pode haver apenas uma sensação de "desconforto/ formigueiro" intra-articular;
Hemorragia intracraniana	• Cefaleias intensas; • Irritabilidade ou Sonolência excessiva; • Náuseas/ Vômitos; • Convulsões/Desmaios.
Hemorragia do pescoço-garganta	• Falta de ar; • Inchaço do pescoço.

Apêndice XIII – Plano da sessão de formação “Cuidados de enfermagem à criança com episódio hemorrágico”

PLANO DA SESSÃO DE FORMAÇÃO

TEMA: Cuidados de enfermagem à criança com episódio hemorrágico agudo

FORMADOR: Mestranda Ana Resende

LOCAL: Serviço de internamento de Pediatria

DATA: 29 Novembro 2022

HORA: 15h30

DURAÇÃO: 15 minutos

DESTINATÁRIOS: Equipa de Enfermagem do Serviço de Internamento de Pediatria

OBJETIVOS:

OBJETIVO GERAL

- Uniformizar os cuidados de enfermagem à criança e jovem com coagulopatia congénita

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Sensibilizar a equipa de enfermagem da importância dos cuidados de enfermagem nas crianças e jovens com coagulopatia congénita e sua família;
- Abordar conceitos relacionados com as coagulopatias congénitas;
- Promover a reflexão na equipa de enfermagem sobre a importância das intervenções precoces nas crianças com este problema de saúde.

CONTEÚDOS	MÉTODOS	MEIOS AUXILIARES	TEMPO
Introdução • Apresentação do tema • Apresentação das orientadoras docentes e formadora • Objetivos da sessão	Expositivo Participativo	Computador	2Minutos
Desenvolvimento • Definição de conceitos • Abordagem da epidemiologia das coagulopatias congénitas, transmissibilidade, diagnóstico, complicações mais frequentes; • Tratamento e possíveis complicações; • Intervenções de enfermagem e prevenção de sequelas;	Expositivo Participativo	Computador	8 Minutos
Conclusão • Esclarecimento de questões e partilha de experiências	Ativo Participativo		5 Minutos

Apêndice XIV – Sessão de formação “Cuidados de enfermagem à criança com episódio hemorrágico”

13.º Curso de Mestrado em Enfermagem
Área de Especialização Enfermagem
Saúde Infantil e Pediatria

UC: Estágio com Relatório

**Cuidados de enfermagem à criança com episódio
hemorrágico agudo**

Docente orientadora:
Prof.ª Doutora Paula Diogo
Docente coorientadora:
Prof.ª Tânia Almeida
Enfermeira Orientadora
[Redacted]

Discente:
Ana Resende, nº 10995



Lisboa
Novembro, 2022

Sumário

Objetivos	
Definição de conceitos	
Epidemiologia	
Transmissibilidade	
Diagnóstico	
Complicações mais frequentes	
Tratamento	
Complicações do tratamento	
Intervenções de Enfermagem	
Prevenção de sequelas	
Conclusão	
Referências Bibliográficas	

Objetivo geral

- Uniformizar os cuidados de enfermagem à criança e jovem com coagulopatia congénita

Objetivos específicos

- Sensibilizar a equipa de enfermagem da importância dos cuidados de enfermagem nas crianças e jovens com coagulopatia congénita e sua família;
- Abordar conceitos relacionados com as coagulopatias congénitas;
- Promover a reflexão na equipa de enfermagem sobre a importância das intervenções precoces nas crianças com este problema de saúde.

Definição de Conceitos

Coagulopatias congénitas

- “As coagulopatias congénitas constituem doenças genéticas raras que afetam a hemóstase”

Diário da República, (2016)

Hemofilia

- A hemofilia é um distúrbio hemorrágico hereditário, associado ao cromossoma X, responsável pela diminuição ou disfunção de um factor de coagulação (VIII ou IX no caso da hemofilia A ou B, respetivamente) e aparece quase exclusivamente nos indivíduos do sexo masculino estando presente em todos os grupos étnicos e em todas as regiões geográficas do mundo”

APH, (2013)

Doença de von Willebrand

- “A doença de von Willebrand é uma patologia hemorrágica hereditária causada por uma anomalia genética levando a anomalias quantitativas, estruturais ou funcionais do fator de Willebrand (fator de von Willebrand; VWF).

Portal das Doenças Raras

Epidemiologia

- Em Portugal, os dados disponíveis são escassos.
- Em 2020 foi realizado um survey epidemiológico sobre hemofilia e outras coagulopatias congénitas em todos os centros de referência de coagulopatias congénitas do país.
 - Constatou-se que, existem cerca de 938 pessoas com hemofilia, sendo que 747 apresentam hemofilia A e 191 hemofilia B.

Transmissibilidade



Em 70% dos casos, a hemofilia é transmitida hereditariamente. O gene está situado no cromossoma X. Nos outros 30%, a doença surge numa família sem histórico, causada por uma mutação genética.

Diagnóstico

- Raramente é diagnosticada à nascença (parto traumático ou se já existir história familiar);
- O sintoma mais importante é a **HEMORRAGIA**;
- Na hemofilia grave os primeiros problemas surgem:
 - Quando a criança começa a gatinhar: equimoses, hematomas, epistaxis, dor (irritabilidade), impotência funcional dos membros
 - Entre os 6-12 anos: hemartroses (dor, impotência) epistaxis, gengivorragias
 - Na idade adulta: hemartroses

Diagnóstico - Sinais de alarme

Hemorragia	Manifestações
Hemorragia muscular	• Dor e limitação na mobilização de um membro; • Edema do mesmo e/ou aumento da temperatura local. • A hemorragia do músculo psoas pode manifestar-se apenas por dor abdominal intensa.
Hemartrose	• Dor e limitação na mobilização de um membro, edema articular e/ou aumento da temperatura. • Inicialmente pode haver apenas uma sensação de "desconforto/formigueliro" intra-articular;
Hemorragia intracraniana	• Cefaleias intensas; • Irritabilidade ou Sonolência excessiva; • Náuseas/ Vômitos; • Convulsões/Desmaios.
Hemorragia do pescoço-garganta	• Falta de ar; • Inchaço do pescoço; • Rouquidão

Complicações mais frequentes

Hemartrose

Sangue no interior da articulação, pode ser de origem traumática ou espontânea

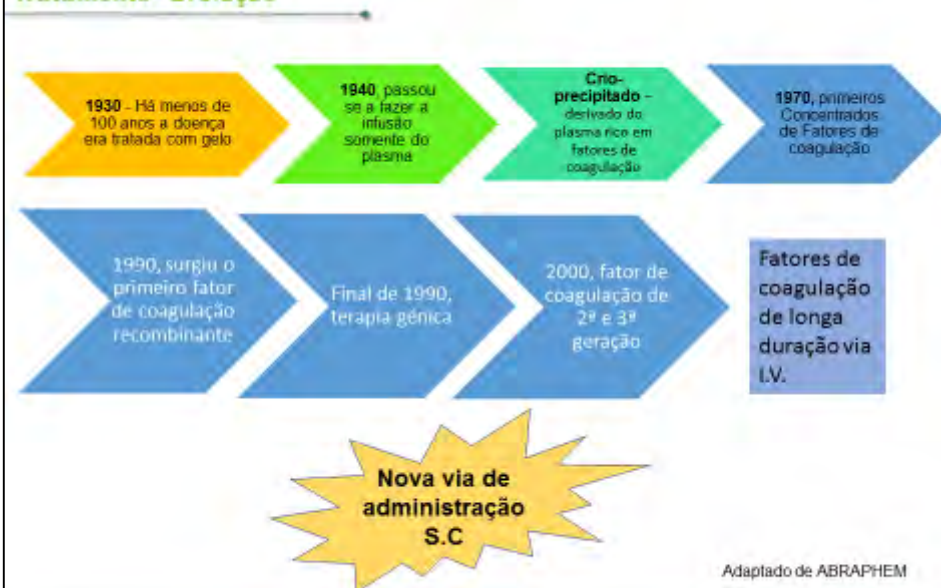
Articulação alvo

Articulação que é sujeita a mais que 3 hemorragias num período de 6 meses.

Artropatia hemofílica

A recorrência das hemartroses vai, progressivamente, deixando importantes sequelas articulares, com dores crônicas e limitações na mobilidade, maioritariamente irreversível.

Tratamento - Evolução



11

Tratamento

- **Reposição** do Fator em déficit;
- A **profilaxia** é recomendada pela Federação Mundial de Hemofilia (WFH) e pela Organização Mundial de Saúde (OMS) como a principal medidas disponíveis para garantir a integridade física, psíquica e social dos pacientes, considerada desde 1994 como tratamento standard;
- **Terapia gênica** (vírus criado a partir de engenharia genética que contém instruções para produzir o fator em déficit).

12

Complicações no Tratamento

"Os inibidores são anticorpos que inactivam o factor de coagulação repostos num doente hemofílico. Eles desenvolvem-se após as primeiras 10 a 20 exposições em cerca de 30% dos doentes com hemofilia severa".

Cristina (2010)

- A prevalência do desenvolvimento de inibidores é de aproximadamente 30% nos doentes com Hemofilia A Grave, 1 a 7% nas pessoas com Hemofilia A moderada/leve e 1-5% nas pessoas com Hemofilia B;

Silveira et al (2022)

- Grande desafio para a comunidade médica e científica da área da Hemofilia.

Intervenções de enfermagem



Intervenções de enfermagem

- Cuidados centrados na família e empoderamento
 - “A família deve aprender a realizar a punção venosa e a administrar o fator (...). A criança aprende o procedimento de autoadministração aos 8-12 anos de idade”.
- “O tratamento no domicílio é altamente bem sucedido, e os ganhos, além dos resultados imediatos, são a menor perturbação da vida familiar, menos dias perdidos de escolaridade ou trabalho, e reforço da autoestima e independência”.

Rosaled (2014, p. 1537)

Rosaled (2014, p. 1537)

Prevenção de sequelas

Intervenções de enfermagem precoces

- Contenção da articulação afetada
- Elevação do membro
- Crioterapia
- Repouso e meios auxiliares da marcha
- Controlo da dor

Cuidados de enfermagem coadjuvantes

- Meios auxiliares da marcha
- Controlo da dor
- Controlo edema
- Ensino sobre calçado adequado, ambiente seguro e alimentação saudável
- Ansiedade dos pais
- Evitar superproteção
- Promover a autonomia
- Exercício físico

Conclusão

"A educação para a saúde é um pilar importante na promoção da autonomia e consequentemente melhoria da qualidade de vida do utente"

TemTem (2017)



Conclusão



Referências Bibliográficas

- Abraphem - Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia. (n.d.). ABRAPHEM. Retrieved May 11, 2022, from <https://abraphem.org.br/>
- Associação Portuguesa de Hemofilia e de Outras Coagulopatias Congénitas. (2013). Web Site. Acedido a 23-01-2021. Disponível em: <http://auihemofilia.pt/>
- Diário da República, 2.ª série — N.º 123 — 28 de junho de 2016.
- Cristina, S. (2010). *Tratamento e Profilaxia da Hemofilia na criança*. Repositório-aberto.up.pt. Recuperado 25 de novembro de 2022, de <https://repositorio-aberto.up.pt/bitstream/10216/52741/2/Tratamento%20e%20profilaxia%20da%20hemofilia%20na%20criancaCristina%20Sou.pdf>
- Rosalind, B. (2014). A criança com disfunção hematológica ou imunológica. In Hockenberry, M., & Wilson, D. (Coords). *Wong, Enfermagem da Criança e do Adolescente*. (pp 1500-1554). Loures: Lusociência.
- *Tratamento da hemofilia, rumo a zero hemorragias espontâneas | Unidos pela Hemofilia*. (2016, July 24). <https://www.unidospelahemofilia.pt/tratamento-da-hemofilia-rumo-a-zero-hemorragias-espontaneas/>
- <https://www.unidospelahemofilia.pt/A-Hemofilia/Ados-e-Adolescentes/>
- Silvêrio, G., Silva, G., Freilias, L., Gonzaga, C., Mota, A., Júnior, M., & Lúias, R. (2022). Impacto do desenvolvimento de inibidores no tratamento e qualidade de vida de pacientes com hemofilia: uma revisão de literatura. *Research, Society and Development*, 11(13), e3591111335638-e3591111335638.
- Tomtem, A. (2017). *Fatores de longa duração na Hemofilia* (Trabalho final de Mestrado Integrado em Medicina).

Apêndice XV – Instrumento de avaliação da sessão de formação

Instrumento de avaliação da sessão de formação

Unidade/Serviço: _____

Tema: _____

Data: _____ Duração: _____

Coloque uma cruz (x) na opção que melhor expresse a sua opinião.

Apreciação global da sessão	Discordo totalmente	Discordo	Não concordo nem discordo	Concordo	Concordo totalmente
A sessão foi ao encontro das minhas expectativas					
Os objetivos da sessão foram atingidos					
A sessão permitiu a aquisição/consolidação de conhecimentos					
Os conteúdos apresentados são pertinentes para o meu desempenho					
Os conteúdos foram transmitidos de forma clara					
Houve tempo para o esclarecimento de dúvidas					
Houve uma boa interação entre o formador e o grupo					
A duração da sessão foi adequada					
O horário da sessão foi adequado					

Sugestões de melhoria:

Grata pela vossa atenção

Apêndice XVI – Dossier temático “O impacto das novas terapêuticas no cuidar holístico da criança
com coagulopatia congénita”

13.º Curso de Mestrado em Enfermagem:

Área de Especialização Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria

**O impacto das novas terapêuticas no cuidar holístico da
criança com coagulopatia congénita**

Dossier temático

Ana Cristina Araújo Resende n.º 10995



Docente:

Prof. Doutora Paula Diogo

Prof. Tânia Almeida



Lisboa

Dezembro 2022

DOSSIER TEMÁTICO

SIGLAS

CRCC – Centro de Referência de Coagulopatias Congénitas

EESIP - Enfermeiro Especialista de Saúde Infantil e Pediatria

FCLD - Fatores da coagulação de longa duração

HAG – Hemofilia A Grave

OMS – Organização Mundial de Saúde

WFH – World Federation Haemophilia

ÍNDICE

SIGLAS

INTRODUÇÃO.....	5
1. ARTIGOS SELECIONADOS.....	9
2. BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA PARA CONSULTA.....	38
3. CONTRIBUTOS PARA A AQUISIÇÃO DE COMPETÊNCIAS.....	39
REFERÊNCIAS BIBLIOGRAFICAS	

INTRODUÇÃO

No âmbito do 13.º Curso de Mestrado em Enfermagem na Área de Especialização de Saúde Infantil e Pediátrica, no âmbito Ensino Clínico da Unidade Curricular Estágio com Relatório, no contexto de estágio de Internamento de Pediatria, revelou-se pertinente a elaboração de um dossier temático.

Um dossier temático é uma estratégia de reunir bibliografia científica, inerente a um tema específico e que a sua consulta seja fácil, rápida e eficiente; nele podem ser incluídos diversos documentos, obtidos por pesquisa em diversos locais, que devem ser recentes e de qualidade, e pode ser sempre atualizado com novos documentos. Característica de um dossier temático é a análise crítica dos documentos lidos realizada pelo autor que deverá assentar numa prática reflexiva permitindo o aprofundar conhecimentos sobre o tema do trabalho e competências de leitura.

O presente dossier temático intitula-se “O impacto das novas terapêuticas no cuidar holístico da criança com coagulopatia congénita” e tem como principais objetivos:

- Enfatizar a importância das novas terapêuticas no cuidar holístico da criança com coagulopatia congénita e sua família;
- Disponibilizar informação científica recente inerente à temática coagulopatias congénitas;
- Organizar a informação selecionada acerca da temática apresentada que favoreça a fácil consulta;
- Disponibilizar informação científica que demonstre com base na evidência científica, a melhoria da qualidade de vida da criança com coagulopatia congénita, especificamente com hemofilia, quando o plano profilático tem por base um novo medicamento;

O termo “hemofilia” surgiu pela primeira vez na literatura de medicina em 1828 ao ser mencionado na tese de Friedrich Hopff, estudante da Universidade de Zurique, conforme se pode ler no arquivo de páginas antigas da Ordem dos Enfermeiros.

As hemofilias A e B são distúrbios hemorrágicos recessivos ligados ao cromossoma X, definidos por deficiências dos fatores VIII e IX da coagulação, respetivamente. Encontram-se no grupo das coagulopatias congénitas e são consideradas doenças raras.

Na década de 40, o tratamento dos episódios hemorrágicos como consequência desta doença rara era tratado apenas com gelo. Desde 1960, a terapêutica disponível para o tratamento da Hemofilia tem vindo a evoluir significativamente, culminando com o

desenvolvimento e disponibilidade dos fatores da coagulação de longa duração (FCLD) como tratamento padronizado para esta patologia.

A profilaxia, que consiste na reposição regular dos níveis de fator em déficit, é recomendada pela Federação Mundial de Hemofilia (WFH) e pela Organização Mundial de Saúde (OMS) como a principal das medidas disponíveis para garantir a integridade física, psíquica e social dos pacientes, sendo considerada desde 1994 tratamento de eleição.

O programa de tratamento da hemofilia no domicílio iniciou-se no final da década de 60, início da década de 70, com o objetivo de promover uma autonomia crescente às pessoas portadoras desta coagulopatia. O principal objetivo da profilaxia é possibilitar uma vida plena ao indivíduo com hemofilia e sua família, prevenindo principalmente episódios hemorrágicos e consequentes internamentos.

Segundo Temtem (2017), a esperança média de vida dos clientes com hemofilia era de 50 anos, na década de 80. Atualmente, com um plano profilático individualizado e personalizado, esta esperança média de vida é semelhante à da população em geral. Relativamente à qualidade de vida e segundo a mesma autora, acima dos 65 anos de idade esta é limitada, pensando-se que a profilaxia diminui a dor articular progressiva. Muitos têm sido os estudos em todo o mundo para evidenciar estas ideias elucidadas pela prática e mostrar como é importante a profilaxia para valorizar a qualidade de vida e não em prol da valorização do alto custo dos medicamentos utilizados nesta patologia.

Segundo Koyo Usube *et al.* (2018) em países com abundância de recursos, onde a profilaxia é o padrão de atendimento de crianças com hemofilia grave, o acesso inicia-se à nascença e apresentam um menor número de hemorragias e artropatias.

Nesta linha de pensamento, os avanços tecnológicos e clínicos no tratamento de doenças crônicas têm contribuído para um número crescente de adolescentes com necessidades de saúde especiais, o que lança novos desafios aos profissionais de saúde e à qualidade de cuidados necessários, e tal como citado nos Padrões de Qualidade da Ordem dos Enfermeiros, considerando as atuais tendências e necessidades de cuidados, é vasto o espaço de intervenção da enfermagem especializada em Saúde Infantil e Pediátrica que pode atuar em qualquer contexto onde se encontrem crianças e jovens que necessitem dos nossos cuidados.

Após a descoberta do diagnóstico, a vida da família com uma criança portadora duma coagulopatia congénita desencadeia sentimentos e reações específicas, o sentimento de culpa é o mais comum quando geneticamente se confirma que a mãe é portadora da patologia. Diogo (2018) reforça o anteriormente referido, mencionando que o processo de normalização inicia-se no momento do diagnóstico de uma condição crónica e/ou do nascimento, sendo que o conjunto de estratégias utilizadas, assim como o esforço necessário para

as implementar difere para cada criança e família, dependendo tanto de aspetos individuais como de aspetos inerentes à própria doença. A adesão à profilaxia, provoca uma mudança na vida da família e da criança com esta patologia, que se traduzem em preocupações e inseguranças relacionada com a vida dos seus filhos.

As fases iniciais deste problema de saúde implicam a necessidade de deslocações frequentes a instituições de saúde para realização de análises e administração de terapêutica de substituição via endovenosa de acordo com o plano profilático prescrito para, que se traduzem em procedimentos invasivos, o absentismo escolar ou laboral e consequente diminuição da morbilidade são situações causadoras de stress. Mas segundo Diogo (2019), a intervenção dos enfermeiros, junto das crianças e famílias que vivem diariamente com este tipo de condição, é imprescindível nas situações de agudização, de stress e transições de saúde frequentes, garantindo a ajuda necessária para lidar com estas, de forma adaptativa, que se traduz numa franca melhoria da qualidade de vida.

Os cuidados de enfermagem pediátricos sustentam-se na filosofia dos cuidados centrados na família, o enfermeiro presta cuidados de excelência às crianças com coagulopatia congénita e sua família, em todos os contextos, comunidade, hospital e domicílio. Assim a forma como os enfermeiros conceptualizam os cuidados centrados na criança e família, a sua conceção de família, saúde e doença são fatores determinantes para o planeamento e implementação dos cuidados de enfermagem. Importante de salientar que como parceira no cuidar, a família assume um papel ativo na prestação de cuidados, e na tomada de decisão, como recetora de cuidados, a família requer informação e acompanhamento por parte dos profissionais. O enfermeiro é o grande promotor da aprendizagem e aquisição de competências para o autocuidado da criança, desde que bem planeadas todas as ações pela díade enfermeiro/criança. As intervenções de enfermagem desenvolvidas pelo enfermeiro que promovem a capacitação da criança e sua família para a autopunção e administração de terapêutica de substituição no domicílio, requerem um envolvimento da família nos cuidados. É importante tornar acessível e eficaz a aprendizagem dos métodos promotores do autocuidado em função das necessidades identificadas. Assegurar o cumprimento do plano terapêutico no domicílio traduz-se numa melhoria da qualidade de vida.

Citando o Regulamento n.º 422/2018 de 12 de julho, o enfermeiro “vai trabalhando em parceria com a criança e família/pessoa significativa, em qualquer contexto em que ela se encontra, para promover o mais elevado estado de saúde possível (...) e mobiliza recursos de suporte à família/pessoa significativa” (p.1292).

O mais elevado estado de saúde possível consiste no cuidar multidimensional a criança com coagulopatia congénita e sua família. Segundo Mororó *et al.* (2020) o enfermeiro

possui competências específicas importantes, quer como coordenador da equipa de enfermagem ou como gestor dos cuidados de enfermagem, já que ocupa uma posição estratégica no que concerne à sua proximidade com a criança e sua família, facilitando a comunicação entre os vários profissionais da equipa multidisciplinar.

A criança com coagulopatia congénita, não só pela sua condição, mas pelas suas características, é um ser vulnerável tal como as suas semelhantes, razão pela qual, se devem em igualdade de cuidados e acessibilidade proporcionar todas as condições ao seu desenvolvimento.

1. ARTIGOS SELECIONADOS

Documento 1 – Qualidade de vida de um paciente pediátrico com hemofilia a grave- dois anos de emicizumab

Costa, G. (2022). Qualidade de Vida de um paciente pediátrico com hemofilia a grave- Dois anos de emicizumab. *Hematology, Transfusion and Cell Therapy*, 44, S351–S352. <https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.594>

Resumo

A leitura deste artigo permite o acompanhar das diferentes etapas da vida duma criança com condição crónica e sua família, desde a confirmação do diagnóstico, até iniciar uma profilaxia com um novo medicamento em 2019, sugerida pelos pais, proporcionando uma melhoria da qualidade de vida da criança e família.

No que concerne a este intervalo de tempo, muitas foram as preocupações familiares descritas. Ademais de um diagnóstico raro e a implementação de um plano profilático com terapêutica de reposição de administração endovenosa trissemanalmente aos 2 meses de idade, quando a criança começou a gatinhar, surgiram os primeiros traumatismos, e a preocupação familiar era crescente. Frequentes de deslocações ao hospital para cumprimento da profilaxia instituída, associado ao choro intenso da criança como reação aos procedimentos invasivos e a crescente dificuldade em puncionar um acesso venoso, contribuíram para um incumprimento do plano profilático.

Aos 3 anos de idade a criança ingressa no infantário e sem proteção profilática as hemartroses e os traumatismos cranianos tornaram-se frequentes. Esta situação contribuiu para a destabilização da família que ao não conseguir atingir a normalização, contribuiu para que a mãe iniciasse terapêutica antidepressiva.

Em 2019, os pais informaram a equipa multidisciplinar que uma nova terapêutica para o tratamento da HAG, estava disponível desde 2018 e já era utilizada no Canadá com resultados eram benéficos para a criança e família. A equipa médica, tal como referenciado no artigo, com inibidores negativos, as motivações da prescrição foram o pânico de agulhas, a insegurança dos pais e possibilidade da criança usufruir de uma “vida normal”. Encontra-se referenciado no artigo que em Junho de 2020 a profilaxia com Emicizumab inicia-se quinzenalmente (com administração subcutânea) e até 2022, não tinha sido comunicado nenhum episódio hemorrágico mesmo com a frequência de atividade físicas na escola. Saliencia-se que os níveis de stress familiar diminuíram contribuindo para o aconselhamento desta terapêutica a outras famílias com filhos com este problema de saúde. Concluindo, existem estudos que comprovam a eficácia da profilaxia com Emicizumab, reduzindo

episódios hemorrágicos e absentismo escolar e como consequência uma maior qualidade de vida para crianças com HAG e sua família.

**QUALIDADE DE VIDA DE UM PACIENTE
PEDIÁTRICO COM HEMOFILIA A GRAVE- DOIS
ANOS DE EMICIZUMABE**

CFG Costa

Consultório Particular, Salvador, BA, Brasil

Introdução: Hemofilia A é considerada uma patologia rara com gravidade e manifestação clínica variável, cujo tratamento e prevenção de sangramentos estão evoluindo exponencialmente nos últimos 20 anos. A expectativa de vida aumentou desde o advento da profilaxia e os estudos sobre comodidade posológica, acesso e custos tem sido divulgados.

Objetivo: Demonstrar a eficácia e real valor de nova tecnologia para profilaxia em paciente portador de Hemofilia A grave, analisando ausência de sangramento, redução do nível de estresse relacionado às infusões venosas e melhora da qualidade de vida global da família. **Material e métodos:** História clínica do paciente desde o diagnóstico, intercorrências, profilaxia com fator recombinante e emicizumabe com análise da mudança da vida do paciente e seus pais. **Descrição do caso:** Paciente, sexo masculino, 9 anos, nascido prematuro extremo, apresentou hemorragia grave na inserção de cateter umbilical, digestiva e na cirurgia de ligadura de canal arterial, com Tempo de Tromboplastina Parcial ativado (TTPa) prolongado e tratamento inicial com crioprecipitado, plasma e complexo protrombínico. Aos 2 meses, avaliado por hematopediatra, obteve o diagnóstico de Hemofilia A grave, sem histórico familiar de coagulopatias. Ainda internado, foi cadastrado no hemocentro e indicada profilaxia com fator VIII recombinante. As intercorrências mais frequentes ocorreram a partir de 8 meses ao engatinhar e a preocupação dos

familiares aumentava devido à dificuldade de acesso venoso, necessidade de deslocamento ao hemocentro e choro intenso da criança. A despeito da profilaxia 3 vezes/semana, ao ingressar na escola aos 3 anos, mantinha hemartroses e episódios de traumatismo craniano, período em que a mãe iniciou tratamento para depressão. Em 2019 a família trouxe à hematopediatra a informação de uma nova droga produzida por tecnologia de DNA recombinante, aprovada no Canadá em 2018 e que vinha sendo utilizada em vários países. Com inibidor negativo, as motivações da prescrição foram o pânico de agulha, a insegurança dos pais e possibilidade de “vida normal” para todos. Em junho de 2020, feita a primeira aplicação, seguida de doses quinzenais do Emicizumabe. Até o momento nenhum evento adverso ou intercorrência evidenciada. **Discussão:** Emicizumabe é anticorpo monoclonal biespecífico, de aplicação subcutânea, que liga o fator IXa ao X, restituindo a função do fator VIIIa e com comprovado nível sérico sustentado. Inicialmente liberado para pacientes com inibidor e falha na imunotolerância, por não induzir formação de inibidor, o benefício se expande quando analisamos a via de aplicação, intervalo, segurança e custo-benefício. Após a mudança da profilaxia, o nível de estresse familiar reduziu significativamente, a sociabilidade e frequência nas atividades escolares/esportivas vêm traçando um novo perfil emocional da criança, além de motivar outras famílias a buscarem o mesmo tratamento. **Conclusão:** Estudos comprovam concentrações plasmáticas mínimas sustentadas do Emicizumabe trazendo uma profilaxia eficaz, reduzindo intercorrências, privações e absenteísmo na escola portanto, maior qualidade de vida. Principalmente em crianças, possibilitar intervalos longos da injeção, não necessitar de acesso venoso e promover bem-estar tornam o Emicizumabe uma droga de eleição para este e tantos outros pacientes.

Documento 2 - Adoption of emicizumab (Hemlibra®) for hemophilia A in Europe: Data from the 2020 European Association for Haemophilia and Allied Disorders survey

Krumb, E.; Fijnvandraat, K.; Makris, M.; *et al.* (2021). Adoption of emicizumab (Hemlibra®) for hemophilia A in Europe: Data from the 2020 European Association for Haemophilia and Allied Disorders survey *Hemofilia*. 27: 736 – 743 .

<https://doi.org/10.1111/hae.14372>

Resumo

A leitura deste artigo é altamente aconselhável, uma vez que tal como referido pelos autores, trata-se do primeiro artigo a divulgar dados sobre experiências da vida real, e a aceitação de um novo tratamento a nível europeu para o tratamento da criança com HAG, com ou sem inibidores, e sua família.

Proporcionou-se com a leitura do documento, ter conhecimento de um estudo realizado em 144 Centros de Tratamento de Hemofilia na Europa (novembro de 2020 a janeiro de 2021). Os resultados foram obtidos através da aplicação de um questionário online. O novo tratamento estava disponível, para 100% dos pacientes com inibidores e 88% dos pacientes sem inibidores.

Nenhum evento adverso importante foi relatado e foi comprovada uma reduzida percentagem de episódios hemorrágicos espontâneos em crianças com Hemofilia A Grave com inibidores. A hemóstase das crianças que são submetidas a profilaxia tendo por base este novo medicamento, sempre que houve necessidade de a submeter a procedimentos cirúrgicos menores demonstrou-se eficaz. No estudo realizado, a satisfação com a eficácia do emicizumab foi geralmente muito boa por parte da equipa multidisciplinar.

Segundo informação que consta do artigo, com a comercialização deste medicamento, o único sem substituição atualmente licenciado a nível europeu, que se define como um anticorpo monoclonal específico, desenvolvido para tratar a hemofilia A em crianças com inibidores e sem inibidores.

Para criança com este problema de saúde e sua família, surgem novas alterações no seu quotidiano, a prevalência da exposição a procedimentos dolorosos e hospitalizações diminuem, contribuindo para uma conseqüente melhoria da sua qualidade de vida.

Received: 22 March 2021 | Revised: 5 June 2021 | Accepted: 17 June 2021

DOI: 10.1111/hae.14372

Haemophilia  WILEY

ORIGINAL ARTICLE

Clinical Haemophilia

Adoption of emicizumab (Hemlibra®) for hemophilia A in Europe: Data from the 2020 European Association for Haemophilia and Allied Disorders survey

Evelien Krumb¹  | Karin Fijnvandraat² | Michael Makris³  | Flora Peyvandi^{4,5}  | Aislin Ryan⁶ | Angelos Athanasopoulos⁶ | Cedric Hermans¹ ¹ Hemostasis and Thrombosis Unit, Division of Hematology, Cliniques universitaires Saint-Luc, Université Catholique de Louvain (UCLouvain), Brussels, Belgium² Pediatric Hematology, Emma Children's Hospital, Amsterdam UMC, University of Amsterdam, Amsterdam, Netherlands³ Sheffield Haemophilia and Thrombosis Centre, Sheffield, UK⁴ Fondazione IRCCS Ca' Grande Ospedale Maggiore Policlinico, Angelo Bianchi Bonomi Hemophilia and Thrombosis Center, Milan, Italy⁵ Department of Pathophysiology and Transplantation, Università degli Studi di Milano, Milan, Italy⁶ European Association for Haemophilia and Allied Disorders (EAHAD), Brussels, Belgium

Correspondence

Cedric Hermans, Head Division of Hematology, Hemostasis and Thrombosis Unit, Hemophilia Clinic, Cliniques universitaires Saint-Luc, Université catholique de Louvain (UCLouvain), Avenue Hippocrate 55, 1200 Brussels, Belgium.
Email: cedric.hermans@uclouvain.be

Abstract

Background: Emicizumab, a bispecific monoclonal antibody administered subcutaneously, mimicking the action of activated coagulation factor VIII, has been approved in Europe for use in patients with severe hemophilia A of all ages.**Aims:** To assess availability, acceptance, adverse events, efficacy and laboratory monitoring of emicizumab and the effect of the coronavirus disease 2019 (COVID-19) pandemic on its use.**Methods:** Online questionnaire sent to 144 hemophilia treatment centres (November 2020 to January 2021).**Results:** Forty-six physicians from 21 countries responded, with a total of 3420 patients with severe HA under their care. Emicizumab was widely available, for 100% of inhibitor patients and 88% of non-inhibitor patients. No major adverse events were reported. Four reported deaths in patients on emicizumab were not thought to be related to emicizumab. An annualized bleeding rate (ABR) of zero was achieved in 7.3% of inhibitor patients. Haemostasis was satisfactory in the majority of minor (93.7%) and major (90.7%) surgical procedures performed while on emicizumab. Inhibitor titers were monitored in 78.4% of inhibitor patients on emicizumab, but chromogenic FVIII assay was only available in 73% of centres. The COVID-19 pandemic did not have a major impact on the adoption of emicizumab in most centres (64.9%).**Conclusion:** Three years after its rollout in Europe, emicizumab is widely available. Clinical efficacy and safety were evaluated to be very good, keeping in mind the inherent limitations of the study. Unmet needs include establishment of treatment guidelines for surgery and breakthrough bleeding, limited expertise, especially in young children, and availability of laboratory assays.**KEYWORDS**

bispecific antibodies, bleeding, factor VIII, hemophilia A, survey

Forty-three participants answered questions about the availability of emicizumab in their countries. Emicizumab was approved in their country for patients with inhibitors. Approval for patients without inhibitors was somewhat less frequent (8.1%; $n = 3$). Among those surveyed 93.0% ($n = 40$) reported that emicizumab is reimbursed in their country for patients with inhibitors and 71.4% ($n = 30$) reported reimbursement for patients without inhibitors. Compensatory use of emicizumab seems to be infrequent: 12.2% ($n = 5$) indicated that compensation to access to treatment is available for inhibitor patients and 10% ($n = 4$) for patients without inhibitors.

Most respondents were unaware of the average cost of emicizumab in their country (32.6%; $n = 14$). Furthermore, 34.9% ($n = 15$) indicated a fixed price, 25.6% ($n = 13$) said the price was confidential and 7% ($n = 3$) said it had not yet been fixed. The majority of respondents (95.3%; $n = 43$) did not experience problems with concomitant therapy (FVIII, bypassing agents) in patients on emicizumab. One participant reported a case of severe knee joint bleeding necessitating prolonged concomitant treatment. The other participant who experienced problems with concomitant therapy did not give any further details.

3.3 | Satisfaction with and perceptions of emicizumab

Satisfaction of physicians with emicizumab was overall very good for patients with and without inhibitors (Figure 1). 64.7% ($n = 22$) of respondents would definitely recommend emicizumab and 35.3% ($n = 12$) would probably recommend it to colleagues. The general quality of the current management of inhibitor patients on emicizumab in the HTC was rated 'good' by 64.7% ($n = 22$) of respondents, 'perfect' by 32.4% ($n = 11$) and 'suboptimal' by 2.9% ($n = 1$). None of the respondents found the quality to be 'poor' or 'bad'. The most valuable features and most significant weaknesses of emicizumab according to participants are displayed in Figure 1. Regarding potential threats to emicizumab in the future, 59.5% ($n = 22$) said they feared misuse of the drug and thrombotic events, 45.9% ($n = 17$) development of anti-drug antibodies, 37.8% ($n = 14$) risk of thrombosis and 37.8% ($n = 14$) Roche's monopoly. Only 5.4% ($n = 2$) of respondents were not concerned about any of these potential risks.

With respect to subcutaneous administration of emicizumab, most of the 34 respondents considered the transition from intravenous infusions to be very easy (51.4%; $n = 18$) or easy (31.4%; $n = 11$). Subcutaneous administration was estimated to be well tolerated in 90%–100% of patients according to 85.3% ($n = 29$) of respondents, in 70%–90% of patients by 11.8% ($n = 4$) and in 40%–70% of patients by 2.9% ($n = 1$) of respondents.

About half (52.8%; $n = 19$) of 36 participants who answered the question stated that they perceived emicizumab as a treatment of choice that should be considered in all patients with severe haemophilia A rather than a 'salvage therapy' for patients not currently on prophylaxis (due to poor venous access, poor adherence or imperfect prophylaxis) (33.3%; $n = 12$). In additional comments, participants described emicizumab as a treatment of choice for prophylaxis in children and young adults with difficult venous access or other compliance issues or with a bleeding phenotype poorly controlled with FVIII, a treatment of choice which may not be considered for all severe HA patients, a treatment for patients with severe arthropathy and difficult venous access, a standard of care for inhibitor patients and an alternative to FVIII replacement therapy in non-inhibitor patients.

Half of the respondents (51.4%; $n = 19$) considered the ultra-long acting FVIII (B MW001) as the most important alternative to emicizumab in the near future, followed by other non-replacement therapies such as anti-TFPI agents (21.6%; $n = 8$), other FVIII-inmimics

(13.5%; $n = 5$), gene therapy (10.8%; $n = 4$) and extended half-life (EHL) FVIII (2.7%; $n = 1$). Respondents estimated adoption of emicizumab for non-inhibitor patients with severe HA in their HTC to be 23.0% after 1 year, 34.6% after 2 years and 41.2% after 3 years.

When asked about the current unmet needs regarding the use of emicizumab (multiple selections were permitted), most respondents (75.7%; $n = 28$) identified laboratory assays in patients on emicizumab as an important issue, followed by limited clinical experience (56.8%; $n = 21$), modalities of administration (bypassing agents or FVIII) (40.5%; $n = 15$), lack of guidelines (27.0%; $n = 10$) and patient education (16.2%; $n = 6$). Other unmet needs cited by the respondents were an affordable price, better (long-term) safety data especially in children less than 2 years of age and elderly patients, data on non-haemostatic effects of emicizumab (e.g., bone health) and individualization of dosing.

3.4 | Safety of emicizumab

A total of 481 patients (median 5, IQR 2–9), have been treated with emicizumab in 37 centres who answered questions on fatalities in patients on emicizumab. In 35 centres who answered the question, 4 patients who were on emicizumab have died so far. Median age of the patients that died was 53 years with ages ranging from 4 months to 87 years. According to the respondents, these deaths were not related to emicizumab.

3.5 | Emicizumab in inhibitor patients

Forty participants responded to questions about the use of emicizumab in patients with inhibitors. A total of 3420 patients with severe haemophilia A were registered at these HTC. The median number of patients with severe HA in each centre was 69 (IQR 24–102). A total of 214 patients with a persistent inhibitor (with or without prior IT) were being followed in HTC at the time of the survey (median 4, IQR 1–7, min 0, max 28). Reimbursement was granted to 93.4% ($n = 142$) of inhibitor patients on emicizumab and 6.6% ($n = 10$) benefited from emicizumab in a clinical trial. None of the inhibitor patients were given compassionate access to therapy.

Sixty percent ($n = 24$) of respondents said that prophylaxis with bypassing agents was intended to be the standard of care for patients with a persistent inhibitor in their HTC. In reality, less than a third (median 27.3%, IQR 0.0%–63.3%) of inhibitor patients were on prophylaxis with bypassing agents in HTC before eHemlibra became available. The bypassing agent of choice for prophylaxis in patients with an inhibitor was reported to be a combination of rFVIIa and aPCC (35.3%; $n = 13$) or aPCC alone (35.3%; $n = 13$), followed by rFVIIa alone (29.7%; $n = 11$). Reasons to start emicizumab in patients with and without inhibitors are shown in Figure 1. Data on treatment regimens with bypassing agents before and after the advent of emicizumab are displayed in Figure 2.

An ABR of zero was achieved in 72.9% ($n = 102$) of patients with inhibitors on emicizumab. Among inhibitor patients on emicizumab, 36

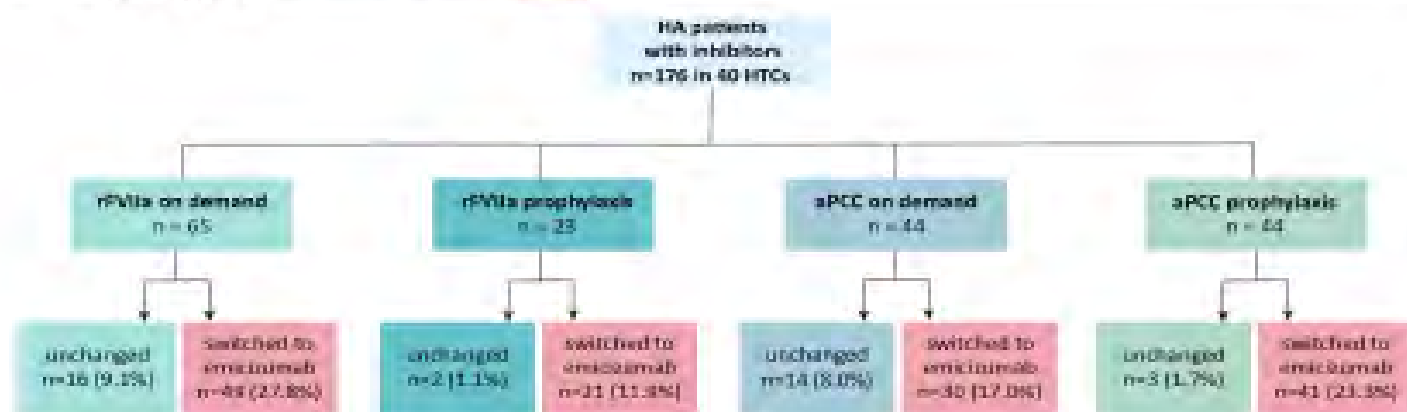


FIGURE 2 Treatment regimens with bypassing agents in HA patients with inhibitors before and after the advent of emicizumab. Abbreviations: aPCC, activated prothrombin complex concentrate; HA, haemophilia A; HTC, haemophilia treatment centre; rFVIIa, recombinant coagulation factor VIIa

(18.3%; $n = 28$) required adjunctive treatment with rFVIIa and none used FVIII. In the context of adjunctive treatment, two cases of bleeding complications were reported.

A total of 52 inhibitor positive patients in 20 HTCs have undergone invasive procedures (17 major and 45 minor) while on emicizumab. Major surgeries were mainly covered with rFVIIa by 93.3% of HTCs ($n = 14$), while 6.7% ($n = 3$) preferably managed them with emicizumab alone. Minor surgeries were primarily treated with tranexamic acid (57.1%; $n = 12$), followed by treatment with emicizumab alone (23.8%; $n = 5$) and treatment with rFVIIa (19.0%; $n = 4$). Nineteen HTCs answered questions on efficacy of emicizumab during surgery: haemostasis was unsatisfactory in 1 out of 16 (6.3%) major procedures and in 4 out of 43 (9.3%) minor procedures.

The majority of respondents (78.4%; $n = 29$) indicated they monitor the inhibitor titer in inhibitor positive patients on emicizumab. According to survey respondents, 39.7% ($n = 48$) of their inhibitor patients on emicizumab have an inhibitor titer of less than 5 BU. Therefore, they could, at least in theory, be treated with FVIII if needed, although an anamnestic inhibitor rise would be expected to occur subsequently.

3.6 | Emicizumab and inhibitor negative patients

For the majority (93.0%; $n = 291$) of patients emicizumab was reimbursed and only a minority (7.0%; $n = 22$) received emicizumab in clinical trials. None of these patients were treated on a compassionate basis. Most of the non-inhibitor patients on emicizumab were aged 18 to 50 years (44.2%; $n = 150$), 7.4% ($n = 25$) were aged less than 2 years, 27.4% ($n = 93$) were between 2 and 18 years of age and 20.9% ($n = 71$) were aged more than 50 years. Emicizumab is mostly administered once every 2 weeks (44.4%; $n = 12$) or weekly (44.4%; $n = 12$). Only few respondents (11.1%; $n = 4$) mostly administer emicizumab every 4 weeks. The vast majority (93.8%; $n = 280$) of inhibitor negative patients on emicizumab were previously treated with FVIII. Approximately one-quarter of inhibitor-negative paediatric patients (26.6%;

$n = 29$) and nearly one-sixth of adult patients (17.6%; $n = 34$) on emicizumab require co-treatment with FVIII for bleeding, trauma or surgery. Only few ($n = 13$) respondents answered the question on frequency of co-treatment with FVIII. FVIII is given less than once per month in most of these HTCs (61.5%; $n = 8$). One third of respondents (30.8%; $n = 4$) reported use of FVIII less than once per year and use of FVIII more than once per month was rare (7.7%; $n = 1$).

Only one of 30 respondents reported five cases of switching back to FVIII, for reasons such as patient preference, unspecified personal reasons, bleeding and unspecified side effects. In these 30 HTCs, no patient had so far developed ADA.

3.7 | Laboratory monitoring

Thirty-six participants answered questions on laboratory monitoring of emicizumab. Most respondents reported that their laboratories have the expertise to measure FVIII levels (78.4%; $n = 29$) and inhibitor titer (75.7%; $n = 28$) in patients on emicizumab. Chromogenic FVIII assays using bovine reagents, required to measure FVIII in the presence of emicizumab, were available in 70.3% ($n = 26$) of laboratories and chromogenic FVIII assays using human reagents in 57.1% ($n = 20$) of laboratories. Two thirds (67.6%; $n = 25$) of study participants said their laboratory personnel had developed expertise in interpreting assays in patients on emicizumab (no expertise: 27.0%; $n = 10$; unknown: 5.4%; $n = 2$). More than half of the respondents (57.1%; $n = 20$) said that emicizumab levels could not be determined in their laboratories. Detection of anti-drug antibodies (ADAs) was reported to be even less common, with only 2 (5.7%) laboratories detecting ADAs. The majority (59.3%; $n = 16$) of 26 respondents indicated that the activity of emicizumab is measured by a chromogenic FVIII assay using human reagents, while 40.7% ($n = 13$) do not perform such measurements. Eleven out of 23 respondents (47.8%) reported emicizumab activity monitoring once every 6 months, 7 (30.4%) measure activity less frequently and 5 (21.7%) do not measure activity at all.

3.8 | Efficizumab and COVID-19

Thirty-seven participants answered questions on the impact of the currently ongoing COVID-19 pandemic on use of emicizumab. Almost two thirds (64.9%; $n = 24$) said that the pandemic did not have an impact on adoption of or switch to emicizumab for their patients, yet 24.3% ($n = 9$) found the like switch to emicizumab had been negatively impacted by the pandemic. A small proportion, 5.4% ($n = 2$), said that use of emicizumab was increased by the pandemic and 5.4% ($n = 2$) had no opinion on this particular topic. The COVID-19 pandemic was considered as a reason or motivation to switch patients to emicizumab by 21.6% ($n = 8$) of respondents, versus 70.3% ($n = 26$) who did not perceive this as a reason to switch and 8.1% ($n = 3$) who did not have an opinion. For the majority of respondents (54.1%; $n = 20$), the pandemic did not have an impact on their patients' acceptance to be switched to emicizumab; still, 29.7% ($n = 11$) could not answer the question and 16.2% ($n = 6$) indicated that there was indeed an impact of the pandemic. In half of the HTC's (48.6%; $n = 18$), haemophilia patients had been infected with COVID-19. In these 18 HTC's, a total of 69 patients treated with FVIII were infected with SARS-CoV-2. Only five patients infected with SARS-CoV-2 in these centres were on emicizumab. The management of COVID-19 in these patients was impacted by emicizumab in only one patient, who had to be treated with low molecular weight heparin.

4 | DISCUSSION

This represents the first multi-national assessment of real-world experiences with emicizumab. Almost 3 years after market rollout in Europe, the availability of emicizumab is generally very good – slightly better for patients with inhibitors than for patients without inhibitors, probably due to the earlier approval of emicizumab for inhibitor patients and reimbursement issues in some countries. However, price transparency is not assured, and prices remain confidential or unknown in most cases. The main reason to switch patients to emicizumab was treatment burden and/or limited venous access for both inhibitor and non-inhibitor patients. Subcutaneous and infrequent (up to once monthly) administration are indeed key features of emicizumab, which has been shown to reduce treatment burden and improve health related quality of life in adult and paediatric HA patients with and without inhibitors.^{4,20}

HA patients with inhibitors should have their inhibitor titres monitored at least annually and prior to any surgery,⁹ but inhibitor monitoring does not appear to be systematic, based on our survey results. It must be kept in mind that patients on emicizumab should be considered as mild HA patients, which implies a lower but still present risk of bleeding. Carnoo et al. recommend that all patients with inhibitors should have at least one attempt at ITL.^{10,11} This may be done in combination with emicizumab, although concerns about safety of emicizumab in this context have been raised by the UK Haemophilia Centre Doctors' Organisation (UKHCDO) in their 2018 interim guidance due to lack of data on the subject.¹²

Another aspect in which our results deviate from the European principles of inhibitor management is patient participation in research and innovation²: only very few inhibitor patients have received emicizumab in a clinical trial. In addition, although most respondents work in academic centres, the majority of them have not (yet) participated in clinical trials on emicizumab and have not published on the subject. We encourage all of them to participate in research protocols in the future and to publish their clinical experiences with emicizumab, particularly in areas where there is currently only limited data available. For example, data on management of inhibitor and non-inhibitor patients on emicizumab undergoing surgery is currently scarce and no guidelines on a European or global level, only proposals and recommendations on a national level, are available so far.^{13,15,16} Results of the EAHAD survey are mostly in line with these recommendations and with published data from the HAVEN studies and two HTC's in the US.^{15,16,17} Regarding bypassing agents, rFVIII is the treatment of choice for patients with inhibitors on emicizumab.^{10,11,13,14,16} Survey results are consistent with this recommendation.

Previously, we had estimated that the COVID-19 pandemic could have a positive impact on the adoption of emicizumab, as it provides a more stable anticoagulant level and reduces bleeding frequency, thus reducing the need for (urgent) medical care and hospital visits.¹⁹ However, in the surveyed HTC's, there is a trend towards a decline in switch to emicizumab during the pandemic and the majority of clinicians do not see the pandemic as an additional motivation to proceed to treatment changes. The COVID-19 pandemic did not seem to have had a negative impact on patients' acceptance to be switched to emicizumab.

In the surveyed HTC's, there is still room for improvement regarding availability of laboratory assays, especially availability of chromogenic FVIII assay using bovine reagents, which is the only FVIII assay to date that does not suffer from interference with emicizumab. This method is also preferable for measurement of FVIII inhibitors during treatment with emicizumab.¹⁹

Clinician knowledge and expertise regarding emicizumab appear to be good and, interestingly, scientific meetings are the primary source of knowledge about this new therapeutic agent. This re-emphasizes the importance of international meetings such as the annual EAHAD congress and the importance of keeping them alive during the COVID-19 pandemic by organizing virtual meetings.

5 | LIMITATIONS

Only 46 of 144 contacted HTC's answered our questionnaire. This relatively low response rate may have been, at least partly, due to the increased workload associated with the COVID-19 pandemic. Half of the respondents were national or international experts, which may limit the potential for generalizing our findings to European HTC's with less clinical expertise on emicizumab. In addition, although clinical efficacy and safety were assessed in this survey, the significance of these data is limited by the study design.



6 | CONCLUSION

This study is the first to report data on real-life experiences, acceptance and availability of emicizumab in Europe, gathered through surveying a large number of HTC. Satisfaction with emicizumab was generally very good and most clinicians would recommend emicizumab to their colleagues. Certain unmet needs persist and should be addressed by future research on safety and efficacy of emicizumab in the long-term and in particular clinical contexts. International treatment guidelines must be established, especially for surgical procedures and breakthrough bleeds. Laboratory assays in patients on emicizumab must be made available in a larger number of HTCs. While adoption of emicizumab in European HTCs is likely to increase in the coming years, other promising treatments are currently under investigation and could prove to be equally attractive. Decision-making tools will be needed in order to allow clinicians to personalize treatment for each patient.

ACKNOWLEDGEMENTS

The authors would like to thank all the respondents for their time and effort in completing the survey.

CONFLICTS OF INTEREST

The institution of Karin Fijthondraat has received unrestricted research grants from CSL Behring, Novo Nordisk and her institution received consultancy fees from Grifols, Takeda, Novo Nordisk and Roche.

Michael Makris has acted as consultant to Novo Nordisk, Grifols and Sanofi. Michael Makris is the project lead for EUHASS which receives funding from Bayer, BPL, CSL Behring, Kadmon, Novo Nordisk, Octapharma, Pfizer, Roche, Solis, Takeda, Sanofi and Biomarin.

Cedric Hermans has acted as a paid consultant for Roche.

AUTHOR CONTRIBUTIONS

Evellen Krumh performed the statistical analysis, wrote the manuscript and designed the figures. Karin Fijthondraat, Michael Makris, Flora Peyvandli and Cedric Hermans contributed to the conception of the survey. Ailin Ryan and Angelos Athanasopoulos uploaded and sent the survey to HTCs and collected the data. All authors contributed to manuscript revision, read and approved the final version.

DATA AVAILABILITY STATEMENT

The data that support the findings of this study are available from the corresponding author upon reasonable request.

FUNDING

None.

ORCID

Evellen Krumh <https://orcid.org/0000-0001-8270-8819>

Michael Makris <https://orcid.org/0000-0001-7622-7939>

Flora Peyvandli <https://orcid.org/0000-0001-7423-9864>

Cedric Hermans <https://orcid.org/0000-0001-5429-8437>

REFERENCES

- Rodriguez-Merchan EC, Valentini LA. Emicizumab: review of the literature and critical appraisal. *Haemophilia*. 2019;25(1):11–20.
- A Study to Evaluate the Safety, Efficacy, Pharmacokinetics and Pharmacodynamics of Emicizumab in Participants With Mild or Moderate Hemophilia A Without FVIII Inhibitors (HAVEN 6). ClinicalTrials.gov. <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT04158444>. Accessed February 28, 2021.
- A Study to Evaluate the Efficacy, Safety, Pharmacokinetics, and Pharmacodynamics of Subcutaneous Emicizumab in Participants From Birth to 12 Months of Age With Hemophilia A Without Inhibitors (HAVEN 7). ClinicalTrials.gov. <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT04431726>. Accessed March 21, 2021.
- Callaghan MJ, Negrier C, Paz-Priel I, et al. Long-term outcomes with emicizumab prophylaxis for hemophilia A with or without FVIII inhibitors from the HAVEN 1–4 studies. *Blood*. 2021;137(16):2233–2242.
- Oldenburg J, Mahlangu JN, Kim B, et al. Emicizumab prophylaxis in hemophilia A with inhibitors. *N Engl J Med*. 2017;377(9):809–818.
- Mancuso ME, Mahlangu J, Sidonio R, et al. Health-related quality of life and caregiver burden of emicizumab in children with hemophilia A and factor VIII inhibition—Results from the HAVEN 2 study. *Haemophilia*. 2020;26(6):1009–1018.
- Pipe SW, Shima M, Leble M, et al. Efficacy, safety, and pharmacokinetics of emicizumab prophylaxis given every 4 weeks in people with hemophilia A (HAVEN 4): a multicentre, open-label, non-randomised phase 3 study. *Lancet Haematol*. 2019;3(6):e295–e305.
- Oldenburg J, Mahlangu JN, Bajun W, et al. The effect of emicizumab prophylaxis on health-related outcomes in persons with hemophilia A with inhibitors: HAVEN 1 Study. *Haemophilia*. 2019;25(1):33–44.
- Hermans C, Gangneux PLF, O'Meara S, et al. European principles of inhibitor management in patients with haemophilia: implications of new treatment options. *Orphanet J Rare Dis*. 2020;15(1):219. Published 2020 Aug 24.
- Escarotia-Etinghausen C, Auerwald G, Königs C, et al. Optimizing the management of patients with haemophilia A and inhibitors in the era of emicizumab: recommendations from a German expert panel [published online ahead of print, 2020 Sep 16]. *Haemophilia*. 2020;10.1111/hae.14000.
- Carreau M, Escarotia-Etinghausen C, Santiago E, et al. The changing face of immune tolerance induction in hemophilia A with the advent of emicizumab. *Haemophilia*. 2019;25(4):e76–e84.
- Collins PW, Liesner R, Makris M, et al. Treatment of bleeding episodes in hemophilia A complicated by a factor VIII inhibitor in patients receiving Emicizumab. Interim guidance from UKHCDO Inhibitor Working Party and Executive Committee. *Haemophilia*. 2018;24(3):344–347.
- Sztein S, Gual Y, Godier A, et al. Management of bleeding and invasive procedures in haemophilia A patients with inhibitor treated with emicizumab (Hemlibra®): proposals from the French network on inherited bleeding disorders (MHEMC), the French Reference Centre on Haemophilia, in collaboration with the French Working Group on Perioperative Haemostasis (GHP). *Haemophilia*. 2019;25(5):731–737.
- Christensen G, Santoro C, Coppola A, et al. Emergency management in patients with hemophilia A and inhibitors on prophylaxis with emicizumab: AICE practical guidance in collaboration with SIB-CC, SIMEU, SIMEUR, SIFMEL and SISET. *Blood Transfus*. 2020;16(2):143–151.
- Hermans C, Apte S, Santiago E. Invasive procedures in patients with hemophilia: review of low-dose protocols and experience with extended half-life (FVIII) and FOC concentrates and non-replacement therapies. *Haemophilia*. 2021;27(3):46–52.

16. Lewandowski M, Randall N, Saleer N, et al. Management of people with haemophilia A undergoing surgery while receiving emicizumab prophylaxis: real-world experience from a large comprehensive treatment centre in the US. *Haemophilia*. 2021;27(1):90-99.
17. Zimowski KL, Batsuli GM, Reding MT, et al. Maintaining perioperative hemostasis in patient with severe Hemophilia A and inhibitors receiving emicizumab prophylaxis. *Blood*. 2018;132:635.
18. Hammar C, Lambert C. Impact of the COVID-19 pandemic on therapeutic choices in thrombosis-hemostasis. *J Thromb Haemost*. 2020;20(7):1794-1795.
19. Jenkins PV, Sawyer A, Burgess C, et al. Laboratory coagulation tests and emicizumab treatment A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation guideline. *Haemophilia*. 2020;26(1):153-155.
20. US National Library of Medicine, ClinicalTrials.gov, database of privately and publicly funded clinical studies conducted around the world. Available from <https://clinicaltrials.gov>. Accessed May 25, 2021.

21. Japan Pharmaceutical Information Center, Japic Clinical Trials Information. Available from <https://clinicaltrials.jp>. Accessed May 25, 2021.

SUPPORTING INFORMATION

Additional supporting information may be found online in the Supporting Information section at the end of the article.

How to cite this article: Krumb E, Filhuvendrat K, Makris M, et al. Adoption of emicizumab (Hemlibra®) for haemophilia A in Europe: data from the 2020 European Association for Haemophilia and Allied Disorders survey. *Haemophilia*. 2021;27:736-748. <https://doi.org/10.1111/haa.14372>

Documento 3 – Patient preference for emicizumab versus prior factor therapy in people with Haemophilia A: Results from HAVEN 3 and HAVEN 4 studies

Parnes, A., Mahlangu, JN, Pipe, SW, Paz-Priel, I., Lehle, M., Trask, PC e Jiménez-Yuste, V. (2021), Patient preference for emicizumab versus prior factor therapy in people with Haemophilia A: Results from HAVEN 3 and HAVEN 4 studies. *Hemofilia*, 27: e772-e775. <https://doi.org/10.1111/hae.14421>

Resumo

Este artigo aborda uma temática de importância crescente no que se refere à adesão à profilaxia e consequente melhoria da qualidade de vida destas crianças e família, uma vez que para o tratamento destas, portadoras de coagulopatia congénita, especificamente HAG e sua família consiste, segundo os autores do artigo, em prevenir episódios hemorrágicos, com reposição do fator VIII em déficit (profilaxia) várias vezes por semana.

Oldenburg (2017), citado neste artigo, refere que vários ensaios clínicos e dados do mundo real mostraram que o emicizumab é eficaz na prevenção de sangramento, com um perfil de segurança aceitável, em indivíduos com Hemofilia A com ou sem inibidores de FVIII. Wiley *et al.* (2019) acrescenta que muitos são os fatores psicológicos, físicos e sociais que contribuem para a satisfação com o tratamento e a qualidade de vida.

Um objetivo da WFH é mencionado neste artigo, o alcançar hemorragias zero para todas pessoas com hemofilia A.

Este artigo descreve o resultado de e ensaios clínicos HAVEN 3 (NCT02847637) e HAVEN 4 (NCT03020160) de fase III que avaliaram a eficácia e segurança da profilaxia com emicizumab em adultos/adolescentes ambos incluíram questionários desenvolvidos para avaliar a preferência de indivíduos portadores de Hemofilia A Grave por emicizumab em comparação com o tratamento pré-estudo. A pesquisa de preferência pelo novo fármaco (EmiPref) que é de administração via subcutânea foi desenvolvida após uma revisão das medidas de preferência na literatura. Os fatores que muitos participantes do HAVEN 3 e do HAVEN 4 consideraram como os mais importantes para influenciar sua preferência pelo emicizumab foram relacionados à conveniência da administração do tratamento e a magnitude da preferência foi alta, com 96% dos 136 entrevistados a favor do emicizumab, e todos os participantes optaram por permanecer no emicizumab após os estudos HAVEN 3 e 4, em vez de retomar a terapia pré-estudo.

LETTER TO THE EDITOR

Patient preference for emicizumab versus prior factor therapy in people with haemophilia A: Results from the HAVEN 3 and HAVEN 4 studies

To the Editor

The treatment burden for people with haemophilia A (PwHA) can be significant. Optimal therapy has been to prevent bleeds with prophylactic intravenous factor (F)VIII infusions multiple times per week. However, this burdensome approach has contributed to many PwHA choosing to administer FVIII on demand to treat bleeding events, which can lead to progressive haemophilic arthropathy. Emicizumab, a recombinant bispecific monoclonal antibody that bridges activated FIX and FX, mimicking the function of activated FVIII and restoring thrombin generation and haemostasis, provides a novel treatment option. Multiple clinical trials and real-world data have shown emicizumab to be effective for bleed prevention, with an acceptable safety profile, in PwHA with or without FVIII inhibitors.^{1–4} Emicizumab is self-administered subcutaneously, with its half-life of approximately 30 days allowing for versatile maintenance dosing once weekly (QW), every 2 weeks (Q2W), or every 4 weeks (Q4W).

In the practice of evidence-based medicine, the importance of involving PwHA in decision making with regard to treatment choice is increasingly being recognized.⁵ It has been demonstrated that efficacy and other clinical endpoints are not necessarily the main driving force behind treatment preference.⁶ Many psychological, physical, and social factors contribute to treatment satisfaction and quality of life.⁷ As the development of new therapies for PwHA takes us closer to the WFH guidelines' goal of achieving zero bleeds for all PwHA, patient-reported outcomes will be essential for evaluating how new treatments compare with those already available.

HAVEN 3 (NCT02847637) and HAVEN 4 (NCT03020160) were phase III clinical trials evaluating the efficacy and safety of emicizumab prophylaxis in adult/adolescent PwHA (Figure S1).^{2,4} In HAVEN 3, PwHA aged ≥ 12 years without FVIII inhibitors who had received prior episodic (on-demand) FVIII ($n = 89$) were randomized 2:2:1 to receive emicizumab prophylaxis QW (Arm A), Q2W (Arm B), or no prophylaxis (Arm C). Patients on prior prophylactic FVIII ($n = 63$) received emicizumab prophylaxis QW (Arm D).² In HAVEN 4, PwHA aged ≥ 12 years with/without FVIII inhibitors who had been treated with prior episodic or prophylactic bypassing agents (BPA; $n = 5$) or FVIII ($n = 36$), respectively, received emicizumab prophylaxis Q4W.⁴

Both studies included questionnaires developed to evaluate the preference of PwHA for emicizumab compared with their pre-study treatment. The Emicizumab Preference (EmiPref) survey was developed following a review of preference measures in the literature. As there were no existing measures in haemophilia designed to compare novel therapies, patient preference questionnaires employed in oncology trials were used as the basis for development (Figure 1).^{8,9} The EmiPref survey underwent content validation by RTI Health Solutions (Research Triangle Park, NC, USA) as part of a study including six participants. Cognitive interviews with these participants led to minor modifications in the wording of the instructions, resulting in simplification and clarification. With these modifications, the EmiPref was deemed easy to understand and complete. The survey underwent linguistic validation as part of the pre-study process to translate it into the different languages of the participants in the HAVEN 3 and 4 studies.

The EmiPref survey consisted of three questions to make its interpretation clear and intuitive. Participants were initially asked which treatment they preferred: their previous haemophilia treatment, the new study treatment, or no preference. Those who expressed a preference were then asked to rank the top three factors that influenced their choice. Importantly, by design, participants chose the reasons for their preference choice from a pre-defined list of 14 options. No items related to efficacy (e.g., bleeding rate) were included on this list, as efficacy was captured by the primary and secondary endpoints of the HAVEN 3 and 4 studies. Finally, participants had an option to provide additional free text responses about their experience with emicizumab. The EmiPref survey was administered at Week 17 in both HAVEN 3 and 4. Week 17 was chosen so that participants had gained sufficient experience with emicizumab, while still being able to reliably recall their experience with prior therapy. The questionnaire was self-administered by participants on an electronic tablet, without involvement of a staff member, and site personnel could not view the entries. This allowed participants to complete the EmiPref privately, without concern about meeting their providers' expectations.

A total of 95/134 (71%) PwHA from Arms A, B, or D receiving emicizumab prophylaxis in HAVEN 3 completed the EmiPref survey. Eighty-nine participants (94% of respondents) reported preferring

This is an open access article under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial License, which permits use, distribution and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited and is not used for commercial purposes.

© 2021 The Authors. Haemophilia published by John Wiley & Sons Ltd.

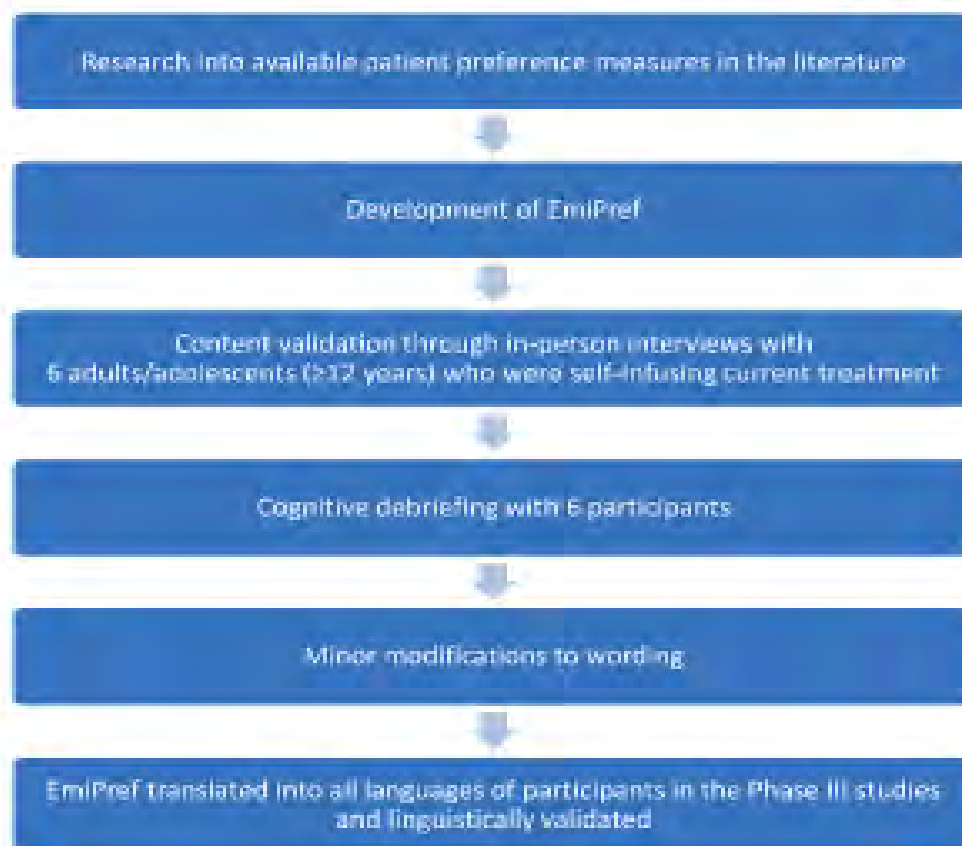


FIGURE 1 Steps in the development of the EmiPref questionnaire

emicizumab to their previous treatment and only two participants (2%), both from Arm B (Q2W dosing), favoured their previous episodic FVIII treatment. Four participants (4%) indicated no preference. In HAVEN 4, all 41 (100%) participants completed the EmiPref survey, with all (100%) reporting a preference for emicizumab over their prior treatment. For those whose prior treatment was prophylaxis, whether with FVIII or B9A, 75/76 (99%) favoured emicizumab, while among those who had previously been receiving episodic treatment, 55/60 (92%) preferred emicizumab. Notably, all participants in HAVEN 3 and 4, including those who did not indicate a preference for emicizumab, continued to receive emicizumab beyond the primary analysis, thereby corroborating the consistent preference for emicizumab.

The factors that many participants in both HAVEN 3 and HAVEN 4 considered as the most important for influencing their preference for emicizumab were related to the convenience of treatment administration. The item 'Frequency of treatments was lower' was selected as the most important reason by 22% of respondents in HAVEN 3 and 22% of respondents in HAVEN 4, while 'route of administration was easier' was selected by 24% in HAVEN 3 and 20% in HAVEN 4 (Figure 2). In HAVEN 3, 'worries about having bleeds were less' was the next most frequently selected reason for preferring emicizumab (18%). In HAVEN 4, 'quality of life in general was better' (15%) and 'effect on other activities was less' (12%) were the next most frequently selected reasons

for emicizumab preference (Figure 2). One of the two participants who reported a preference for their prior episodic FVIII therapy stated that the most important reason for their response was 'effect on other activities was less', while the other gave 'frequency of treatments was lower' as the most important reason.

The development of emicizumab has provided PwHA with a subcutaneously administered treatment option with a lower frequency of administration compared with FVIII prophylaxis. These factors were demonstrated to be major driving forces for participants stating a preference for emicizumab in the EmiPref. However, a variety of other reasons were given as being most important for respondents' preference, demonstrating the complexity and interpatient variability associated with treatment choice in haemophilia A.

Satisfaction with emicizumab treatment has also been reported for Arm D of the HAVEN 3 study using the Satisfaction Questionnaire-Intravenous Subcutaneous Haemophilia Injection (SQ-ISHI), and this corroborated the findings of the EmiPref.¹⁰ Overall, 92% of respondents indicated that they were 'much more' or 'a lot more' satisfied with their current emicizumab prophylaxis compared with their prior FVIII prophylaxis, while none indicated that they were less satisfied.¹⁰

Together, these findings further highlight the importance of involving PwHA when making decisions about their treatment. Obtaining high-quality patient-reported outcome data that reflect how

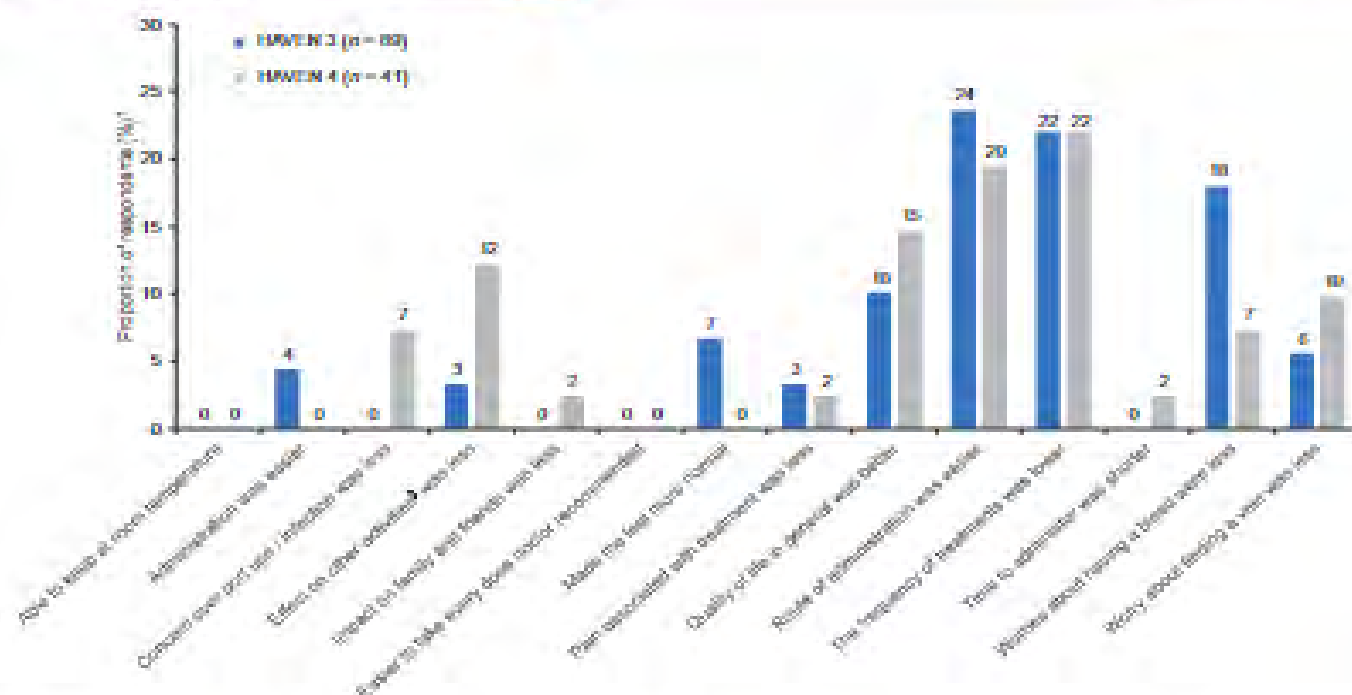


FIGURE 2 Factors selected by respondents as most important for influencing preference of emicizumab over prior therapy.¹ Includes only participants who stated a preference for emicizumab. ²Other activities include work, school, sports, and social interactions

different treatments are perceived by PwHA, often involves administration of multifaceted questionnaires. The EmiPref survey was designed to be a simple and intuitive means by which to capture a patient's treatment preference and the reasons behind their decision, with interpretation of the responses not requiring sophisticated statistical analyses.

One potential limitation of this study is that the EmiPref survey relies on the patient's memory of their previous treatment. For this reason, intermediate timing was selected so that participants could recall details of their previous treatment, but had also gained adequate experience with emicizumab to be able to assess its impact on their quality of life. Since all participants had undergone many years of factor treatment, they would be unlikely to forget this experience in a few months. In addition, while the list of pre-provided reasons for treatment preference was wide-ranging, there may have been other factors that affected respondents' choices. In HAVEN 3, 39 (29%) of the 134 participants did not complete the EmiPref. This could be attributed to the EmiPref being the only questionnaire scheduled for the Week 17 visit, which may have led to sites forgetting to administer it or not scheduling an office visit at that time. Indeed, in 16 of the 39 cases, sites specifically reported that the questionnaire was not administered. As this was identified as an operational issue and not patient-related, occurring completely at random, it is unlikely to have introduced a selection bias. Furthermore, due to additional briefing of the HAVEN 4 sites, all participants completed the EmiPref in this latter study. Bias due to the clinical trial setting should also be considered as a potential limitation. However, the magnitude of the preference was high, with 96% of 136 respondents favouring emicizumab, and all participants elected to remain on emicizumab following the HAVEN 3 and 4 studies,

rather than resuming their pre-study therapy, thereby demonstrating consistency between stated and revealed preference.

In conclusion, focused surveys like EmiPref can capture the patient's voice in a simple and intuitive way, with the responses providing information that is complementary to the bleed-related clinical outcome data for informing patients' and physicians' treatment decisions.

ACKNOWLEDGEMENTS

We would like to thank the patients who participated in the HAVEN 3 and 4 trials, as well as all the investigators and research staff. These studies were funded by F. Hoffmann–La Roche Ltd and Chugai Pharmaceutical Co., Ltd. Medical writing support for the development of this manuscript, under the direction of the authors, was provided by Katie Smith, PhD, of Ashfield MedComms, an Ashfield Health company, and funded by F. Hoffmann–La Roche Ltd.

DISCLOSURES

AP has received compensation for consultation or advisory role with Shire/Takeda, Sanofi, I-Mab, Sigena, UniQure, and Genentech, Inc. and research funding from Shire/Takeda and Genentech, Inc. JNM has received research grants from BioMarin, CSL Behring, Novo Nordisk, SOBI, F. Hoffmann–La Roche Ltd, and UniQure; is a member of scientific advisory committees of Boehringer, CSL Behring, Catalyst Biosciences, Novo Nordisk, F. Hoffmann–La Roche Ltd and Spark Therapeutics; and is a member of speaker bureaus for Novo Nordisk, Pfizer, SOBI, Shire, F. Hoffmann–La Roche Ltd, ISTH, and WTH. SWP has served as a consultant to Apicenta, Bayer, BioMarin, Catalyst Biosciences, CSL Behring, HEMA Biologics, Fresenius, Novo Nordisk, Pfizer,

F. Hoffmann-La Roche Ltd/Gensertech, Inc., Sangamo Therapeutics, Sanofi, Takeda, Spark Therapeutics, UniQure. IP-P is an employee of Gensertech, Inc. ML is an employee of F. Hoffmann-La Roche Ltd and holds stock in the company. PCT is an employee of F. Hoffmann-La Roche Ltd/Gensertech, Inc. and owns stock in the company. WJY has received reimbursement for attending symposia/congresses and/or honoraria for speaking and/or honoraria for consulting and/or funds for research from Takeda, Bayer, CSL Behring, Grifols, Novo Nordisk, SOBI, F. Hoffmann-La Roche Ltd, Octapharma, BioMarin, Sanofi and Pfizer.

AUTHOR CONTRIBUTIONS

Aric Parnes contributed to acquisition, analysis and interpretation of data, writing of first draft, and review and revision of drafts. Johnny N. Mahlangu contributed to acquisition, analysis and interpretation of data, and review and revision of drafts. Steven W. Pipe contributed to acquisition, analysis and interpretation of data, and review and revision of drafts. Ido Paz-Priel contributed to questionnaire and study design, analysis and interpretation of data, and review and revision of drafts. Michaela Leible contributed to interpretation of data, and review and revision of drafts. Peter C. Trank contributed to questionnaire and study design, analysis and interpretation of data, and review and revision of drafts. Victor Jiménez-Yuste contributed to acquisition, analysis and interpretation of data, and review and revision of drafts. All authors revised the manuscript critically and provided final approval of this version to be published. All authors agree to be accountable for all aspects of the work.

DATA AVAILABILITY STATEMENT

Qualified researchers may request access to individual patient level data through the clinical study data request platform (<https://wilei.org/>). Further details on Roche's criteria for eligible studies are available here (<https://wilei.org/members/ourmembers/>). For further details on Roche's Global Policy on the Sharing of Clinical Information and how to request access to related clinical study documents, see here (https://www.roche.com/research_and_development/who_we_are_how_we_work/clinical_trials/our_commitment_to_data_sharing.html).

Aric Parnes¹ 

Johnny N. Mahlangu² 

Steven W. Pipe³ 

Ido Paz-Priel⁴

Michaela Leible⁵

Peter C. Trank⁴

Victor Jiménez-Yuste⁴ 

¹ Division of Hematology, Brigham and Women's Hospital, Boston, Massachusetts, USA

² University of the Witwatersrand and NHLS, Johannesburg, South Africa

³ University of Michigan, Ann Arbor, Michigan, USA

⁴ Gensertech, Inc., South San Francisco, California, USA

⁵ F. Hoffmann-La Roche Ltd, Basel, Switzerland

⁶ La Paz University Hospital, Autonomous University, Madrid, Spain

Correspondence

Aric Parnes, Brigham and Women's Hospital, 75 Francis St, Boston, MA 02115, USA.

Email: aparnes@bwh.harvard.edu

ORCID

Aric Parnes  <https://orcid.org/0000-0002-4981-1677>

Johnny N. Mahlangu  <https://orcid.org/0000-0001-5781-7669>

Steven W. Pipe  <https://orcid.org/0000-0003-2558-2089>

Victor Jiménez-Yuste  <https://orcid.org/0000-0003-3937-3699>

REFERENCES

- Oldenburg J, Mahlangu JN, Kim B, et al. Emicizumab prophylaxis in hemophilia A with inhibitors. *N Engl J Med*. 2017;377(19):809–818.
- Young G, Limmer R, Chung T, et al. A multicentre, open-label, phase 3 study of emicizumab prophylaxis in children with hemophilia A with inhibitors. *Blood*. 2019;134(24):2127–2138.
- Mahlangu J, Oldenburg J, Paz-Priel I, et al. Emicizumab prophylaxis in patients who have hemophilia A without inhibitors. *N Engl J Med*. 2018;379(9):811–822.
- Pipe S, Shima M, Leible M, et al. Efficacy, safety, and pharmacokinetics of emicizumab prophylaxis given every 4 weeks in people with hemophilia A (HAWEN-4): a multicentre, open-label, non-randomised phase 3 study. *Lancet Haematol*. 2019;6(8):e295–E305.
- O'Mahony H, Skinner MW, Noone U, Page D, O'Hara J. Assessments of outcome in haemophilia – a patient perspective. *Haemophilia*. 2016;22(3):e208–e209.
- US Food & Drug Administration. The Voice of the Patient: Hemophilia A, Hemophilia B, von Willebrand Disease and Other Heritable Bleeding Disorders. US Food & Drug Administration; 2016; <https://www.fda.gov/files/about/UC2016a/published/The-Voice-of-the-Patient-Hemophilia-A-Hemophilia-B-von-Willebrand-Disease-and-Other-Heritable-Bleeding-Disorders.pdf>. Accessed 27 Sept 2021.
- Wiley RE, Khoury CP, Srinan ANK, et al. From the voices of people with hemophilia A and their caregivers: challenges with current treatment, their impact on quality of life and desired improvements in future therapies. *Haemophilia*. 2019;25(2):433–440.
- Escudier B, Porta C, Bono P, et al. Randomized, controlled, double-blind, cross-over trial assessing treatment preference for paquinavir versus sunitinib in patients with metastatic renal cell carcinoma: PRICES study. *J Clin Oncol*. 2014;32(14):1412–1418.
- Rumel M, Kim JM, Aversa F, et al. Preference for subcutaneous or intravenous administration of rituximab among patients with untreated CD20+ diffuse large B-cell lymphoma or follicular lymphoma: results from a prospective, randomized, open-label, crossover study (ProfMab). *Ann Oncol*. 2017;28(4):836–842.
- Kempson C, Trank P, Parnes A, et al. Development and testing of the satisfaction questionnaire with intravenous or subcutaneous hemophilia injections and results from the phase 3 HAWEN 3 study of emicizumab prophylaxis in persons with hemophilia A without FVIII inhibitors. *Haemophilia*. 2021;27(2):221–228.

SUPPORTING INFORMATION

Additional supporting information may be found in the online version of the article at the publisher's website.

Documento 4 – Effect of emicizumab prophylaxis on bone and joint Health markers in people with haemophilia A without factor VIII inhibitors in the HAVEN 3 study

Kiialainen, A, Niggli, M, Kempton, CL , *et al.* (2022) Efeito da profilaxia com emicizumab nos marcadores de saúde óssea e articular em pessoas com hemofilia A sem inibidores do fator VIII no estudo HAVEN. *Hemofilia*. 28 : 1033 – 1043 .

<https://doi.org/10.1111/hae.14642>

Resumo

A leitura do artigo em destaque proporciona ao leitor conhecimentos do efeito da profilaxia com emicizumab a nível ósseo e articular, isto é, ausência de hemartroses ou outros episódios hemorrágicos que afetem a integridade óssea, em pessoas com hemofilia A, sem inibidores de FVIII inscritos no ensaio clínico HAVEN 3, no qual participaram crianças com idade superior a 12 anos. Ao longo do seu desenvolvimento, este estudo demonstrou a eficácia e o perfil de segurança favorável da profilaxia com emicizumab administrada por via subcutânea uma vez por semana ou a cada 2 semanas em crianças com idade ≥ 12 anos sem inibidores de FVIII.

Na introdução, os autores referem que a integridade óssea e articular é desconhecida quando implementada esta profilaxia com emicizumab em crianças com HAG e família, no entanto, reduz significativamente os episódios hemorrágicos, situação bastante favorável para a criança com HAG e sua família.

Os resultados confirmam que relativamente aos níveis de integridade óssea e articular monitorizados desde o início do ensaio, também foram constatadas melhorias. Biomarcadores de reabsorção/formação óssea, degradação/síntese de cartilagem e inflamação não se alteraram significativamente durante a profilaxia com emicizumab nestas crianças com esta condição crónica. Um aspeto importante descrito relaciona-se com o facto de a tendência estável nos níveis de biomarcadores ósseos observados nesta análise exploratória pode indicar nenhum efeito prejudicial na formação/reabsorção óssea resultante da exposição reduzida/ausência de FVIII.

Concluindo, para a maioria das crianças com HAG, os biomarcadores ósseos e articulares já eram semelhantes aos níveis relatados em indivíduos saudáveis, com pouca possibilidade de demonstrar melhora; no entanto, a falta de qualquer declínio demonstrado pode fornecer alguma garantia de que a remoção da suplementação regular de FVIII não parece afetar adversamente a saúde óssea.

ORIGINAL ARTICLE

Muskuilakal et al.

Effect of emicizumab prophylaxis on bone and joint health markers in people with haemophilia A without factor VIII inhibitors in the HAVEN 3 study

Anna Kiialainen¹  | Markus Niggli¹ | Christine L. Kempton²  |
Giancarlo Castaman³ | Tiffany Chang^{4,5} | Ido Paz-Priel^{4,6} | Joanne I. Adamkewicz⁴ |
Galia G. Levy^{4,5}

¹ F. Hoffmann–La Roche Ltd, Basel, Switzerland

² Hemophilia of Georgia Center for Bleeding & Clotting Disorders of Emory, Emory University School of Medicine, Atlanta, Georgia, USA

³ Center for Bleeding Disorder and Coagulation, Carnegie University Hospital, Florence, Italy

⁴ Genentech, Inc., South San Francisco, California, USA

⁵ Grifols Bio, Inc., South San Francisco, California, USA

⁶ Spark Therapeutics, Inc., Philadelphia, Pennsylvania, USA

Correspondence

Anna Kiialainen, F. Hoffmann–La Roche Ltd, Grenzach-Wyhlen 124, CH-4070 Basel, Switzerland.
Email: anna.kiialainen@roche.com

Funding Information

F. Hoffmann–La Roche Ltd; Genentech Inc.

Abstract

Introduction: Emicizumab prophylaxis significantly reduces bleeding events; however, the associated impact on bone/joint health is unknown.

Aim: To explore the effect of emicizumab prophylaxis on bone/joint health in people with haemophilia A (PwHA) without FVIII inhibitors enrolled in HAVEN 3 (NCT02847637).

Methods: Haemophilia joint health scores (HJHS; v2.1) were evaluated at baseline and Weeks 49 and 97 in PwHA receiving emicizumab ($n = 134$), and at baseline and Weeks 49, 73 and 97 in PwHA who switched to emicizumab after 24 weeks of no prophylaxis ($n = 17$). Bone and joint biomarkers were measured in 117 PwHA at baseline and at Weeks 13, 25, 49 and 73.

Results: HJHS was lower for PwHA who were previously on FVIII prophylaxis, aged <40 years or had no target joints at baseline compared with PwHA who were receiving no prophylaxis, aged ≥40 years or with target joints. Clinically significant mean (95% confidence interval) improvements from baseline of −2.13 (−39.6, −29) in HJHS joint-specific domains were observed at Week 49 in PwHA with at least one target joint at study entry ($n = 71$); these changes were maintained through Week 97. Improvements in HJHS from baseline were also observed for PwHA aged 12–39 years. Biomarkers of bone resorption/formation, cartilage degradation/synthesis, and inflammation did not change significantly during emicizumab prophylaxis.

Conclusions: Clinically relevant improvements in HJHS were observed in younger PwHA and those with target joints after 48 weeks of emicizumab in HAVEN 3. Biomarkers of bone/joint health did not show significant changes during 72 weeks of emicizumab prophylaxis.

KEYWORDS

biomarkers, bone, emicizumab, factor VIII, haemophilia A, joints, prophylaxis

1 | INTRODUCTION

Haemophilic arthropathy can lead to a considerable reduction in quality of life (QoL) in people with haemophilia A (PwHA).^{1,2} Haemophilia A (HA) is associated with decreased bone mineral density (BMD),^{3–5} which can further reduce QoL.⁶ The mechanism leading to reduced BMD is unclear, although it is likely multifactorial. Deficiencies in coagulation factors and reduced mobility due to haemophilic arthropathy and target joints have been suggested to contribute to reduced BMD.⁷

Factor (F)VIII prophylaxis has long been the standard of care for PwHA without FVIII inhibitors.⁸ However, despite improvements in trough factor level and improved bleed control,⁹ subclinical joint bleeding can still lead to debilitating joint damage.^{10,11}

Emicizumab is a bispecific monoclonal antibody that bridges FX and activated FXI to restore the function of missing activated FVIII, resulting in downstream thrombin generation and fibrin clot formation.¹² The randomised phase III study HAVEN 3, part of the HAVEN clinical development programme, demonstrated the efficacy and favourable safety profile of emicizumab prophylaxis administered subcutaneously once weekly (QW) or every 2 weeks (Q2W) in PwHA aged ≥ 12 years without FVIII inhibitors. Emicizumab prophylaxis led to a significant reduction in bleed rate compared with no prophylaxis ($p < .001$) and with previous FVIII prophylaxis ($p < .001$; intraindividual comparison).¹³ Emicizumab significantly reduced the risk of treated joint bleeds compared with previous episodic FVIII (96% and 97% reductions with QW and Q2W prophylaxis, respectively; both $p < .001$).¹³

This exploratory analysis aims to describe the bone and joint health of PwHA without FVIII inhibitors who received emicizumab prophylaxis during the HAVEN 3 study, and to explore the potential impact of reduced FVIII exposure on bone and joint health.¹³ To quantify potential changes, the Haemophilia Joint Health Score (HJHS) and biomarkers for cartilage degradation, cartilage turnover, cartilage synthesis/repair and inflammation were used to examine joint health, and biomarkers for bone formation and resorption, and a receptor-ligand system involved in bone regulation were used to investigate bone health.

2 | METHODS

2.1 | Study design and participants

The study design and eligibility criteria for HAVEN 3 (NCT02847637) were published previously.¹³ Participants receiving previous episodic FVIII were randomised (2:2:1) to treatment arms A–C (Table 1). For participants receiving emicizumab, a loading dose of 3.0 mg/kg QW

was administered for 4 weeks followed by a maintenance dose of either 1.5 mg/kg QW (Arm A, $n = 36$) or 3.0 mg/kg Q2W (Arm B, $n = 35$). Participants in Arm C ($n = 18$) received no prophylaxis; after 24 weeks, they could switch to emicizumab 3.0 mg/kg Q2W. Participants previously receiving FVIII prophylaxis were assigned to Arm D ($n = 63$) and received a loading dose of emicizumab 3.0 mg/kg QW for 4 weeks followed by a maintenance dose of 1.5 mg/kg QW.¹³ Data cut-offs for the exploratory analysis of HAVEN 3 bone and joint health data were May 2020 for haemophilia joint health score (HJHS) and October 2018 for biomarkers.

The study was conducted in compliance with the International Conference on Harmonisation Guidelines for Good Clinical Practice and the principles of the Declaration of Helsinki. The trial protocol was approved by the relevant independent review boards/ethics committees at participating sites and carried out in accordance with applicable regulations. All participants provided informed consent.

2.2 | Procedures

Joint health was evaluated using the HJHS v2.1, an internationally validated tool developed for the assessment of joint health in people with haemophilia.¹⁴ HJHS v2.1 consists of eight item scores (swelling, duration of swelling, muscle atrophy, crepitus on motion, flexion loss, extension loss, joint pain and strength) for each joint and a global gait score. Scores range from 0 to 20 per joint and the global gait score ranges from 0 to 4, resulting in a HJHS total score of 0–124. HJHS was measured at Week 1 (baseline) and Weeks 49 and 97 (Arms A, B and D); and at baseline, Weeks 49, 73 and 97 (Arm C participants who switched to emicizumab prophylaxis after Week 24). For Arms A, B and D, Weeks 49 and 97 correspond to 48 or 96 weeks of emicizumab prophylaxis, respectively, and for Arm C, Weeks 49, 73 and 97 correspond to 24, 48 or 72 weeks of emicizumab, respectively.

Target joints were defined as major joints (e.g. hip, elbow, wrist, shoulder, knee and ankle) in which three or more bleeding events occurred in the same joint over the 24-week period before enrolment in HAVEN 3.

For bone and joint biomarker analysis, blood samples were collected on Day 1 prior to treatment (baseline), and after 12, 24, 48 and 72 weeks of emicizumab prophylaxis (Arms A, B and D) or at Weeks 1, 25, 37, 49, 73 and 97 (Arm C participants switching to emicizumab). Blood samples were collected per protocol before noon after at least 8 h of fasting and prior to emicizumab administration. Interleukin (IL)-1 β , IL-6, tumour necrosis factor alpha (TNF α), C-terminal telopeptide of type I collagen (CTX-I), and N-terminal propeptide of type I procollagen (PINP) were evaluated in plasma. Cartilage oligomeric matrix protein (COMP), CTX-II, aggrecan chondroitin

TABLE 1 Demographics and clinical characteristics of PwHA receiving emicizumab^a in HAVEN 3^{b,c}

	PwHA in HAVEN 3 (all participants)					PwHA in HAVEN 3 with biomarker data (n = 317)
	Arm A (em icizumab 1.5 mg/kg QW; n = 36)	Arm B (em icizumab 3 mg/kg Q2W; n = 35)	Arm C (no prophylaxis; n = 33)	Arm D (em icizumab 1.5 mg/kg QW; n = 62)	Total (N = 152)	
Mean age (min–max), years	39.8 (19–77)	40.4 (20–65)	37.8 (16–57)	36.4 (13–68)	38.3 (13–77)	38.4 (13–77)
Age groups, n (%)						
<18 years	0 (0)	0 (0)	1 (3.0)	7 (11.1)	8 (5.3)	7 ^d (8.0)
Mean BMI (min–max), kg/m ²	26.6 (20.0–33.7)	26.7 (19.0–38.4)	23.8 (16.8–36.3)	25.6 (19.2–40.6)	25.8 (18.8–40.6)	26.0 (16.8–40.6)
Race, n (%)						
White	24 (66.7)	20 (57.1)	11 (33.3)	47 (74.6)	102 (67.2)	80 (88.4)
Asian	6 (16.7)	10 (28.6)	4 (12.1)	12 (19.0)	32 (21.1)	22 (8.8)
Black/African American	3 (8.3)	1 (2.9)	3 (9.1)	1 (1.6)	8 (5.3)	5 (4.3)
Other	1 (2.8)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (0.7)	1 (0.8)
Unknown	2 (5.6)	4 (11.4)	0 (0)	3 (4.8)	9 (5.9)	9 (9.7)
Prior FVIII ^e , n (%)						
Episodic	36 (100)	35 (100)	18 (54.5)	5 (7.9)	64 (42.6)	67 (87.3)
Prophylaxis	3 (8.3)	5 (14.3)	2 (6.1)	63 (100)	73 (48.0)	50 (42.7)
Target (units, n (%))						
None	2 (5.6)	8 (22.9)	3 (9.1)	37 (59.7)	50 (32.9)	38 (32.5)
≥1	34 (94.4)	27 (77.1)	15 (45.5)	26 (41.3)	102 (67.1)	79 (87.5)
History of HIV infection, ^f n (%)	5 (13.9)	9 (25.7)	5 (15.2)	8 (12.9)	27 (17.8)	31 (26.5)
Osteoporosis, n (%)						
Any	1 (2.8)	1 (2.9)	0 (0)	6 (9.7)	8 (5.3)	5 ^g (4.3)
Treated	1 (2.8)	0 (0)	0 (0)	5 (7.9)	6 (3.9)	4 ^g (3.4)

Abbreviations: BMI, body mass index; FVIII, factor VIII; HIV, human immunodeficiency virus; PwHA, people with haemophilia A; QW, once weekly; Q2W, every 2 weeks.

^a Participants received a loading dose of emicizumab 3 mg/kg QW for 4 weeks followed by either emicizumab 1.5 mg/kg QW or 3 mg/kg Q2W maintenance doses, according to the HAVEN 3 protocol.

^b All in Arm D of HAVEN 3 (participant who had received prior FVIII prophylaxis, and received loading dose of emicizumab 3 mg/kg QW for 4 weeks followed by emicizumab 1.5 mg/kg QW maintenance).

^c Some participants may have received both episodic and prophylactic FVIII treatment.

^d Participant with HIV infection with CD4 counts >200 cells per µL who met all other inclusion criteria were eligible for inclusion in HAVEN 3.

sulphate epitope 846 (CS846), osteocalcin (OC), osteopontin (OPN) and soluble receptor activator of nuclear factor- κ B ligand (sRANKL) were evaluated in serum (for further details, see Table 2 and Supplement).

2.3 | Statistical analysis

Participant demographics and characteristics were summarised using descriptive statistics. HUHS total scores (overall or by domain/location) were re-calculated based on the original items and presented along with the HUHS totals recorded in the case report

form (CRF). Re-calculated totals were set as missing if some of the items contributing to the total were missing. The re-calculated HUHS totals were considered primary, while the CRF-based scores were considered supportive. HUHS data (baseline and change from baseline) were described using summary statistics.

Changes from baseline (Week 1 for Arms A, B and D; Week 25 for Arm C) in HUHS are presented for all timepoints where scores were captured, with results for Arms A, B and D being combined. These complete case analyses (i.e., no imputation for missing data) were complemented with a last observation carried forward (LOCF) imputation at Week 97. Ninety-five percent confidence intervals (CI) were produced assuming that the mean and standard deviation (SD) for the

TABLE 2 Bone and joint health biomarker concentrations at baseline in evaluable PwHA participating in HAVEN 3 (n = 117)

Biomarker	Role in bone and joint health	N	Mean	SD	Median	Lower quartile	Upper quartile	Min-max	Laboratory literature reference range
OC, nmol/L	Bone formation	116 ^a	48	3.7	35	2.78	4.73	10.9–27.81	13–6.6
NTX, pg/L	Bone formation	117	93.6	137.2	64.5	46.86	87.36	18.92–1197.00	13.9–85.5
CTX-I, pg/ml	Bone resorption	116 ^a	54.93 ^b	434.6	45.50	300.00	650.00	8000–2890.00	40–24.70
OPG, ng/ml	Osteoblasts	117	.11	.1	.1	.08	.13	.03–.31	2–584 pg/ml ²⁴
sRANKL, ng/ml	Osteoclastogenesis	117	7.6	29.0	20	2.00	6.30	200–313.54	11.6–36.7 ²⁵
COMP, ng/ml	Cartilage turnover	117	108.54	520.9	96.88	676.4	1345.60	3000–2390.1	380–1911
CTX-II, ng/ml	Cartilage degradation	117	.4	.1	.4	.32	.50	.18–.94	.382–25.37 ^{27,28}
CS846, pg/ml	Cartilage synthesis/repair	117	134.9	64.4	130.8	102.90	175.30	7500–411.60	NA
IL-6, ng/L	Inflammation	117	1.7	2.9	1.1	.48	1.88	.48–27.78	11–272
TNF- α , ng/L	Inflammation	117	33	1.5	31	2.52	3.78	.19–30.32	24–4.3

Laboratory healthy reference range data are validated; literature reference data are used where limited data exist.

Abbreviations: BLQ, below limit of quantification; COMP, cartilage oligomeric matrix protein; CS846, aggrecan chondroitin sulphate epitope 846; CTX-I, C-terminal telopeptide of type I collagen; CTX-II, C-terminal telopeptide of type II collagen; HHS, haemophilia joint health score; IL, interleukin; max, maximum; min, minimum; OC, osteocalcin; OPG, osteoprotegerin; PNTX, N-terminal pro-peptide of type I procollagen; PwHA, people with haemophilia; SD, standard deviation; sRANKL, soluble receptor activation of nuclear factor- κ ligand; TNF- α , tumour necrosis factor alpha.

^aMissing observation at baseline for n = 1.

^bValues BLQ are imputed with half of that limit of quantification; 57% of values for sRANKL and 49% of values for IL-6 were BLQ; all IL-1 β samples except for one were BLQ and are not shown here.

participant populations were not known and are estimated based on t-distribution calculations.

Raw LOCF estimates of HHS are also supplemented by mixed-effect model repeated measure (MMRM) estimates (assuming that missing values are occurring at random) to account for baseline characteristics and the repeated nature of the longitudinal data. The model includes fixed effects for weeks relative to enrolment, presence of target joints at baseline and age at baseline. An unstructured variance-covariance matrix is applied to model the within-patient errors. Interaction terms are used to estimate the mean change from baseline at each week depending on age or the presence of target joints at baseline. A change of ≥ 4 for total HHS and of ≥ 2 for HHS joint-specific domain is considered clinically relevant.²

Correlations within biomarkers and between biomarker levels and HHS were determined using Pearson correlation coefficient and non-parametric Spearman correlation coefficients.

The data for these analyses were generated using SAS software, Version 9.4 of the SAS System for Windows. Copyright © 2021 SAS Institute Inc., Cary, NC, USA.

3 | RESULTS

3.1 | Study population

HAVEN 3 participants (N = 152) had a mean (range) age of 38.3 (13–77) years, while those with baseline biomarker measurements at baseline

(n = 117) had a mean age of 38.4 (13–77) years (Table 1). Around half of the participants (48.0%) had previously received prophylactic FVIII treatment for bleeds and 67.5% had at least one target joint at baseline; 5.3% of all participants (n = 8/152) and 4.3% of the biomarker group (n = 5/117) had a recorded diagnosis of osteoporosis (the majority in Arm D, 75.0%) included in their medical history.

3.2 | HHS at baseline

A cut-off of median HHS score at baseline among those who had previously received standard of care FVIII prophylaxis (which was 11) was used to illustrate the differences in baseline HHS between subgroups via a categorical analysis.

Regardless of previous treatment, 49% of participants with no target joints had HHS scores <11 at baseline compared with 29% of those with at least one target joint (Figure 1A). Accordingly, participants with at least one target joint at baseline had a worse HHS compared with participants with no target joints (25.6 [SD 20.9; n = 90] vs. 15.9 [SD 16.8; n = 43]).

To explore the effect of age on joint health changes, a rounded cut-off of 40 years was selected based on the age distribution of all 152 HAVEN 3 participants as the median age across the study arms was 38 years. For participants with baseline HHS available, those aged ≥ 40 years had higher HHS, reflecting worse joint health, compared with participants aged 12–39 years (33.4 [SD 22.9; n = 55] vs. 34.8 [SD 13.5; n = 78]; Figure 1B). HHS was positively correlated with

changes from baseline in HHS scores at Week 49 were (n = 107; left and right combined): elbow, −55 (−124, 14); knee, −75 (−125, −24); ankle, −50 (−139, 38).

In all participants with at least one target joint at study entry, the mean (95% CI) improvements observed from baseline to Week 49 were −2.28 (−4.15, −0.42) and −2.13 (−3.96, −0.29) for total HHS and the HHS joint-specific domain (excluding gait score), respectively (n = 71; Figure 2A). No change in mean total HHS was observed for participants with no target joints at baseline (n = 38). At Week 97, a total of 74/134 participants enrolled in Arms A, B and D had available HHS data. Overall, changes from baseline in total HHS and the HHS joint-specific domain were maintained through Week 97 for PwHA with target joints (Figure 2A).

Similarly, in PwHA aged 12–39 years (n = 67) regardless of target joint status or previous treatment regimen, mean (95% CI) improvements of −3.22 (−5.40, −1.04) and −3.04 (−5.12, −0.97) were observed at Week 49 for total HHS and the HHS joint-specific domain, respectively (Figure 2B). These changes were maintained through Week 97. No change in mean total HHS was observed for participants who were ≥40 years old (n = 42). The MMRM analysis assessed the effects of age on estimated HHS at Weeks 49 and 97 of emicizumab prophylaxis. The improvements in joint health (as shown by decreased HHS from baseline) were greater in younger versus older participants, with the model predicting HHS (95% CI) at Week 49 for PwHA age 25 years, −3.08 (−5.25, .09); 40 years, −1.36 (−3.09, .37) and 55 years, .36 (−2.60, 3.32; Figure 2C). In addition, HHS levels across age categories were maintained from Weeks 49 to 97, indicating continuation of improved joint health through approximately 2 years of emicizumab prophylaxis. The percentage of participants in different subgroups with HHS or Sum of Joint scores of zero also increased slightly over time (Table S3), although this analysis was not sensitive enough to demonstrate significant benefit.

An analysis of Arm C participants (n = 17) predicted changes from baseline (Week 25) in estimated total HHS (95% CI) following emicizumab with changes at Week 49 of −1.16 (−4.95, 2.63) and at Week 73 of −1.42 (−7.83, 5.00). The numerical joint health improvements in this small group that switched to emicizumab at Week 25 were consistent with the observations in Arms A, B and D.

3.4 | Biomarker analyses at baseline

At baseline, large variability in bone and joint health biomarkers was observed between individual HAVEN 3 participants (Table 2). With the exception of sRANKL and IL-6 and despite some individual high and low values, median biomarker concentrations at baseline were within laboratory- or literature-based healthy reference ranges. Values below the limit of quantification (BLQ) were imputed with half of that limit of quantification; 57% of values for sRANKL and 49% of values for IL-6 were BLQ. All IL-1β samples, except for one, were BLQ. No reference range was available for CSBP-6.

At baseline, participant age was negatively correlated with biomarkers evaluated for bone formation (OC, P1NP) and bone resorp-

tion (CTX-I), driven by higher concentrations of these biomarkers observed in adolescents (ages <18 years). Participant age was positively correlated with biomarkers for cartilage turnover (COMP) and osteoblast/osteoclastogenesis (OPG/RANKL; $p < .001$ for Pearson and Spearman correlations; Table 3). No clear association was evident for biomarkers and body mass index. No significant differences in baseline values were observed in the biomarkers of PwHA previously on FVIII prophylaxis versus episodic treatment (Table S2), or in PwHA with target joints versus those without (Table S3).

3.5 | Biomarker analyses after emicizumab prophylaxis

Through Week 73, no significant changes from baseline in bone and joint health biomarker concentrations were observed (Figure 3). However, higher concentrations of biomarkers for bone formation (P1NP, OC) and bone resorption (CTX-I) were observed in adolescents than in adults (>18 years) at all timepoints (Figure 3).

4 | DISCUSSION

This HAVEN 3 exploratory analysis showed that emicizumab prophylaxis led to an overall improvement in joint health status, as measured by changes in total HHS and joint-specific domain scores in younger PwHA (ages 12–39 years) or PwHA with target joints at baseline. Improvements relative to baseline were maintained up to Week 97, indicating sustained joint health benefits with emicizumab prophylaxis. This trend is consistent with the long-term efficacy observed for emicizumab in a pooled analysis of HAVEN 1–4^{12,20–22}: across a median (interquartile range) efficacy period of 120.4 (89.0–164.4) weeks, a model-based ABR (95% CI) of .9 (.7–1.2) and .5 (.4–.7) was observed for treated joint bleeds and treated target joint bleeds, respectively. Correspondingly, the proportion of PwHA reporting no treated joint and treated target joint bleeds improved from 77.7% and 85.9% at Weeks 1–24 to 90.0% and 94.3% at Weeks 121–144.²²

The improvements in joint health observed in adolescents and younger adults were clinically relevant (≥2-point reduction in HHS joint-specific domain²³). This was expected given the emicizumab has demonstrated efficacy in reducing bleeds across all age groups,^{12,20} which has translated into improved patient-reported QoL.²⁴ In participants aged ≥40 years, however, no change was observed, potentially due to degree of joint damage, which in some cases may be irreversible. Prophylaxis can effectively reduce joint bleeding in PwHA; however, the extent of subclinical bleeding not controlled by prophylaxis is unknown. Furthermore, prophylaxis does not resolve prior joint damage.^{9,25,26} As such, the observed lack of effect of emicizumab on participants aged ≥40 years is expected.

Participants had better joint health and function if they were previously on prophylaxis before switching to emicizumab and had no target joints at baseline; therefore, these groups had less opportunity for improvement. The relationship between joint health and type of bleed

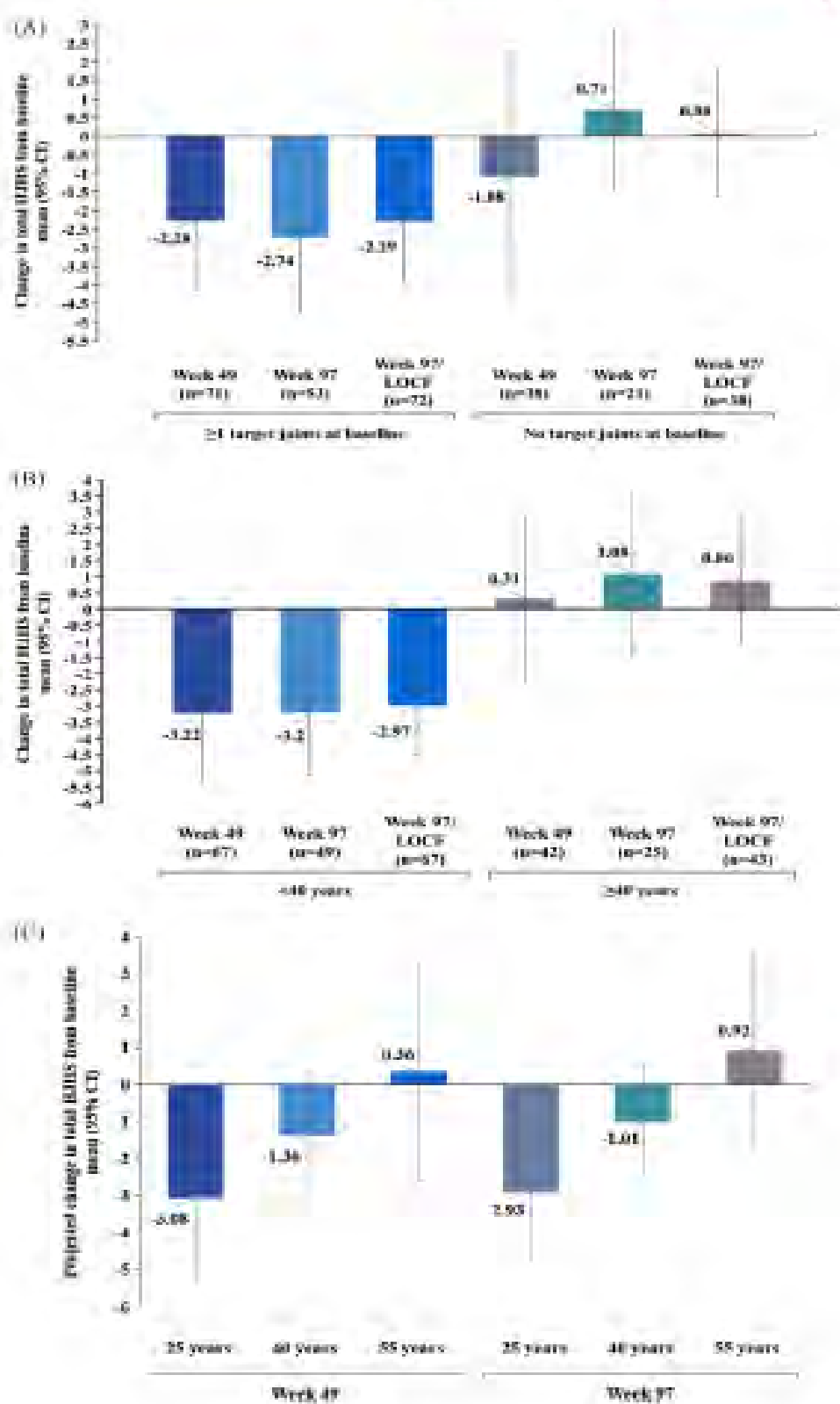


TABLE 3 Correlation analysis of bone and joint biomarker concentrations and age in evaluable HAVEN 3 participants

Parameter	Role in bone and joint health	N	r (Pearson correlation)	p-value (Pearson correlation)	r (Spearman correlation)	p-value (Spearman correlation)
OC	Bone formation	116	-.47	<.0001	-.50	<.0001
P1NP	Bone formation	117	-.41	<.0001	-.52	<.0001
CTX-I	Bone resorption	116	-.49	<.0001	-.47	<.0001
COMP	Cartilage turnover	117	.59	<.0001	.60	<.0001
CTX-II	Cartilage degradation	117	.04	.85	.07	.4366
CS846	Cartilage synthesis/deposition	117	-.02	.85	-.08	.3673
OPG/sRANKL*	Osteoblasts/cartilage formation	117	.44	<.0001	.49	<.0001
TNF- α	Inflammation	117	.26	.0043	.30	.0011
IL-6	Inflammation	117	.12	.2070	.11	.2349

Abbreviations: COMP, cartilage oligomeric matrix protein; CS846, aggrecan chondroitin sulphate epitope 846; CTX-I, C-terminal telopeptide of type I collagen; CTX-II, C-terminal telopeptide of type II collagen; IL, interleukin; OC, osteocalcin; OPG, osteoprotegerin; P1NP, N-terminal pro-peptide of type I procollagen; sRANKL, soluble receptor activator of nuclear factor- κ B ligand; TNF α , tumour necrosis factor α .

*Ratio of OPG and sRANKL biomarkers. OPG and sRANKL are essential for regulation of bone remodelling and exert their effect by controlling the activation state of RANK on osteoclasts; as such, the ratio of these biomarkers (OPG/sRANKL ratio) enables consideration of possible synergistic effects.⁴

management used/presence of target joints has been demonstrated previously in children and adults with haemophilia, with early use of prophylaxis leading to less joint damage.²⁷⁻²⁹

The impact of emicizumab prophylaxis was generally consistent across individual joints, although the knee joints were the most responsive and demonstrated slightly greater improvement. This is aligned with a previous analysis in people with moderate and severe haemophilia aged ≥ 16 years, which found that ankle and elbow joints were more prone to deterioration.² However, improvements in individual joints did not reach the threshold for clinical relevance.

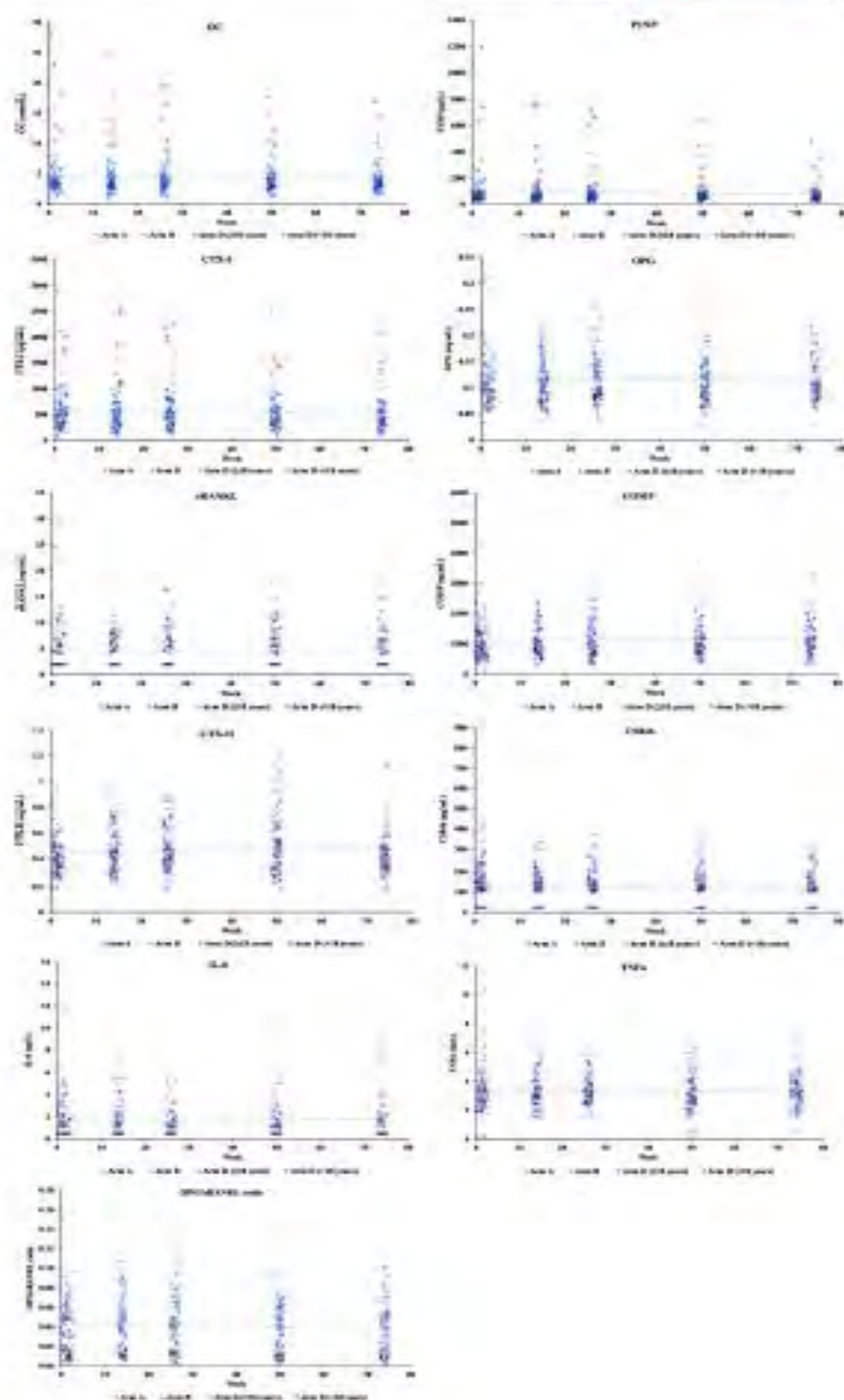
Overall, no significant changes from baseline in bone and joint health biomarker concentrations were observed following 72 weeks of emicizumab. While that in terms of biomarker changes in HA has not been well characterised in other settings, biomarker changes have been observed within a year¹⁵⁻¹⁷; therefore, if bone and joint health decline had occurred in HAVEN 3, we would have expected it to be reflected in the biomarker levels at the end of the study period. It is possible, however, that the biomarkers measured in plasma and serum are not sensitive enough to capture changes in bone/joint health due to emicizumab prophylaxis. Median baseline concentrations of the biomarkers measured were within normal ranges or similar to published levels in healthy individuals, leaving limited room for improvement,¹⁵⁻¹⁷ and they remained within these normal ranges after switching to emicizumab and discontinuing FVIII treatment. In a previous analysis of potential biomarkers for haemophilic arthropathy (including CTX-I,

COMP and CS846), normal mean biomarker concentrations were also reported in 117 PwHA without FVIII inhibitors.¹⁵

The stable trend in bone biomarker levels observed in this exploratory analysis may indicate no detrimental effect on bone formation/resorption resulting from reduced/no FVIII exposure. The positive correlation with age observed for baseline OC, P1NP and CTX-I biomarkers was largely driven by adolescents, who had higher levels of these biomarkers. This observation is consistent with reported typical increases in these biomarkers during skeletal growth.^{30,31} In addition to age, diurnal rhythm and sex can influence biomarker concentrations; however, these factors should not have impacted the consistency of measurements reported herein³²⁻³⁴ since all participants in HAVEN 3 were male. Further, since CTX and OC concentrations are known to peak in the early morning due to diurnal rhythm,³⁵ and bone resorption levels decrease post-prandially,³² blood samples were collected from participants before noon and prior to emicizumab administration, where possible, to avoid unintended influence on CTX and OC levels.

Age and presence of target joint(s) at baseline appear to be predictors of HHS improvement from baseline; further study is required to confirm these findings. The data derive from the HAVEN 3 study, which enrolled adolescent and adult PwHA without FVIII inhibitors only. A limited number of timepoints were included in these analyses. HHS assessments were not performed in a blinded manner and were not controlled. The majority of this cohort were >18 years of age; therefore, bone development in younger ages is not well represented in

FIGURE 2 Mean improvement from baseline in total HHS (including gait score) after 48, 96 and 97/LOCF weeks of emicizumab prophylaxis in evaluable HAVEN 3 participants with versus without target joints (A) and participants aged <40 years versus ≥ 40 years (B) (Groups A, B and D) and MMRM analysis of estimated improvement from baseline in total HHS after 48 and 96 weeks of emicizumab prophylaxis in PwHA by age (C). A higher HHS score indicates worse joint health. Clinically relevant improvements are defined as a ≥ 4 -point reduction in Total HHS.² Mean (SD) total HHS at baseline: 25.6 (20.9; for $n = 90$ participants with ≥ 1 target joint), 15.9 (16.8; for $n = 43$ participants with no target joints), 14.8 (13.5; for $n = 78$ participants aged <40 years) and 33.4 (22.9; for $n = 55$ participants aged ≥ 40 years). (A) and (B) exclude Arm C and include only those with a measurable HHS score at both baseline and Weeks 49 and 97. CI, confidence interval; HHS, haemophilia joint health score; LOCF, last observation carried forward; MMRM, mixed-effect model repeated measure; PwHA, people with haemophilia A; SD, standard deviation



this analysis. Additionally, there is a lack of representation for participants >50 years. Due to participant variability, data from sub-group analyses where sample numbers are small should be interpreted with caution (e.g., Arm C). Biomarker analysis can be negatively impacted by sample stability; for example, IL-6 can be affected by sample type, extraction methods, storage temperature and long-term storage²⁴; however, there is no evidence that longer sample storage negatively affected these data. Additionally, healthy reference ranges have not yet been established for all biomarkers.

5 | CONCLUSIONS

Clinically relevant improvements in HHS were observed in adolescents and younger adults and in those with target joints after 48 weeks of emicizumab in HAVEN-3; this effect was maintained through 96 weeks of emicizumab prophylaxis. Surrogate biomarkers of bone and joint health did not show significant changes over the first 72 weeks of emicizumab prophylaxis. This may reflect the effects on the measured biomarkers by factors other than joint health such as age and physical activity. For most, bone and joint biomarkers were already similar to levels reported in healthy individuals, with little possibility to demonstrate improvement; however, the lack of any demonstrated decline may provide some reassurance that removal of regular FVIII supplementation does not appear to adversely affect bone health. Additional data are needed to better understand the long-term effect of emicizumab prophylaxis on bone and joint health in PwHA, especially those starting emicizumab at a young age.

ACKNOWLEDGMENTS

The authors would like to thank the study participants and their families, as well as the study investigators, research coordinators and nurses. Medical writing support for the development of this manuscript, under the direction of the authors, was provided by Adèle Blair, PhD and Rebecca A Bachmann, PhD of Ashfield MedComms, an Ashfield Health company and funded by F. Hoffmann-La Roche Ltd. The study was funded by F. Hoffmann-La Roche Ltd, and Genentech Inc.

CONFLICTS OF INTEREST

A.K. is an employee of F. Hoffmann-La Roche Ltd and holds stock in the company. M.N. is an employee of F. Hoffmann-La Roche Ltd. C.K. has received honoraria for participation in advisory boards for Sanofi US, Takeda, Genentech, Inc. and Spark Therapeutics. G.C. has received honoraria from uniQure, Bayer, Solbi, CSL Behring, Novo Nordisk, Kedion, LFB, Grifols, Werfen, BioMarin, Sanofi, Takeda, and F. Hoffmann-La Roche Ltd. T.C. is an employee of Spark Therapeutics, a member

of the Roche Group, and a former employee of Genentech, Inc., and holds stock in F. Hoffmann-La Roche Ltd. U.P. is a former employee of Genentech, Inc. J.A. is an employee of Genentech, Inc., a member of the Roche Group and holds stock in F. Hoffmann-La Roche Ltd. G.L. is a former employee of Genentech, Inc., holds stock in F. Hoffmann-La Roche Ltd and is a current employee of Spark Therapeutics.

AUTHOR CONTRIBUTIONS

Anna Kialainen, Ida Paz-Priel, and Gullie G. Levy contributed to the study design, study conduct, recruitment and follow-up of patients, data collection, data analysis and interpretation. Markus Niggli, Christine L. Kempton, and Giancarlo Castaman contributed to the study conduct, recruitment and follow-up of patients, data collection, data analysis and interpretation. Tiffany Chang contributed to the data analysis and interpretation. Joanne L. Adamkiewicz contributed to the study design, data analysis and interpretation. All authors critically reviewed progressive drafts of the manuscript and approved the final version. All authors had access to the relevant data for the manuscript.

DATA AVAILABILITY STATEMENT

Qualified researchers may request access to individual patient level data through the clinical study data request platform (<https://wfl.org>). Further details on Roche's criteria for eligible studies are available here (<https://wfl.org/members/bymembers/>). For further details on Roche's Global Policy on the Sharing of Clinical Information and how to request access to related clinical study documents, see here (https://www.roche.com/research_and_development/wfla_wa_jna_flow_wa_world/clinical_trials/our_commitment_to_data_sharing.html).

ORCID

Anna Kialainen <https://orcid.org/0000-0002-3273-9649>

Christine L. Kempton <https://orcid.org/0000-0002-2391-2016>

REFERENCES

- Caravita M, Kodra Y, Armani P, et al. Socioeconomic costs and quality of life in patients with haemophilia in Europe. *Eur J Health Econ*. 2016;17(1):53-65.
- Kujawa JA, Timmer MA, de Koe JN, Pisters MF, Fischer K. Monitoring joint health in haemophilic factors associated with deterioration. *Haemophilia*. 2017;23(6):934-940.
- Gentner G, Demino ML, Tian A, et al. Prevalence and risk factors associated with decreased bone mineral density in patients with haemophilia. *Haemophilia*. 2009;15(2):549-555.
- Elkni O, Demireoglu S, Dogan A, Mertler M, Yildiz S, Demir C. Decreased bone mineral density and associated factors in severe haemophilia A patients: a cross-controlled study. *Haemophilia*. 2019;25(5):e333-340.

FIGURE 3 Change in biomarker concentration from baseline until after 72 weeks of emicizumab prophylaxis. Trend lines correspond to total population; all participants included in Arms A and B were aged ≥ 18 years. OPG and sRANKL are essential for regulation of bone remodelling and exert their effect by controlling the activation state of RANK on osteoclasts; as such, the ratio of these biomarkers (OPG/sRANKL ratio) enables consideration of possible synergistic effects.¹² COMP, cartilage oligomeric matrix protein; CS846, aggrecan chondroitin sulphate epitope 846; CTK-1, C-terminal telopeptide of type I collagen; CTK-2, C-terminal telopeptide of type II collagen; IL, interleukin; OC, osteocalcin; OPG, osteoprotegerin; P1NR, N-terminal pro-peptide of type I procollagen; sRANKL, soluble receptor activator of nuclear factor- κ B TNF- α tumour necrosis factor alpha

5. Paschou SA, Anagnostis P, Karas S, et al. Bone mineral density in men and children with haemophilia A and B: a systematic review and meta-analysis. *Osteoporos Int*. 2014;25(23):2407–2417.
6. Goldschlager C, Lattimore S, Taylor JA. Decreased skeletal health negatively impacts quality of life of people with hemophilia. *Blood*. 2018;132(Suppl. 1):1207.
7. Wang H, Bai X. Mechanisms of bone remodelling disorder in hemophilia. *Semin Thromb Hemost*. 2012;1:47(1):43–52.
8. Srivastava A, Santiago E, Douglis A, et al. WFH guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*. 2020;26(2):1–158.
9. Manco-Johnson M, Scavie JM, Gill JC. Joint outcomes committee of the universal data collection. US hemophilia treatment center network. Prophylaxis usage, bleeding rates, and joint outcomes of hemophilia 1999 to 2010: a surveillance project. *Blood*. 1999;12:9:2368–2374.
10. Rodriguez-Merchan EC, Valentin LA. Increased bone resorption in hemophilia. *Blood Rev*. 2019;33:8–10.
11. Cefari L, Kruse-Jarvis R, Mancuso ME, Kempton C. Emicizumab for hemophilia A without inhibitors. *Expert Rev Hematol*. 2019;12:5:15–524.
12. Kitazawa T, Igawa T, Sempel Z, et al. A bispecific antibody to factors IXa and X neutralizes factor VIII hemostatic activity in a hemophilia A model. *Nat Med*. 2012;18(10):1570–1574.
13. Mahangu J, Oldenburg J, Paz-Friedl I, et al. Emicizumab prophylaxis in patients who have hemophilia A without inhibitors. *N Engl J Med*. 2018;379(9):811–822.
14. Feldman RM, Funk S, Hillard P, et al. Hemophilia Joint Health Score (HJHS) 2.1. 2011. <https://www.wfh.org/resources/hemophilia-joint-health-score-hjhs/>
15. Kudlack S, Schneider B, Woloszyk P, Pelschmann P, Wilkhardt R. Austrian study group on normative values of bone metabolism. Serum levels of osteoprotegerin increase with age in a healthy adult population. *Bone*. 2003;32:681–684.
16. Papasava M, Nikou I, Somou E, Cholevas V, Chellia A, Trouf M. Vitamin D supplementation and bone markers in ambulatory children on long-term valproic acid therapy: A prospective interventional study. *Epilepsy Behav*. 2019;97:192–196.
17. Severino RM, Jorge PS, Martinelli MO, de Lima MV, Severino NR, Duarte Junior A. Analysis on the serum levels of the biomarker CTX-II in professional indoor soccer players over the course of one season. *Rev Bras Ginec*. 2015;57(3):331–335.
18. Boryda-Bruno M, Viganò M, Cauci S, et al. Plasma vitamin D and osteo-cartilaginous markers in Italian male affected by intervertebral disc degeneration: focus on seasonal and pathological trend of type II collagen degradation. *Clin Chim Acta*. 2017;471:87–93.
19. Friedrich MJ, Wimmer MD, Schmolders J, et al. RANK-ligand and osteoprotegerin as biomarkers in the differentiation between periprosthetic joint infection and aseptic prostheses loosening. *World J Orthop*. 2017;8(4):342–349.
20. Young G, Lissner B, Chang T, et al. A multicentre, open-label, phase 3 study of emicizumab prophylaxis in children with hemophilia A with inhibitors. *Blood*. 2019;134(24):2127–2138.
21. Oldenburg J, Mahangu JN, Kim B, et al. Emicizumab prophylaxis in hemophilia A with inhibitors. *N Engl J Med*. 2017;377(9):809–818.
22. Pipe S, Shima M, Lehlle M, et al. Efficacy, safety, and pharmacokinetics of emicizumab prophylaxis given every 4 weeks in people with haemophilia A (HAVEN-4): a multicentre, open-label, non-randomised phase 3 study. *Lancet Haematol*. 2019;3(4):E295–E305.
23. Callaghan M, Negrer C, Paz-Friedl I, et al. Long-term outcomes with emicizumab prophylaxis for hemophilia A with or without FVIII inhibitors from the HAVEN 1–4 studies. *Blood*. 2021;137(14):2231–2242.
24. Skinner MM, Negrer C, Paz-Friedl I, et al. The effect of emicizumab prophylaxis on long-term, self-reported physical health in persons with haemophilia A without factor VIII inhibitors in the HAVEN 3 and HAVEN 4 studies. *Haemophilia*. 2021;27:854–865.
25. Oldenburg J, Zimmermann R, Katsuragi O, et al. Controlled, cross-sectional MRI evaluation of joint status in severe haemophilia A patients treated with prophylaxis vs. on demand Haemophilia. 2015;21(2):171–179.
26. Gringeri A, Lundin B, von Mackensen S, Martorelli L, Mannucci PM, Group TES. A randomised clinical trial of prophylaxis in children with hemophilia A (the ESPOUT study). *J Thromb Haemost*. 2012;12:700–710.
27. Bladen M, Mein E, Hubert N, Koutoumianou E, Lissner B, Kheir K. Factors affecting the haemophilia joint health score in children with severe haemophilia. *Haemophilia*. 2013;19:626–631.
28. Nijdam A, Foppen W, De Koeijer P, et al. Discontinuing early prophylaxis in severe haemophilia leads to deterioration of joint status despite low bleeding rates. *Thromb Haemost*. 2014;115(5):931–938.
29. Oldenburg J, Zimmermann R, Katsuragi O, et al. Potential biomarkers of haemophilic arthropathy: correlations with compatible additive magnetic resonance imaging scores. *Haemophilia*. 2016;22:760–764.
30. Beyer M. Reference values of osteocalcin and procollagen type 1 N-propeptide plasma levels in a healthy Central European population aged 0–18 years. *Osteoporos Int*. 2014;25:729–734.
31. Kaehnenbauer M, Schmid A, Heine-Erian P, et al. Sex- and age-specific reference curves for serum markers for bone turnover in healthy children from 2 months to 18 years. *J Clin Endocrinol Metab*. 2007;92:443–449.
32. Qvist P, Christgau S, Pedersen BJ, Schlemmer A, Christensen C. Circadian variation in the serum concentration of C-terminal telopeptide of type I collagen (serum CTX): effects of gender, age, menopausal status, posture, daylight, serum cortisol, and fasting. *Bone*. 2002;31:57–61.
33. Mouritzen U, Christgau S, Lehmann HU, Tanko LB, Christensen C. Cartilage turnover assessed with a newly developed assay measuring collagen type II degradation products: influence of age, sex, menopause, hormone replacement therapy and body mass index. *Ann Rheum Dis*. 2003;62:332–336.
34. Midby M, Magnus JH, Joakimsen RM. The Tromsø study: a population-based study on the variation in bone formation markers with age, gender, anthropometry and season in both men and women. *Osteoporos Int*. 2001;12:836–843.
35. Greenblatt MB, Tai JN, Wein MN. Bone turnover markers in the diagnosis and monitoring of metabolic bone disease. *Clin Chem*. 2017;63:464–474.
36. Gong Y, Liang S, Zeng L, Ni Y, Zhou S, Yuan X. Effects of blood sample handling procedures on measurable interleukin-6 in plasma and serum. *J Clin Lab*. 2019;33:e221024–e221031.

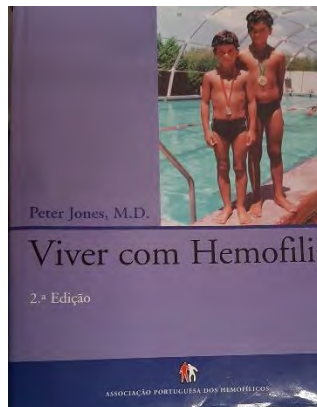
SUPPORTING INFORMATION

Additional supporting information can be found online in the Supporting Information section at the end of this article.

How to cite this article: Kiljainen A, Niggli M, Kempton CL, et al. Effect of emicizumab prophylaxis on bone and joint health markers in people with haemophilia A without factor VIII inhibitors in the HAVEN 3 study. *Haemophilia*. 2022;28:1038–1043. <https://doi.org/10.1111/hae.14642>

2. BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA PARA CONSULTA

JONES, P. (2005). Viver com hemofilia - Associação Portuguesa dos hemofílicos. 2a edição. Lisboa.



Society, C. H. ([s.d.]). Guidelines for emergency management of hemophilia and von Willebrand disease.

World Federation of Hemophilia (2020). Diretrizes para el tratamento de lá hemofilia. 3ª edição; acedido em 10 de Maio, em <http://www.wfh.org>. DOI: 10.1111/hae.14046.



EURORDIS. Rare diseases: [Achieving Holistic Person-Centered Care to Leave No One Behind](https://www.eurordis.org/publications/position-paper-achieving-holistic-person-centred-care-to-leave-no-one-behind/)
<https://www.eurordis.org/publications/position-paper-achieving-holistic-person-centred-care-to-leave-no-one-behind/>. Accessed 01 Fevereiro 2023;



3. CONTRIBUTOS PARA A AQUISIÇÃO DE COMPETÊNCIAS

A elaboração deste dossier temático, teve como principal objetivo proporcionar aos elementos da equipa de enfermagem do Internamento de Pediatria, o acesso a bibliografia de consulta fácil e evidência científica recente, sobre o impacto das novas terapêuticas no cuidar holístico da criança com coagulopatia congénita, especificamente HAG.

Considero que ao elaborar este Dossier Temático, em ambiente académico, aprofundi conhecimentos relacionados com a temática abordada, desenvolvi competências na leitura, análise crítica construtiva do lido e da composição escrita da análise dos documentos que fazem parte do Dossier Temático.

Segundo o Regulamento n.º 140/2019 referente às Competências Comuns de Enfermeiro Especialista desenvolvidas com a elaboração deste dossier temático, são as seguintes:

A1 Desenvolve uma prática profissional ética e legal, na área de especialidade, agindo de acordo com as normas legais, os princípios éticos e a deontologia profissional;

A2 Garante práticas de cuidados que respeitem os direitos humanos e as responsabilidades profissionais;

B1.1 Mobiliza conhecimentos e habilidades, garantindo a melhoria contínua da qualidade;

B2 Desenvolve práticas de qualidade, gerindo e colaborando em programas de melhoria contínua;

D1 Desenvolve o autoconhecimento e a assertividade.

A elaboração deste desta atividade foi uma mais-valia neste contexto de estágio, uma vez que que a desenvolvi com bastante empenho e motivação pois, presto cuidados de excelência no CRCC. Ao realizar a pesquisa bibliográfica e seleção dos artigos, desenvolvi capacidades e habilidades que me permitiram desenvolver Competências de Enfermeiro Especialista em Saúde Infantil e Pediatria, que constam do Regulamento n.º 422/2018, especificamente:

E2.4.3. Procura evidência científica para fundamentar a tomada de decisão sobre as terapias a utilizar.

E1.2. Diagnostica precocemente e intervém nas doenças comuns.

O desenvolver esta atividade emergiu no contexto de sensibilizar a equipa de enfermagem para a importância do cuidar holístico da criança com este problema de saúde e sua família, ambicionando sempre uma melhoria contínua dos cuidados.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Diogo, P., & Esteves, P. (2019). Intervenção de enfermagem na promoção do sentimento de normalização no quotidiano da criança com uma condição crónica e família. *Pensar Enfermagem - Revista Científica | Journal of Nursing*, 22 (2), 45 – 62. <https://doi.org/10.56732/pensarenf.v22i2.150>.
- Kiialainen, A., Niggli, M., Kempton, C, *et al.* (2022). Efeito da profilaxia com emicizumab nos marcadores de saúde óssea e articular em pessoas com hemofilia A sem inibidores do fator VIII no estudo HAVEN 3. *Hemofilia* ; 28 : 1033 – 1043. <https://doi.org/10.1111/hae.14642>
- Krumb, E., Fijnvandraat, K., Makris, M., *et al.* (2021). Adoption of emicizumab (Hemlibra®) for hemophilia A in Europe: Data from the 2020 European Association for Haemophilia and Allied Disorders survey *Hemofilia*. 27: 736 – 743. <https://doi.org/10.1111/hae.14372>
- Mororó, S., Menezes, P., Queiroz, R., Silva, A., & Pereira, C. (2020). Nurse as an integrator in healthcare management of children with chronic condition. *Revista brasileira de enfermagem*, 73 (3). <https://doi.org/10.1590/0034-7167-2018-0453>.
- Parnes, A., Mahlangu, J., Pipe, S., Paz-Priel, I., Lehle, M., Trask, P., e Jiménez-Yuste, V. (2021), Preferência do paciente por emicizumab versus terapia de fator anterior em pessoas com hemofilia A: Resultados dos estudos HAVEN 3 e HAVEN 4. *Hemofilia*, 27: e772-e775. <https://doi.org/10.1111/hae.14421>
- Usuba, K., Price, E., & Vs, B. (2019). Impacto da profilaxia na qualidade de vida relacionada à saúde de meninos com hemofilia: uma análise de dados agrupados de 9 países. *Res Pract Thromb Hemost*, 3, 397 – 404.
- Regulamento n.º 422/2018 (2018). Regulamento de Competências Específicas do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica. Ordem dos Enfermeiros, aprovado pelo Regulamento n.º 422/2018, de 12 de julho. Assembleia da República. Diário da República, II Série (N.º 133 de 12-07-2018), 19192-19194.
- Regulamento n.º 119/2015 (2015). Regulamento dos Padrões de Qualidade dos Cuidados especializados em Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem. Assembleia da República. *Diário da República*, II Série (N.º 119 de 22-06-2015), 16660-16665;
- Temtem, A. (2017). Fatores de longa duração na Hemofilia. [Tese de Mestrado, Faculdade de Medicina de Lisboa].

Wiley, R., Khoury, C., Snihur, A., *et al.* (2019). Das vozes de pessoas com hemofilia A e seus cuidadores: desafios com o tratamento atual, seu impacto na qualidade de vida e melhorias desejadas em terapias futuras. *Hemofilia*. 2019; 25 (3): 433-440. [Biblioteca online Wiley](#)

Apêndice XVII – Reflexão sobre “O cuidar holístico da criança com condição crônica e sua família
em contexto de urgência”

13.º Curso de Mestrado em Enfermagem:
Área de Especialização Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria

**O cuidar holístico da criança com uma condição crónica e
família em contexto de urgência**

Ana Cristina Araújo Resende, n.º 10995

Lisboa

Janeiro, 2023

13.º Curso de Mestrado em Enfermagem:
Área de Especialização Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria

**O cuidar holístico da criança com uma condição crónica e
família em contexto de urgência**

Ana Cristina Araújo Resende n.º 10995



Docente:

Prof.ª Doutora Paula Diogo

Prof.ª Tânia Almeida



Lisboa

Fevereiro 2023



ÍNDICE

SIGLAS	4
1. INTRODUÇÃO	5
2. ENQUADRAMENTO DA TEMÁTICA	7
2.1 O cuidar do cliente pediátrico	7
2.2 Condição crónica versus doença crónica	8
2.3 Modelo de sistemas de Betty Neuman	9
2.4 Cuidados Centrados na Família	10
2.5 Sentimentos vivenciados pela criança em contexto de urgência	11
3 CONCLUSÃO	14
REFERÊNCIAS BIBLIOGRAFICAS	15

SIGLAS

EEESCJ - Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde da Criança e Jovem

EESIP – Enfermeiro Especialista de Saúde Infantil e Pediátrica

CCF – Cuidados Centrados na Família

SU – Serviço de Urgência

1. INTRODUÇÃO

No âmbito do 13.º Curso de Mestrado em Enfermagem na Área de Especialização de Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria, no decorrer do Ensino Clínico da Unidade Curricular Estágio com Relatório, no estágio clínico que decorreu na Urgência de Pediatria, revelou-se pertinente a elaboração de uma reflexão sobre o cuidar holístico da criança com uma condição crónica e família em contexto de urgência.

O objetivo deste trabalho consiste na reflexão sobre o cuidar holístico da criança com uma condição crónica e família em contexto de urgência. Para a sua elaboração, tornou-se fundamental abordar as orientações teóricas e modelos de intervenção em que esta reflexão se sustentou, definir condição crónica, definir o ato de cuidar e os principais sentimentos vivenciados pela criança em contexto de urgência.

Silva *et al.* (2014) definem condição crónica como variadas situações que são vivenciadas devido a um diagnóstico e respetivo tratamento, no âmbito biopsicossocial, envolvendo alterações no quotidiano que a criança e a sua família enfrentam durante um período prolongado. O facto de a condição crónica ser mais ampla e complexa, a perspetiva do cuidar é caracterizada como holística, pois envolve as múltiplas dimensões da criança para além da dimensão fisiológica, traduzindo-se no cuidar do cliente pediátrico e família como um todo.

Ao refletir sobre o cuidar do cliente pediátrico, emerge a teoria de cuidado humano de Jean Watson, sendo esta teoria considerada como os pilares dos cuidados de enfermagem à criança com condição crónica e família em contexto de urgência, que assenta na filosofia dos cuidados centrados na família (CCF). Como parceira no cuidar, a família assume um papel ativo na prestação de cuidados, e na tomada de decisão. Como recetora de cuidados, a família necessita de informação e acompanhamento por parte dos profissionais, uma vez que por se tratar duma situação de especial complexidade, esta família atravessa um desafio resultante da vulnerabilidade inerente à situação e pelo contexto associado. Nestas situações e em episódios semelhantes, Savieto, M., Leão, R. (2016) defende que a complexidade dos seres humanos e seus aspetos diversos, como físico, mental, emocional e espiritual, torna inviável o abordar a assistência de enfermagem voltada unicamente para a dimensão biológica.

Ao considerar que os cuidados de enfermagem incorporam a perspetiva da totalidade e individualidade da pessoa, qualquer que seja a etapa do ciclo de vida do cliente, justificou-se a mobilização do Modelo de Sistemas de Betty Neuman como conceção teórica orientadora e integrada numa Filosofia de Cuidados Centrados na Família.

O modelo de sistemas de Betty Neuman baseia-se na teoria geral dos sistemas em que o cliente, especificamente a criança e família, é um sistema aberto, que está em constante transformação. Qualquer necessidade pode perturbar a estabilidade desta, por isso, o processo de adaptação é dinâmico e contínuo.

A criança com uma condição crónica, apesar de com frequência ser sujeita a situações de instabilidade do seu problema de saúde, manifesta transversalmente a todos os contextos, e especificamente no contexto de urgência, sentimentos como o medo. Os enfermeiros desenvolvem atividades específicas para a gestão desse sentimento e com o objetivo de minimizar o impacto dessa experiência, visando ainda que as próximas sejam menos ameaçadoras da sua estabilidade e menos traumáticas.

Atendendo à temática em questão, procedeu-se ao levantamento bibliográfico na Base de Dados e Repositórios em livre acesso da ESEL.

Este trabalho foi realizado de acordo com o Guia Orientador para a Elaboração de Trabalhos Escritos, Referências Bibliográficas e Citações - Normas APA 7.^a edição, em vigor na Escola Superior de Enfermagem de Lisboa.

2 ENQUADRAMENTO DA TEMÁTICA

A profissão de enfermagem está desde os seus primórdios focada numa intenção - o cuidar - incitando nos enfermeiros uma necessidade constante de desenvolver competências com vista à prestação de cuidados de excelência.

A criança apresenta particularidades relacionadas com o seu desenvolvimento que a tornam suscetível e ao mesmo tempo adaptável ao ambiente em que se encontra inserida, sendo importante compreender estas particularidades e contextos em especial para a enfermagem pediátrica.

2.1 O cuidar do cliente pediátrico

É fundamental os profissionais de saúde, especificamente os enfermeiros, serem detentores de conhecimentos específicos e serem detentores de competências que permitam o cuidar holístico da criança e família com condição crónica em contexto de urgência.

Ao refletir sobre o cuidar em enfermagem, eleva-se a teoria de Jean Watson sobre o cuidar humano, que incorpora um modelo holístico orientado para uma intervenção consciente humanizada no processo do cuidar, considerada uma referência na enfermagem desde os anos de 1970. O cuidar é desta forma encarado como a essência da Enfermagem, caracterizada essencialmente pela reciprocidade entre o ser que cuida (o enfermeiro) e o ser cuidado (o cliente de cuidados).

Margaret Jean Harman Watson, professora catedrática e de enfermagem, foi a criadora do Center for Human Caring com o objetivo de assumir um compromisso global para desenvolver e utilizar os conhecimentos acerca do cuidar e curar humanos (Saviato, 2016). Para esta teórica da Enfermagem, o cuidar deve ser encarado como uma atitude e qualquer interação entre enfermeiro-doente pode ser uma oportunidade de criação e experimentação do cuidar, dependendo da intencionalidade e consciência do cuidado prestado (Watson, 2007). Reforçando o anteriormente referido, a mesma autora realça que os enfermeiros que são sensíveis aos outros são mais capazes de aprender sobre a visão de mundo do outro, o que, subsequentemente aumenta a preocupação com o conforto, a recuperação e o bem-estar dos outros.

Um dos instrumentos mais adequados para estabelecer e manter a importante relação de ajuda e confiança entre profissional e paciente é a empatia, principalmente quando se aborda a temática do cuidar pediátrico. Segundo Favero, Pagliuca, & Lacerda (2013) a partir

da verdadeira intenção de cuidar, é possível desenvolver uma relação empática, quando se reconhece o outro como quem vivencia sua experiência única de ser paciente e se expressa entendimento e aceitação através de linguagem verbal e não-verbal.

Constata-se, portanto, uma concordância com o referido no Regulamento n.º 119/2015 (2015), sobre os Padrões de Qualidade dos Cuidados Especializados em Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem, onde nas atuais tendências e necessidades de cuidados, é considerado vasto o espaço de intervenção da enfermagem especializada em Saúde da Criança e do Jovem que pode atuar em qualquer contexto onde se encontrem crianças e jovens que necessitem de cuidados de enfermagem.

“Os enfermeiros que são sensíveis aos outros são mais capazes de aprender sobre a visão de mundo do outro, o que, subsequentemente, aumenta a preocupação com o conforto, a recuperação e o bem-estar dos outros. Os enfermeiros que reconhecem e usam a sua sensibilidade promovem o autodesenvolvimento e a autorrealização e são capazes de encorajar o mesmo crescimento nos outros. Sem esse fator a assistência de enfermagem cairia” (Watson, 2007, p.133).

Saviato (2016) realça que o olhar atento às práticas assistenciais em conjunto com a reflexão sobre o fazer, contribuem para o constante aprimoramento dos cuidados de enfermagem prestados. Assim sendo, o enfermeiro com as competências para compreender esta situação e, conseqüentemente transformar as interações com os pacientes, certamente amplia seu campo de ação, possibilitando atenção mais completa às necessidades do recetor dos cuidados.

2.2 Condição crónica versus doença crónica

Mendes (2008) transmite que após a Segunda Guerra Mundial e associado ao aumento do conhecimento científico, ao acesso a sofisticadas técnicas e tecnologias, à identificação de novos agentes patológicos, à inovação de medicamentos e cirurgias, modificou radicalmente o paradigma não só das ciências da saúde, mas de todas as áreas do saber.

McElfresh e Merck (2014) complementam o anteriormente citado, com a necessidade de modelos de cuidar mais significativos. Assim, o cuidar tem vindo a sofrer alterações não apenas no que se refere ao tipo de serviços e cuidados que as crianças usufruem, mas também ao local e por quem são prestados esses cuidados.

Aos enfermeiros que cuidam de crianças e jovens, e suas famílias, é incumbida a responsabilidade da promoção do bem-estar e alívio do sofrimento, e segundo McElfresh e Merck (2014) atendendo a que os enfermeiros são os principais cuidadores nas instituições de saúde, a elevada qualidade dos cuidados de enfermagem prestados são um indicador da capacidade de oferecer excelência no cuidado ao cliente pediátrico.

Na bibliografia consultada verifica-se a abordagem frequente de dois termos centrais nesta reflexão, “doença crónica” e “condição crónica” considerados como sinónimos. No entanto, constata-se que existe distinção entre eles, o cuidar do cliente pediátrico com condição crónica é um cuidar holístico, em que este é parte integrante do meio que o rodeia, influenciando-o e sendo influenciado por este.

Considerando que na atualidade, a saúde da criança, emerge como uma prioridade nas políticas de saúde existentes, competências acrescidas que proporcionem cuidados de excelência, são uma constante no cuidar do cliente pediátrico.

Ao abordarmos a criança com condição crónica e família em contexto de urgência, Barros (2015) explicita que a condição crónica ou de incapacidade da criança e jovem constitui um fator causador de estresse para todos os elementos da família e, habitualmente, provoca alterações no estilo de vida requerem uma adaptação. Em consequência à alteração do estilo de vida, Diogo *et al.* (2020) relata que a condição crónica pediátrica, além de afetar a vida da criança, representa um enorme impacto emocional que envolve todos os membros da família, tal como as relações que estes estabelecem entre si.

Como parceira no cuidar, a família assume um papel ativo na prestação de cuidados, e na tomada de decisão, pois à medida que os pais tomam consciência das necessidades especiais de cuidados dos seus filhos contribuem para uma minimização dos efeitos negativos num contexto de urgência, no entanto requerem crescente informação e acompanhamento por parte dos enfermeiros.

2.3 Modelo de sistemas de Betty Neuman

Uma teoria em Enfermagem consiste na articulação de conceitos com o objetivo de organizar os cuidados, afirmando a Enfermagem como ciência enquanto disciplina na área da saúde. As teorias de enfermagem têm no cuidado humano o seu objeto de estudo, e como ciência buscam um corpo de conhecimento próprio. Demonstram as tendências das visões sobre conceitos de saúde, homem, ambiente e enfermagem. O uso da teoria apoia os enfermeiros na definição dos seus papéis, no melhor conhecimento da realidade e na consequente adequação e qualidade do desempenho profissional.

O modelo de sistemas de Betty Neuman baseia-se na teoria geral dos sistemas em que o cliente é um sistema aberto, que está em constante transformação. Qualquer necessidade pode perturbar a estabilidade desta, por isso, o processo de adaptação é dinâmico e contínuo.

A influência do ambiente no cliente está presente neste modelo teórico, sendo designado como Modelo de Sistemas, que assenta na interação entre *stressores*, reação do organismo para se tentar adaptar aos mesmos e indivíduo que interage com o ambiente, intrínseco ou extrínseco (Alligood, 2014). Esse ambiente é influenciado por variáveis respetivamente, as fisiológicas, as psicológicas, as socioculturais, as de desenvolvimento e as espirituais, em que o indivíduo e o ambiente estabelecem entre si uma relação intra, inter ou extras pessoais (Alligood, 2014).

Toda a vida do sistema é caracterizada por este efeito recíproco, contínuo de equilíbrio e desequilíbrio. E esta contínua relação da criança com os fatores de *stress* ambientais podem potenciar reações ao *stress*, pelo que é pressuposto que a intervenção de enfermagem se foque na redução dos *stressores* que afetam o sistema criança-família, de modo a conseguir obter a estabilidade do sistema e, conseqüentemente, alcançar um nível máximo de saúde e bem-estar, sendo este o principal foco da intervenção de enfermagem (Neuman & Fawcett, 2011). Esta teoria de enfermagem centra-se na interação entre o sistema do cliente e o ambiente, sendo também o *stress* e a reação a este, dois principais componentes a ter em conta, especificamente na criança que vive com uma condição crónica em contexto de SU.

Atendendo ao descrito no Regulamento n.º 422/2018 (2018), Regulamento de Competências Específicas do EESIP, é do escopo de ação do enfermeiro a resposta na complexidade em áreas diversas como, deter conhecimentos e habilidades para antecipar e responder às situações de emergência, mas também para avaliar a família e responder às suas necessidades, nomeadamente no âmbito da adaptação às mudanças na saúde e dinâmica familiar.

Compete ao EEESCJ ser mediador entre os diferentes contextos e pessoas que se relacionam com a criança/jovem, de forma a assegurar a diminuição do impacto da condição crónica e deslocações ao SU, pois conhece-se que “(...) os comportamentos da pessoa são influenciados pelo ambiente no qual ela vive e se desenvolve. Toda a pessoa interage com o ambiente: modifica-o e sofre a influência dele durante todo o processo de procura incessante do equilíbrio e harmonia” (OE, 2001, p.9).

2.4 Cuidados Centrados na Família

Em sintonia com a Teoria do Cuidado Humano de Watson realçam-se os CCF que são pilares integrantes e fundamentais nos cuidados de enfermagem em saúde infantil e pediatria. Smith (2018) define CCF como uma filosofia de cuidados, na qual a família é central e especialista no cuidado à criança, desenvolvendo uma parceria de cuidados com os profissionais de saúde. É importante que se consiga uma parceria e colaboração, negociação e partilha de informação entre os enfermeiros e os cuidadores de forma a ultrapassar mais

facilmente as dificuldades e deste modo proporcionar melhores cuidados às crianças. Assim sendo, considera-se existir parceria quando existe uma relação entre duas ou mais partes, que partilham um objetivo e pela presença mútua.

Os CCF assentam em quatro princípios fundamentais: dignidade e respeito pelos valores, crenças e cultura da pessoa e família; partilha de informação de forma precisa, completa e atempada para a tomada de decisão; participação, envolvendo e encorajando a pessoa e família a participar nos cuidados e na tomada de decisão; e colaboração, reconhecendo a importância das perspetivas e colaboração da pessoa e família no desenvolvimento e avaliação de espaços físicos, programas, treino e prestação de cuidados (IPFCC, 2017).

A importância da prestação de cuidados pediátricos centrados na família é um conceito importante no favorecer a normalização e o processo de adaptação da família face à situação que os levou a procurar um serviço de urgência.

Reforço o princípio de que a relação terapêutica nos cuidados pediátricos tem características muito específicas, a criança não é vista como um ser único, McQueen (2004) citado por Diogo (2017) alertou para uma questão essencial: os enfermeiros ao adotarem os valores do holismo, parceria e proximidade procuram conhecer o cliente enquanto pessoa, no entanto experienciam as respostas emocionais do seu sofrimento. A mesma autora, Diogo (2017) reforça a ideia referindo que tendo em conta as vivências de emocionalidade excessiva e perturbadora dos clientes, no confronto com a doença e hospitalização, é frequente estes projetarem na relação com os enfermeiros o seu mau estar, a sua disforia, o seu medo e angústia, o seu sofrimento, moldando essa mesma relação e cada momento da interação, em cada encontro.

Desta forma e atendendo à perspetiva da mesma autora, os enfermeiros experienciam distanciamento ou proximidade na relação com o cliente, e as habilidades destes nessa relação de parceria de cuidados, pode constituir uma vantagem e protegê-lo do inerente desgaste/stress emocional da sua prática de cuidados, sem que haja necessidade de recorrer a mecanismos defensivos como distanciamento emocional. Salienta-se que a posição da autora é favorável ao envolvimento emocional no cuidado holístico da criança com condição crónica e família em contexto de urgência.

2.5 Sentimentos vivenciados pela criança em contexto de urgência

A criança com condição crónica e sua família, quando sujeita a episódios de deslocações ao serviço de urgência ou a hospitalizações recorrentes, ambos são afetados e todo o sistema familiar fica comprometido. Em concordância com Diogo, Vilelas, Rodrigues, & Almeida (2016) para a criança este é um período de elevado stress e ansiedade, durante o

qual experiência medos, pois está perante um ambiente que desconhece, rodeada de procedimentos e equipamentos que lhe causam desconforto e dor.

Segundo a Classificação Internacional para a Prática de Enfermagem (CIFE®), o medo, define-se como: “emoção negativa: sentir-se ameaçado, em perigo ou perturbado devido a causas conhecidas ou desconhecidas, por vezes acompanhado de uma resposta fisiológica do tipo lutar ou fugir” (OE, 2016, p.65). E, ainda de acordo com a CIFE®, o Foco Stress (Status: comprometido) é definido como:

“Sentimento de estar sob pressão e ansiedade ao ponto de ser incapaz de funcionar de forma adequada física e mentalmente; sentimento de desconforto; associado a experiências desagradáveis; associado à dor; sentimento de estar física e mentalmente cansado; distúrbio do estado mental e físico do indivíduo” (OE, 2016, p.86).

Embora na prática de prestação de cuidados de enfermagem ao cliente pediátrico, o confronto com o medo, stress e sofrimento da criança seja frequente, segundo Fernandes (2012), citado por Diogo (2016), os enfermeiros procuram desenvolver interações que transformem a situação de doença e hospitalização numa experiência positiva, sendo assim necessário que os enfermeiros as consigam utilizar conscientemente para melhorar a qualidade dos cuidados prestados em prol de alcançar os cuidados de excelência.

Na necessidade da criança com condição crónica e sua família se deslocar ao SU, o primeiro contacto nesse contexto é a triagem, que constituindo a primeira interação que os enfermeiros desenvolvem com a criança e família torna possível iniciar um contacto acolhedor, transmitindo confiança aos pais, fazendo-os sentir que são bem-vindos e que existe disponibilidade para responder às suas necessidades e preocupações.

Salienta-se assim como de extrema importância o escrito por Diogo *et al.* (2016) ao referir que quando a experiência no SU é vivida pela criança de forma positiva, esta poderá sentir-se mais capaz (promove a autoestima, a capacitação, a aprendizagem de estratégias de *coping*) por ter superado esta situação de crise, sabendo reagir aos stressores em situações futuras de deslocação ao SU.

Constata-se que perante a situação crónica de um dos membros da família, os povos ocidentais tendem a adotar uma situação de normalização, uma vez que permite uma reorganização sem foco na doença (Diogo & Esteves, 2018). As mesmas autoras definem a normalização como o conjunto de estratégias utilizadas para compreender, aceitar e lidar com a condição crónica da criança, bem como o resultado das mesmas, ou seja, o funcionamento familiar harmonioso.

Mas nem todas as famílias em que um dos seus elementos vive com uma condição crónica, conseguem esta normalização, e nestas situações o enfermeiro com competências específicas tem a capacidade de identificar e sinalizar as crianças e famílias em que o processo de normalização se encontra comprometido. Reforçando esta ideia, Watson (2012),

citado por Evangelista, Lopes, Nóbrega, Vasconcelos, & Viana (2020) refere que os enfermeiros ajudam as pessoas a encontrar significado, mesmo diante de uma desarmonia e sofrimento e Neuman, (1995) acrescenta que a enfermagem tem como finalidade facilitar ao cliente especificamente, cliente pediátrico, o bem-estar ótimo e tão completo quanto possível.

Por conseguinte, ao refletir-se sobre os cuidados de enfermagem à criança, jovem e família em situações de especial complexidade, verifica-se o delinear de estratégias e intervenções de enfermagem especializadas, com o objetivo de alcançar a excelência dos cuidados prestados à criança com este problema de saúde e família em contexto de urgência.

7. CONCLUSÃO

O Código Português Deontológico do Enfermeiro descreve que o enfermeiro é o profissional com reconhecida competência técnica, científica e humana para a prestação de cuidados de enfermagem gerais aos indivíduos, família, grupos e comunidade.

Os enfermeiros com competências específicas, na sua prestação de cuidados de excelência tem por base a teoria de Jean Watson sobre o cuidar humano, que é considerada como os pilares deste desempenho, e considerando o cuidar holístico da criança com este problema de saúde e sua família, justificou-se a mobilização do Modelo de Sistemas de Betty Neuman como modelo orientador de cuidados e integrado numa Filosofia de Cuidados Centrados na Família.

Nas variadas áreas de prestação de cuidados de enfermagem pediátrica, apesar da criança com condição crónica e família se encontrar sujeita a stressores, estas apresentam muitas vezes processos de normalização bem-sucedida, embora seja bastante importante o enfermeiro compreender e valorizar os problemas existentes em cada família quando recorre ao SU. Assim, o suporte que os enfermeiros com competências específicas proporcionam a estas crianças e família representa um fator preponderante na adaptação à doença crónica e na minimização dos efeitos negativos que o contexto de urgência possa implicar.

Concluindo, o EESIP, é detentor de competências para prestar cuidados à díade criança com condição crónica e família, estabelecendo uma parceria nos cuidados, com objetivos comuns e tomada de decisões conjuntas, em resposta às necessidades dessa unidade recetora de cuidados. No que concerne especificamente à condição crónica, segundo a Ordem dos Enfermeiros, Regulamento n.º 422/2018, o EESIP mobiliza recursos oportunamente, para cuidar da criança/jovem e família em situações de particular exigência, decorrente da sua complexidade, recorrendo a um largo espectro de abordagens e terapias.

Todas estas intervenções de enfermagem vão ao encontro do conteúdo do regulamento dos padrões de qualidade dos cuidados especializados de enfermagem de saúde da criança e do jovem, promovendo a atuação como EESIP.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Alligood, R. (2014). *Nursing Theorists and their work*. Elsevier.
- Barros, I., & Com, P. (2015). Intervenção com Pais: Processo e fases de Mudança. Em A. Pereira, A. Goes, & L. Barros (Orgs.), *Promoção da Parentalidade Positiva: Intervenções Psicológicas com Pais de Crianças e adolescentes* (p. 1 – 48).
- Diogo, P., Vilelas, J., Rodrigues, L., & Almeida, T. (2016). Os medos da criança em contexto de emergência pediátrica: o enfermeiro como gestor emocional. *Pensar Enfermagem*, 20 (2), 26 – 47. <https://doi.org/10.56732/pensarenf.v20i2.118>.
- Diogo, P. (2017). Relação terapêutica e emoções. *Pensar Enfermagem - Revista Científica | Journal of Nursing*, 21 (1), 20 – 30. <https://doi.org/10.56732/pensarenf.v21i1.132>.
- Diogo, Paula & Esteves, Patrícia. (2018). Intervenção de enfermagem na promoção do sentimento de normalização no quotidiano da criança com uma condição crónica e família: uma revisão scoping | Nursing intervention in promoting feeling of normalization in child's daily life with a chronic condition and family: a scoping review. 22. 45-62.
- Evangelista, C., Lopes, M., Nóbrega, M., Vasconcelos, M., & Viana, A. (2020). Análise da teoria de Jean Watson de acordo com o modelo de Chinn e Kramer. *Revista de Enfermagem Referência*, V Série (Nº 4). <https://doi.org/10.12707/rv20045>.
- Favero, L., Pagliuca, F., & Lacerda, R. (2013). Cuidado transpessoal em enfermagem: uma análise pautada em modelo conceitual. *Revista da Escola de Enfermagem da U S P*, 47 (2), 500 – 505. <https://doi.org/10.1590/s0080-62342013000200032>.
- Fawcett, J., Watson, J., Neuman, B., Walker, P. H., & Fitzpatrick, J. J. (2001). On nursing theories and evidence. *Journal of nursing scholarship: an official publication of Sigma Theta Tau International Honor Society of Nursing*, 33(2), 115–119. <https://doi.org/10.1111/j.1547-5069.2001.00115.x>.
- Institute for Patient - and Family-Centered Care. (2017). *Advancing the practice of patient- and family-centered care in hospitals - how to get started*. Bethesda: IPFCC https://www.ipfcc.org/resources/getting_started.pdf.
- McElfresh, B., & Merck, T. (2014). Cuidado centrado na família em situações de doença crónica ou incapacidade. In M. Hockenberry; & D. Wilson (2014) Wong Enfermagem da Criança e do Adolescente (9ª Edição), 1-18. Loures: Lusociência (Tradução do original do inglês Wong's Nursing Care of Infants and Children, (9th Edition). Missouri: Mosby Elsevier).
- Mendes, N. (2008) - História dos Conceitos de Saúde e de Doença. Nursing. ISSN – 0871 – 6196. N.º 231 (2008), p. 8-18.

- Ordem dos Enfermeiros. (2016). CIPE® Versão 2015 - Classificação *Internacional para a Prática de Enfermagem* Versão Portuguesa. Obtido de <https://www.flipsnack.com/ordemenfermeiros/catalogo-ciper-2015.html>.
- Ordem dos Enfermeiros (2001). *Divulgar – Padrões de qualidade dos cuidados de enfermagem, enquadramento conceptual, enunciados descritivos*. Lisboa: OE.
- Regulamento n.º 119/2015 (2015). Regulamento dos Padrões de Qualidade dos Cuidados especializados em Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem. Assembleia da República. *Diário da República*, II Série (N.º 119 de 22-06-2015), 16660-16665;
- Regulamento n.º 422/2018 (2018). Regulamento de Competências Específicas do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica. Ordem dos Enfermeiros, aprovado pelo Regulamento n.º 422/2018, de 12 de julho. Assembleia da República. *Diário da República*, II Série (N.º 133 de 12-07-2018), 19192-19194;
- Silva, A., Gomes, P., Machado, N., Vaz, C., Reichert, S., Collet, N. (2014). Implicações da condição crónica da criança para sua família / Implications of chronic condition of the child for its family. *Ciência, Cuidado E Saúde*, 13 (4), 697. <https://doi.org/10.4025/cienccuidsaude.v13i4.20816>.
- Smith, W. (2018). Concept Analysis of Family-Centered Care of Hospitalized Pediatric Patients. *Journal of Pediatric Nursing*. 42, 57-64. DOI: 10.1016/j.pedn.2018.06.014;
- Saviato, M., Leão, R. (2016). Nursing assistance and Jean Watson: a reflection on empathy. *Escola Anna Nery - Revista de Enfermagem*, 20 (1). <https://doi.org/10.5935/1414-8145.20160026>.
- Tomey, M., Alligood, R. (2007). *Teóricas de enfermagem e a sua obra: modelos e teorias de enfermagem* (5th ed.). Acedido a 15/02/2023. <https://books.google.pt/boks?id=ekqGEAAQBAJ&lpg=PA485&dq=ISBN%20do%20e-book%3A%209788413823645&hl=pt-PT&pg=PR4#v=onepage&q=ISBN%20do%20e-book:%209788413823645&f=false>.
- Watson, J. (2007). Watson's theory of human caring and subjective living experiences: carative factors/caritas processes as a disciplinary guide to the professional nursing practice. *Texto & Contexto - Enfermagem*, 16 (1), 129 – 135. <https://doi.org/10.1590/s0104-07072007000100016>.

Apêndice XVIII – Revisão de uma norma “Intervenções de Enfermagem à criança e família na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada”

		DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA	
		Serviço de Urgência de Pediatria	
<i>Intervenções de Enfermagem à criança e família na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada</i>			
Elaborado por: [Redacted] Data: Outubro 2011	Revisto por: Mestranda ESIP Ana Resende [Redacted] [Redacted] Janeiro 2023	Revisão:	Aprovado em: ____/____ Enfª Diretora [Redacted]

1. OBJECTIVO

Uniformizar e descrever os cuidados de enfermagem na administração de **Concentrado Eritrocitário (CE)**, **Pool de Concentrados Plaquetários (CP'S)**, **Plasma Fresco Congelado (PFC)**, ou **Terapêutica Hemoderivada** visando a diminuição do erro e consequente segurança do cliente pediátrico.

2. DEFINIÇÃO

A administração de componentes sanguíneos e produtos hemoderivados consiste no ato de administrar **frações** ou **Unidades** de **CE**, **CP'S**, **PFC**, por um acesso venoso periférico ou central.

2.1 O CE é um componente sanguíneo derivado de uma dádiva de sangue total, após centrifugação ou por aférese.

De uma maneira ideal, a decisão da realização de transfusão de **CE** deve ser baseada numa constelação de fatores clínicos e laboratoriais, tais como: idade do doente, velocidade de instalação da anemia, história natural da anemia.

2.2 O CP'S é um componente sanguíneo colhido por aferese ou quando derivado de uma dádiva de sangue total, após centrifugação da mesma. Sucintamente, **CP'S** é obtido a partir da junção de 4-6 concentrados plaquetários ou após o processamento de 4-6 camadas

leucoplaquetárias de diferentes dádivas de sangue total. **Concentrado Unitário de Plaquetas (CUP)** é obtido a partir de um único dador por plaquetaferese. Contém um maior número de plaquetas em uma menor quantidade volume.

2.3 O PFC é uma fonte não concentrada de todos os fatores de coagulação sem plaquetas.

4. RESPONSABILIDADE

A responsabilidade da administração de **componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada** por um acesso venoso periférico ou central, cuidados de enfermagem pré, durante e após o procedimento, bem como os respetivos registos, cabe exclusivamente ao enfermeiro responsável pelo cliente pediátrico.

5. PRINCÍPIOS ESPECÍFICOS

- O ato de transfundir componentes sanguíneos ou seus derivados e terapêutica hemoderivada, são da inteira responsabilidade do enfermeiro responsável pelo cliente pediátrico.
- O **CE** não deve ser congelado e deve ser conservado no frigorífico entre 4º a 8ºC até cerca de 15 minutos antes de ser transfundido e não se deve manter em sistema aberto por um período de tempo superior a 4 horas;
- O **CP'S** não deve, tal como todos os outros hemoderivados ser utilizado para além do prazo de validade, não deve ser colocado no frigorífico nem ser congelado, administrar de imediato ou manter à temperatura ambiente, entre os 22°C-24°C no máximo 30'.
- Após receção, o **Plasma Fresco Congelado Inativado (PFCI)** não deve ser colocado no frigorífico, deve ser administrado de imediato;
- O **Fibrinogénio** deve ser conservado sob refrigeração (temperatura entre 2 e 8 °C), mas não deve ser congelado. Manter o frasco dentro da embalagem original para proteger da luz. Após a reconstituição, deve ser administrado imediatamente.
- **NUNCA** administrar qualquer fármaco pela mesma via de administração dos componentes sanguíneos ou terapêutica hemoderivada, sem lavar a via com 10 ml de Soro Fisiológico, (única solução compatível).

6. ORIENTAÇÕES INERENTES À EXECUÇÃO

O profissional que recebe os produtos hemoderivados ou terapêutica hemoderivada, só aceita os mesmos se estes se fizerem acompanhar da Folha de Confirmação de Transfusão e assinalar nesta folha mediante assinatura e número mecanográfico. A hora de receção dos produtos hemoderivados deve ser assinalada, para ser avaliada a estabilidade dos produtos hemoderivados ou necessidade de devolução ao Serviço de Imuno-Hemoterapia.

O enfermeiro responsável pela administração dos produtos hemoderivados ou terapêutica hemoderivada deverá confirmar posteriormente na referida folha se o produto foi administrado ou devolvido. O registo da administração deve ser efetuado colocando o rótulo com código de barras no espaço assinalado Administrado/Devolvido, no qual deve igualmente constar o número mecanográfico e assinatura do enfermeiro.

Após a administração dos produtos hemoderivados e correto preenchimento da Folha de Confirmação de Transfusão, esta deverá ser colocada em local próprio e devolvida ao Serviço de Imuno-Hemoterapia Piso 4, (Consultar Anexo I – Folha de Confirmação de Transfusão).

Nota: Transfusão iniciada, interrompida/suspensa é enviada ao SIH, devidamente acondicionada e identificada, **como** transfusão Administrada, acompanhada da Folha de Confirmação de Transfusão, com registo do motivo da interrupção/suspensão. Transfusão não iniciada, não administrada, é devolvida ao SIH, como devolvido, acompanhada com a Folha de Confirmação de Transfusão, com registo do motivo da devolução/não administração.

No que concerne aos registos da administração do **PFCI (plasma fresco congelado inativado)**:

- Efetuar o registo da administração do PFCI, na Folha de Medicamentos Hemoderivados, (Modelo n.º 1804, exclusivo de INCM, S.A.), (consultar Anexo II) quadro D, com data, nome, dose, quantidade de unidades de PFCI administradas, lote, laboratório de origem, assinatura legível do enfermeiro e n.º mecanográfico - Folha de Medicamentos Hemoderivados);
- Colar rótulo descartável com lote do PFCI, disponibilizado;
- Enviar a Folha de Medicamentos Hemoderivados, (Modelo n.º 1804, exclusivo da INCM, S.A.), (via farmácia), devidamente preenchida ao SIH;
- Arquivar no processo clínico do cliente, a Folha de Medicamentos Hemoderivados, (Modelo n.º 1804, exclusivo da INCM, S.A.), (via serviço), devidamente preenchida quando devolvida.

- Se o cliente pediátrico tiver alta para o domicílio, arquivar a folha na pasta azul “Hemoderivados”, existente no Serviço de Observação Pediátrico (SO Ped).

7. REAÇÕES ADVERSAS

Reações Transfusionais É toda e qualquer intercorrência que ocorra durante ou após uma transfusão sanguínea e que esteja relacionada com a mesma.

- ☐ **Imediatas (primeiras 24h)** - Sinais e Sintomas – hipertermia, calafrios, eritema cutâneo, alteração dos parâmetros vitais, náuseas, vômitos, diarreia, sudorese, dispneia e cianose, lombalgia, dor abdominal e/ou torácica e ansiedade, hematúria e oligoanúria, choque e sintomas de Coagulação Intravascular Disseminada (CID).
- ☐ **Tardias** - Insuficiência Cardíaca Congestiva (ICC) por sobrecarga hídrica, Distúrbios metabólicos, Reação hemolítica tardia e Transmissão de doença infecciosa e outras.
- ☐ Risco de ocorrência de episódios tromboembólicos, incluindo enfarte agudo do miocárdio e embolismo pulmonar.

Intervenções de Enfermagem na evidência de reações adversas:

- ☐ **Suspender de imediato** a administração do componente sanguíneo;
- ☐ Verificar o rótulo do saco confirmando o nome do cliente pediátrico, data de nascimento, bem como o grupo sanguíneo e número de identificação do doente (NID) para detetar eventual troca;
- ☐ Informar o médico responsável pelo cliente pediátrico;
- ☐ Manter acesso venoso periférico ou central permeável, com Soro Fisiológico (NaCl 0,9%) a infundir;
- ☐ Avaliar sinais vitais;
- ☐ Colher amostras de sangue do cliente pediátrico para um tubo de EDTA e outro seco, se possível no braço contrário ao da transfusão, que serão enviadas para o Serviço de Imuno-Hemoterapia juntamente com o saco (mesmo que esteja vazio) e sistema;
- ☐ Nunca reinfundir o mesmo componente sanguíneo.

8. MATERIAL NECESSÁRIO

- Luvas, esterilizadas no caso do acesso central;
- Sistema de administração de sangue (com filtro) e sistema de administração de soros simples;

- Garrote limpo no caso de acesso periférico;
- Compressas esterilizadas no caso do acesso central;
- Campo esterilizado no caso do acesso central;
- Desinfetante alcoólico;
- 1 Seringa de 10ml;
- 1 Agulha endovenosa;
- 2 Ampolas de 10ml de soro fisiológico;
- 1 Soro Fisiológico 500ml;
- Agulha com aleta ou cateter periférico;
- Torneira de 3 vias ou obturador;
- Prolongamento de soro;
- Penso para fixação do material utilizado na punção periférica;
- Penso simples;
- Contentor para picantes e cortantes.

9. PROCEDIMENTO

AÇÕES	JUSTIFICAÇÃO
1. <u>Antes da administração:</u> Consultar o processo clínico para: 1.1. Confirmar a identificação do cliente pediátrico (perguntar nome à criança ou ao acompanhante); 1.2. Confirmar a prescrição relativamente à requisição do componente sanguíneo pedido; 1.3. Confirmar com o Serviço de Imuno-Hemoterapia se o cliente pediátrico já está grupado, caso	1. Conferir a autenticidade do procedimento de enfermagem prestado, permitir proteção legal se necessário. • Prevenir a ocorrência de erro; • Cumprir com as indicações de segurança transfusional; • Prevenir complicações; • Estabelecer uma comunicação eficaz e cumprimento dos requisitos legais.

contrário colher uma amostra para um tubo de hemograma e enviar para o Serviço de Imuno-Hemoterapia (Piso 4),

Contato telefónico de enfermagem:

99232

Contato telefónico do médico

urgência: 99433.

1.4. Confirmar a existência de reação transfusional anterior;

1.5. Verificar se existe preenchimento do Consentimento Informado.

2. Aquando da receção do componente sanguíneo

2.1. Confirmar a identificação do cliente pediátrico com a identificação do saco do componente sanguíneo ou terapêutica hemoderivada recebida;

2.2. Verificar na folha de Confirmação de Transusão a identificação do cliente, serviço de destino e códigos do componente sanguíneo;

2.3. Verificar se o grupo ABO e Rh correspondem à informação que consta no pedido de transfusão do processo ou registo informatizado do cliente pediátrico tendo em conta que este deve ser isogrupal ou compatível no sistema ABO.

2. Cumprir as indicações da segurança transfusional;

- Evitar reações adversas;
- Assegurar a estabilidade do componente sanguíneo.

2.4. Validar na folha de Confirmação de Transfusão com nome e número mecanográfico a receção do componente sanguíneo; 2.5. Observar se o componente sanguíneo recebido apresenta alterações macroscópicas aparência e prazo de validade do mesmo; 3. <u>No início e decorrer da administração do componente sanguíneo</u> 3.1. Verificar se a identificação do cliente pediátrico corresponde na íntegra à informação que consta na identificação do componente sanguíneo; 3.2. Informar o cliente pediátrico e sua família do procedimento que vai realizar e orientá-los para comunicarem qualquer sintomatologia desencadeada com o tratamento; 3.3. Avaliar parâmetros vitais ao cliente pediátrico antes da transfusão; 3.4. Cumprir com a adequada higienização das mãos; 3.5. Calçar luvas, esterilizadas no caso de o cliente seja portador de um cateter central ou de implantação subcutânea; 3.6. Preparar o componente sanguíneo para infusão (colocar o	3. Transmitir segurança ao cliente pediátrico no procedimento terapêutico e adequar o planeamento e execução dos cuidados de enfermagem; • Proporcionar ao cliente pediátrico o máximo de conforto possível e um ambiente calmo; • Prevenção de infeções cruzadas; • Identificar as necessidades do cliente pediátrico e obter a sua colaboração no procedimento; • Estabelecer uma comunicação eficaz e detetar precocemente reações adversas; • Prevenção de infeções associadas aos cuidados de saúde; • Cumprir as indicações de segurança no manuseamento de componentes sanguíneos; • Obter via endovenosa permeável para a administração da
--	---

sistema com filtro e expurgar o mesmo) com técnica asséptica; 3.7. Puncionar um acesso venoso periférico e adaptar um obturador ou uma torneira de 3 vias ou verificar a permeabilidade de um acesso já existente; 3.8. Iniciar a administração do componente sanguíneo; 3.9. Ter em atenção que a única solução compatível com o componente sanguíneo ou outro hemoderivado é o soro fisiológico; 3.10. A transfusão não deve durar mais que o preconizado para a administração de cada componente sanguíneo; 3.11. Vigilância hemodinâmica do cliente pediátrico, tendo em consideração que os primeiros 10 -15 minutos devem ser alvo de uma vigilância rigorosa, após os 15 minutos iniciais, reavaliar os parâmetros vitais e se ausência de reações adversas aumentar o ritmo de infusão; 3.12. Vigiar periodicamente o cliente pediátrico (30' em 30 min.) até 1h após transfusão Informar o médico assistente do cliente se existirem efeitos secundários no decorrer da administração do componente	terapêutica prescrita e garantir a eficácia do tratamento; • Facilitar os estudos de histocompatibilidade • Vigilância do cliente e prevenção de possível agravamento dos efeitos secundários referidos pelo cliente pediátrico ou sua família; • Proporcionar a continuidade dos cuidados e manter a segurança do cliente pediátrico; • Garantir a estabilidade hemodinâmica e detetar alterações precocemente.
---	--

sanguíneo e administrar terapêutica de urgência se prescrita; 3.13. No caso de se tratar duma reação transfusional devem ser seguidas as orientações específicas existentes em cada serviço, não esquecendo o preenchimento da folha de reação transfusional e a colheita de sangue para 1 tubo de hemograma e comunicar ao Serviço de Imuno-Hemoterapia, acompanhado do restante volume não infundido do componente sanguíneo e sistema de filtro; 3.14. No final do procedimento retirar o acesso venoso, ou proceder à manutenção da permeabilidade do acesso; 3.15. Proceder ao ensino ao cliente pediátrico e sua família sobre os cuidados pós transfusionais entregando informação de apoio se necessário; 4. Inutilizar o material utilizado nos respetivos contentores; 5. Higienização das mãos. 6. Efetuar todos os registos do processo no processo do cliente;	4. Proteção pessoal, adequada triagem e acondicionamento dos resíduos hospitalares, e controlo da infeção hospitalar; 5. Prevenir infeções associadas aos cuidados de saúde 6. Conferir a autenticidade do procedimento de enfermagem, permitir proteção legal se necessário;
--	--

ANEXOS

Anexo I – Folha de Confirmação de Transfusão



Folha de Confirmação de Transfusão

Receptor: _____
Dt. Nasc.: _____ Num. Interno: _____ Processo: _____
Grupo: _____ Requisição: _____
Serviço: _____

Enviado por: Assinatura: _____ Recebido por: Assinatura: _____
Nº Mecan.: _____ Nº Mecan.: _____

UNIDADE DISPONIBILIZADA	FRAÇÃO	COMPONENTE	GRUPO	ADMINISTRADO/ DEVOLVIDO	ASSINATURA / Nº MECANOGRÁFICO
_____	0	CONC. ERITROCITOS	_____	_____	_____
_____	0	CONC. ERITROCITOS	_____	_____	_____
_____	0	CONC. ERITROCITOS	_____	_____	_____
_____	0	CONC. ERITROCITOS	_____	_____	_____

Observações: _____

- 1) A 'FOLHA DE CONFIRMAÇÃO DE TRANSFUÇÃO' DESTINA-SE A VERIFICAR SE CADA UNIDADE DISPONIBILIZADA FOI TRANSFUNDIDA AO RECEPTOR PREVISTO
- 2) DEVERÁ SER ASSINALADO NO CAMPO RESPECTIVO SE A UNIDADE FOI ADMINISTRADA OU DEVOLVIDA.
- 3) A UNIDADE CONSIDERA-SE COMO ADMINISTRADA DESDE QUE TENHA SIDO INICIADA A TRANSFUÇÃO, MESMO QUE PARCIALMENTE DEVOLVIDA.

MUITO IMPORTANTE:

Antes de Iniciar a Transfusão:

- Informar o doente de que vai efetuar uma transfusão (sempre que possível)
- Confirmar a coincidência de todos os dados de identificação (a fim de se evitar trocas)
- Avaliar e registar temperatura, pressão arterial e pulso
- Não administrar qualquer fármaco na mesma via, exceto o soro fisiológico isotónico

Durante a Transfusão:

- Vigilância do doente, devendo ser mais atenta nos primeiros 15 min
- Transfundir a um ritmo adequado, geralmente 2 horas para cada unidade de CE (não deverá exceder as 4 horas)
- Se o doente apresentar efeitos adversos, suspender imediatamente a transfusão e informar o médico responsável pelo doente. Neste caso, deverá enviar-se ao serviço de Imuno-hemoterapia o que resta da unidade bem como uma amostra de sangue do doente colhido em tubo com EDTA.

No final da Transfusão:

- Verificar se o doente apresenta sinais de reacção adversa
- Avaliar e registar temperatura, pressão arterial e pulso
- O resultado da transfusão deverá ser avaliado clinicamente e laboratorialmente
- A folha de confirmação deve ser enviada ao serviço de Imuno-hemoterapia, logo que possível, devidamente preenchida.

Quando não for possível iniciar a transfusão, o componente deverá ser devolvido ao serviço de Imuno-hemoterapia (para que sejam respeitadas as condições de armazenamento - Eritrócitos em frigoríficos monitorizados e Plaquetas em agitadores próprios) e posteriormente

Houve reacção transfusional? Sim ☐ Não ☐ Assinat. _____ Nº Mecanog. _____

É OBRIGATÓRIO DEVOLVER ESTE IMPRESSO AO SERVIÇO DE IMUNO-HEMOTERAPIA
Data Impressão: _____ Páginas: 1 de 1

Anexo II - Folha de Medicamentos Hemoderivados, (Modelo n.º 1804, exclusivo de ICM, S.A.)

Número de série 1320296

VIA FARMÁCIA

MINISTÉRIO
DA SAÚDE

MEDICAMENTOS HEMODERIVADOS
REQUISIÇÃO/DISTRIBUIÇÃO/ADMINISTRAÇÃO
(Arquivar pelos Serviços Farmacêuticos^())*

HOSPITAL _____
SERVIÇO _____

Médico _____ <i>(Nome legível)</i> N.º Mec. ou Vinheta _____ Assinatura _____ Data ____/____/____	Identificação do doente (nome, n.º de identificação civil, n.º do processo, n.º de utente do SNS) Apor etiqueta autocolante, original ou cópia. Enviar tantos autocolantes, com identificação do doente, quantas as unidades requisitadas.	QUADRO A
---	--	-----------------

REQUISIÇÃO/JUSTIFICAÇÃO CLÍNICA *(a preencher pelo médico)*

Hemoderivado _____ (Nome, forma farmacêutica, via de administração) Dose/Frequência _____ Duração do tratamento _____ Diagnóstico/Justificação Clínica _____ 	QUADRO B
--	-----------------

REGISTO DE DISTRIBUIÇÃO N.º _____ *(a preencher pelos Serviços Farmacêuticos)*

Hemoderivados	Quantidade	Lote	Lab. origin/Fornecedor	N.º Cert. INFARMED

Enviado ____/____/____ Farmacêutico _____ N.º Mec. _____

(*) Excepcionalmente, o plasma fresco congelado inativado poderá ser distribuído e ter registo e arquivo nos Serviços de Imuno-Hemoterapia.

Recebido ____/____/____ Serviço requisitante (assinatura) _____ N.º Mec. _____

I. Instruções relativas à documentação:

A requisição, constituída por 2 vias (**VIA FARMÁCIA e VIA SERVIÇO**), é enviada aos Serviços Farmacêuticos após preenchimento dos Quadros A e B pelo serviço requisitante. O Quadro C é preenchido pelos Serviços Farmacêuticos.

VIA SERVIÇO – A preencher pelo serviço requisitante e arquivar no processo clínico do doente.

VIA FARMÁCIA – Permanece em arquivo nos Serviços Farmacêuticos. *Excepcionalmente, a distribuição e registo do plasma fresco congelado inativado, bem como o arquivo da via farmácia, poderá ser feito pelos Serviços de Imuno-Hemoterapia.*

II. Instruções relativas ao produto medicamentoso:

- Cada unidade medicamentosa fornecida será etiquetada pelos Serviços Farmacêuticos com as respectivas condições de conservação e identificação do doente e do serviço requisitante;
- Os produtos não administrados no prazo de 24 horas e atendendo às condições de conservação do rótulo serão obrigatoriamente devolvidos aos Serviços Farmacêuticos. No Quadro D será lavrada a devolução, datada e assinada (n.º mecanográfico).

1320296

VIA SERVICO



MINISTÉRIO
DA SAÚDE

HOSPITAL

SERVIÇO

MEDICAMENTOS HEMODERIVADOS
REQUISIÇÃO/DISTRIBUIÇÃO/ADMINISTRAÇÃO
(Arquivar no processo clínico do doente)

(Responder no processo clínico do cliente)

Médico _____ (nome legível) N.º Mec. ou Vinheta _____ Assinatura _____ Data ____/____/____	Identificação do doente (nome, n.º de identificação civil, n.º do processo, n.º de utente do SNS) QUADRO A Apoie etiqueta autocolante, cêlografo ou outro. Enviar tantos autocolantes, com identificação do doente, quantos as unidades requeridas.
--	--

REQUISICÃO/JUSTIFICAÇÃO CLÍNICA (a preencher pelo médico)

Hemoderivado _____ (Nome, forma farmacêutica, via de administração) Dose/Frequência _____ Duração do tratamento _____ Diagnóstico/Justificação Clínica _____ _____ _____	QUADRO B
--	------------------------

REGISTO DE DISTRIBUIÇÃO N.º _____ / _____ "de preencher pelos Serviços Farmacêuticos"				QUADRO C
Remetido/dose	Quantidade	Lote	Lab. origem/Fornecedor	N.º Cert. INFARMED

Enviado _____ / _____ / _____ Farmacêutico _____ N.º Mec. _____

(*) Excepcionalmente, o plasma fresco congelado inativado poderá ser distribuído e ter registro e arquivo nos Serviços de Imuno-Hemoterapia.

Recebido ____/____/____ Serviço requisitante (Assinatura) _____ N.º Mec. _____[illegible]

(*) É responsável pela verificação da conformidade do que regista, com o conteúdo do rótulo do medicamento.

Os produtos não administrados no prazo de 24 horas e atendendo às condições de conservação do rótulo serão obrigatoriamente devolvidos aos Serviços Farmacêuticos. No quadro D será lavrada a devolução, datada e assinada (n.º mecanográfico).

Despacho n.º 1051/2000 (2.ª série), dos Ministérios da Defesa Nacional e da Saúde, publicado no Diário da República, 2.ª série, n.º 251, de 30 de Outubro de 2000.

Apêndice XIX – Tabela de recomendações de conservação, estabilidade antes e após reconstituição e administração de componentes sanguíneos ou terapêutica

RECOMENDAÇÕES DE CONSERVAÇÃO, ESTABILIDADE ANTES E APÓS RECONSTITUIÇÃO E ADMINISTRAÇÃO DE COMPONENTES SANGÜÍNEOS OU TERAPÊUTICA HEMODERIVADA

Componente	Armazenamento e Conservação	Estabilidade antes e após reconstituição	Tempo recomendável infusão
CE (Concentrado eritrocitário)	Não deve ser congelado e deve ser conservado no frigorífico entre 4º a 8ºC até cerca de 15 minutos antes de ser transfundido;	Se não puder ser administrado no momento devolver ao SIH; Verificar aspeto macroscópico da unidade.	2h-4h (no máximo)
CP'S (Plaquetas)	Não colocar no frigorífico Se não puder ser administrada no momento manter à temperatura ambiente entre 22º e 24º, sem agitação, nunca mais que 1h. Se não puder ser administrada no momento devolver ao SIH;	Administração imediata após a sua receção e colocação do sistema com filtro;	30' em sistema aberto Sistema com filtro
PFC (Plasma Fresco Congelado)	Após descongelamento, o produto não deve permanecer mais do que 4 horas à temperatura ambiente.	Administração imediata após a sua receção e colocação do sistema com filtro;	Até 4h Sistema com filtro
ALBUMINA	Frigorífico		30'-60' Sistema com filtro
IMUNOGLOBULINA	Frigorífico		4h-6h Sistema com filtro
FIBRINOGÉNIO	Deve ser conservado sob refrigeração (temperatura entre 2 e 8 °C). Não congelar. Manter o frasco dentro da embalagem original para proteger da luz.	Após a reconstituição, deve ser administrado imediatamente e não deve ser guardado no frigorífico.	Até 4h no máximo
COMPLEXOS PROTROMBÍNICOS • OCTAPLEX	Conservar a uma temperatura inferior a 25ºC. Não congelar. Conservar o frasco na embalagem original para proteger da luz.	Deve ser utilizado de imediato. O medicamento não deve ser armazenado mais do que 24 horas entre 2ºC e 8ºC, a não ser que a reconstituição tenha ocorrido em condições assépticas, controladas e validadas.	Primeiros 3ml do volume total a 1ml/min restante volume até ritmo máximo de infusão de 3ml/min
• BERIPLEX	Deve ser conservado em temperatura ambiente não superior a 25 °C. Não congelar. Mantenha o frasco dentro da embalagem original para proteger da luz.	Após reconstituição deve ser administrado até 24h quando armazenado à temperatura ambiente (máx. 25°C).	Volume total da infusão ao ritmo máximo de 8ml/m

Fonte: Technical Manual 6th Ed. American Association of Blood Banks

Elaborado por Ana Resende AMESIP, Janeiro 2023

Apêndice XX – Poster “Cuidar da criança com coagulopatia congênita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações”

Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações

A. Resende ¹; [REDACTED] ²; P. Diogo ³; T. Almeida ⁴

¹ Serviço de Imuno-Hemoterapia [REDACTED] e Mestranda do 13.º Curso de Mestrado na área de Especialização de Saúde Infantil e Pediatria da ESEL; ² Enfermeira Orientadora no contexto de estágio de Urgência de Pediatria [REDACTED]; ³ Docente Orientadora, Professora Doutora da ESEL/CIDNUR; ⁴ Docente Coordenadora, Professora da ESEL/CIDNUR.



Introdução: Cuidar a criança e sua família com condição crónica é um ato complexo exigindo aos enfermeiros o desenvolvimento de competências específicas que promovam o bem-estar e alívio do sofrimento. A coagulopatia congénita é um problema de saúde raro, afetando menos de 1 por 2 000 habitantes (EURODIS, 2020).

Caracteriza-se por alterações na coagulação sanguínea associadas ao défice de uma proteína interferindo com a formação do coágulo sanguíneo, tornando uma hemorragia mais prolongada e abundante. Diogo *et al.* (2020) especifica que a condição crónica pediátrica, além de afetar a vida da criança, representa enorme impacto emocional em todos os membros da família, assim como nas relações que eles estabelecem entre si.

“Quanto mais cedo for reconhecido o episódio hemorrágico, mais eficazmente pode ser tratado” (Amy D., Margaret S., Annette B., 2014, p.1538).



Objetivos e Métodos: Caracterização dos episódios de urgência em crianças com coagulopatias congénitas (CC) seguidas no Centro de Referência (CR) do Hospital de Santa Maria (HSM) através da análise retrospectiva dos dados dos processos clínicos no período entre 2020 e 2021.

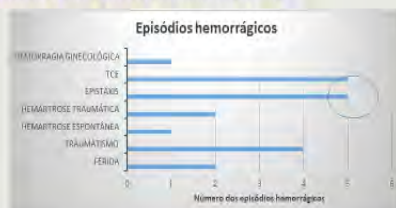


Resultados

No período de 2 anos (2020-2021) verificaram-se 31 episódios hemorrágicos em contexto de urgência (18 em 2020 e 13 em 2021) 21 crianças com coagulopatia congénita.



Episódios hemorrágicos em contexto de urgência



Analisando os episódios hemorrágicos em contexto de urgência nas crianças com este problema de saúde, observamos que os mais frequentes foram os episódios hemorrágicos espontâneos, nomeadamente TCE e epitáxis (28,56%).

Categorização por patologia

O diagnóstico mais prevalente entre as crianças com episódios hemorrágicos de urgência neste período de 2 anos (2020-2021) foi a Hemofilia seguida da Doença de Von Willebrand (DvW), outras coagulopatias foram responsáveis pelos restantes episódios.

Distribuição dos episódios de urgência por diagnóstico



A maioria dos episódios hemorrágicos decorreram em crianças com a manifestação grave da Hemofilia (40%), 1 destas com inibidores.

Análise comparativa entre os dois anos



Verificou-se uma redução de cerca de 20% no número de episódios hemorrágicos com necessidade de hospitalização no ano de 2020 para 2021.

Conclusão: Nas crianças portadoras de coagulopatia congénita verifica-se uma tendência crescente na diminuição dos episódios hemorrágicos traumáticos, constatando-se o aumento da prevalência dos episódios hemorrágicos espontâneos traduzindo-se numa diminuição das hospitalizações. Os enfermeiros capacitam precocemente a criança e sua família, para as medidas recomendadas pela Federação Mundial de Hemofilia a adotar perante um episódio hemorrágico e as vantagens da adesão à profilaxia e consequente melhoria da qualidade de vida.

As crianças portadoras de coagulopatias congénitas com episódio hemorrágico necessitam de cuidados específicos, de qualidade e personalizados, e intervenções precoces para minimizar possíveis sequelas decorrentes desses incidentes, pelo que o cuidado holístico à criança e sua família, é fundamental. É necessária uma análise comparativa a mais longo-termo para comprovar esta tendência e estabelecer uma apreciação epidemiológica mais representativa do panorama atual na área das coagulopatias congénitas.

Referências Bibliográficas:

Diogo, P., Freitas, L., Rodrigues, J., Rodrigues, L., Almeida, T., Galvão, M., Trigo, B., & Mendonça, A. (2020). Cuidar da criança com condição crónica e da sua família: competências emocionais dos enfermeiros pediatras. *Associação Brasileira de Enfermagem*, 41 – 127.
EURODIS: rare diseases europe: What is a rare disease? Acessado em 10 de Maio, em <https://www.eurodis.eu/en/what-is-a-rare-disease/>.
Amy D., Margaret S., Annette B. (2014). *Principios de Enfermagem Pediátrica*. (H.M. Noblenberry; B.O. Wilson (2014) *Wong Enfermagem de Criança e do Adolescente* (5ª Edição), 1-18. Lutas: Lusozedra (Tradução do original do inglês: Wong's Nursing Care of Infants and Children) (195 Edição).

Apêndice XXI – Sessão de apresentação do poster “Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações”

13.º Curso de Mestrado em Enfermagem Área de Especialização Enfermagem Saúde Infantil e Pediatria

UC: Estágio com Relatório

Apresentação do Poster: “Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações”

Docente orientadora:
Prof.ª Doutora Paula Diogo
Docente coorientadora:
Prof.ª Tânia Almeida
Enfermeira Orientadora
[Redacted]
Discente:
Ana Resende, nº 10995



Lisboa
Janeiro, 2023

Sumário

Introdução

Desenvolvimento

Conclusão

Esclarecimento de questões e partilha de experiências

Referências Bibliográficas

Objetivos

Objetivo geral

- Dar a conhecer aos elementos da equipa de enfermagem do Serviço de Urgência de Pediatria o Poster “**Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações**”.

Objetivos

Objetivos específicos

- Sensibilizar a equipa de enfermagem da importância das intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e hospitalizações na criança com coagulopatia congénita e sua família;
- Promover a reflexão na equipa de enfermagem sobre a importância das intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e hospitalizações na criança com este problema de saúde.

Introdução

Coagulopatia Congênita

Caracteriza-se por alterações na coagulação sanguínea associadas ao déficit de uma proteína interferindo com a formação do coágulo sanguíneo, tornando uma hemorragia mais prolongada e abundante. A coagulopatia congênita é um problema de saúde raro, afetando menos de 1 por 2 000 habitantes (EURODIS, 2020).

“Quanto mais cedo for reconhecido o episódio hemorrágico, mais eficazmente pode ser tratado”

(Amy D., Margaret S., Annette B., 2014, p.1538).

Desenvolvimento

Diogo *et al.* (2020) especifica que a condição crónica pediátrica, além de afetar a vida da criança, representa enorme impacto emocional em todos os membros da família, assim como nas relações que eles estabelecem entre si.

As crianças portadoras de coagulopatias congénitas com episódio hemorrágico necessitam de cuidados específicos, de qualidade e personalizados, e intervenções precoces para minimizar possíveis sequelas decorrentes desses incidentes

Objetivos e Métodos

Caraterização dos episódios de urgência em crianças com coagulopatia congénita (CC) seguidas no Centro de Referência (CR) do Hospital de Santa Maria (HSM) através duma análise retrospectiva dos dados dos processos clínicos no período entre 2020 e 2021

Desenvolvimento



No período de 2 anos (2020-2021) verificaram-se 31 episódios hemorrágicos em contexto de urgência (18 em 2020 e 13 em 2021) 21 crianças com coagulopatia congénita.



O diagnóstico mais prevalente entre as crianças com episódios hemorrágicos de urgência neste período de 2 anos (2020-2021) foi a Hemofilia seguida da Doença de Von Willebrand (DvW), outras coagulopatias foram responsáveis pelos restantes episódios.

Desenvolvimento



Analisando os episódios hemorrágicos em contexto de urgência nas crianças com este problema de saúde, observamos que os mais frequentes foram os episódios hemorrágicos espontâneos, nomeadamente TCE e epistaxis (28,56%).



Verificou-se uma redução de cerca de 20% no número de episódios hemorrágicos com necessidade de hospitalização no ano de 2020 para 2021.

Conclusão

- Nas crianças portadoras de coagulopatia congênita verifica-se uma tendência crescente na diminuição dos episódios hemorrágicos traumáticos, constatando-se o aumento da prevalência dos episódios hemorrágicos espontâneos traduzindo-se numa diminuição das hospitalizações;
- As crianças portadoras de coagulopatias congênitas com episódio hemorrágico necessitam de cuidados específicos, de qualidade e personalizados, e intervenções precoces para minimizar possíveis sequelas decorrentes desses incidentes, pelo que o cuidado holístico à criança e sua família é fundamental.

Esclarecimento de questões e partilha de experiências



Referências Bibliográficas

- Diogo, P., Sousa, L., Rodrigues, J., Rodrigues, L., Almeida, T., Gaíva, M., Toso, B., & Mandetta, A. (2020). Cuidar da criança com condição crónica e de sua família: competência emocional dos enfermeiros pediatras. Associação Brasileira de Enfermagem, 81 – 117;
- EURODIS, rare diseases europe. What is a rare disease?. Acedido em 10 de Maio, em <https://www.eurordis.org/pt-pt/what-is-a-rare-disease/>.
- Amy D., Margaret S., Annette B. (2014). Perspetivas de Enfermagem Pediátrica. In M. Hockenberry; & D. Wilson (2014) Wong Enfermagem da Criança e do Adolescente (9ª Edição), 1-18. Loures: Lusociência (Tradução do original do inglês Wong's Nursing Care of Infants and Children, (9th Edition).

Apêndice XXII – Instrumento de avaliação da sessão de apresentação do poster

Instrumento de avaliação da sessão de apresentação do Poster:

“Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações”

Escala de avaliação

Muito baixo	Baixo	Médio	Elevado	Muito elevado	Não aplicável
1	2	3	4	5	N/A

Apreciação global da sessão de Apresentação do Poster	1	2	3	4	5	N/A
Qualidade da abordagem ao tema						
Domínio demonstrado do tema						
Exposição clara e precisa do conteúdo						
Objetivos da sessão atingidos						
A sessão permitiu a aquisição/consolidação de conhecimentos inerentes aos conteúdos abordados						
Os conteúdos apresentados pertinentes para o desempenho						
Tempo disponível para o esclarecimento de dúvidas adequado						
Interação entre o formador e o grupo						
Duração da sessão						

Sugestões de melhoria:

Grata pela vossa atenção

Apêndice XXIII – Reflexão sobre “Intervenções de enfermagem promotoras da vinculação ao recém-nascido, numa unidade de neonatologia”

13.º Curso de Mestrado em Enfermagem:
Área de Especialização Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria

**Intervenções de enfermagem promotoras da vinculação ao
recém-nascido, numa unidade de neonatologia**

Ana Cristina Araújo Resende, n.º 10995



Lisboa

Fevereiro, 2023

13.º Curso de Mestrado em Enfermagem:
Área de Especialização Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria

**Intervenções de enfermagem promotoras da vinculação ao
recém-nascido, numa unidade de neonatologia**

Ana Cristina Araújo Resende n.º 10995

Docente:

Prof. Doutora Paula Diogo

Prof. Tânia Almeida

Lisboa

Fevereiro 2023

ÍNDICE

SIGLAS

INTRODUÇÃO

3 REFLEXÃO..... 6

4 CONCLUSÃO..... 10

REFERÊNCIAS BIBLIOGRAFICAS

SIGLAS

EESIP – Enfermeiro Especialista de Saúde Infantil e Pediatria

ESEL – Escola Superior de Enfermagem de Lisboa

OMS – Organização Mundial de Saúde

RNPT – Recém-nascido pré-termo

RNBP – Recém-nascido de baixo peso

RN – Recém-nascido

UCIN – Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais

INTRODUÇÃO

No âmbito do 13.º Curso de Mestrado em Enfermagem na Área de Especialização de Saúde Infantil e Pediátrica, no decorrer do Ensino Clínico da Unidade Curricular Estágio com Relatório, especificamente no último contexto de estágio, numa Unidade de Neonatologia, revelou-se pertinente a elaboração de uma síntese reflexiva sobre as estratégias de vinculação da família com o recém-nascido prematuro, numa unidade de neonatologia, baseada numa situação vivenciada na prática.

De acordo com a OMS (2003), todos os anos nascem cerca de vinte milhões de bebés com baixo peso, o que representa um importante problema de saúde, verificando-se também uma elevada prevalência de morbimortalidade neonatal, com impactos socioeconómicos elevados para as famílias e sociedade. A mesma organização define recém-nascido pré-termo (RNPT) como todo o RN que nasce com menos de trinta e sete semanas gestacionais, independentemente do peso e o RNBP quando o peso ao nascimento é inferior aos 2500 gramas, independentemente da idade gestacional (IG).

Conforme dados do INE (2021), a nível nacional, entre 2015 e 2020 verificou-se um ligeiro decréscimo da percentagem de nados-vivos de baixo peso (peso inferior a 2 500 gramas). Estes representavam 7,9% do total de nascimentos com vida em 2020, com proporções acima deste valor nas mães com idade inferior ou igual a 19 anos e idade igual ou superior a 35 anos.

Um dos desafios colocados aos profissionais das UCIN é assegurar a qualidade e continuidade dos cuidados prestados, visando a otimização do desenvolvimento desses recém-nascidos. A prestação de cuidados em Neonatologia reveste-se de complexidade e um dos objetivos do consiste no definir estratégias de cuidar, que visam a diminuição das agressões ambientais sobre um RN tão frágil pelo seu processo de desenvolvimento incompleto.

No decorrer da elaboração desta reflexão, tornou-se fundamental abordar temáticas como o neurodesenvolvimento do RN prematuro e o cuidar pediátrico em neonatologia, definição de RNPT e RNBP, e estratégias de vinculação do RN.

Atendendo à temática em questão, procedeu-se ao levantamento bibliográfico na Base de Dados e Repositórios em livre acesso da ESEL.

Este trabalho foi realizado de acordo com o Guia Orientador para a Elaboração de Trabalhos Escritos, Referências Bibliográficas e Citações - Normas APA 7.ª edição, em vigor na Escola Superior de Enfermagem de Lisboa.

1. REFLEXÃO

O ambiente inerente a uma unidade de neonatologia, que envolve grandes tecnologias e procedimentos sofisticados necessários à sobrevivência do RN, devido à sua complexidade exigem do enfermeiro uma prática baseada em evidência científica e um cuidar holístico, vendo esse RN na sua integridade e pertencente a uma família. Portanto, o cuidado de enfermagem numa UCIN deve ser dirigido às necessidades da criança e família encorajando o envolvimento afetivo e cuidado ao seu filho. Tal como nos explicita Watson (1999), referindo que o cuidar em enfermagem da criança/jovem e suas famílias destaca-se não só pela dinâmica de interação entre a tríade, mas em simultâneo pela necessidade de conhecimentos, compromisso e valores humanos, e pelo envolvimento moral do enfermeiro no cuidar.

O RN prematuro tem habitualmente necessidade de internamento numa UCIN devido ao seu prognóstico reservado, portanto podemos considerar um RN de risco quando alguma condição intrauterina, perinatal e/ou neonatal é considerada um risco para o seu desenvolvimento físico e mental. Formiga et al (2017) refere que os riscos podem ser de origem biológica como fatores maternos, que aumentam a probabilidade de prematuridade; baixo peso ao nascer; asfixia neonatal; alterações genéticas; patologias associadas ao internamento em uma UTIN; ou de origem ambiental, estes associados ao ambiente em que vivem, especificamente estímulos aos quais estão expostos e o nível socioeconómico familiar. Assim, quanto maior for a exposição a esses riscos, mais vulneráveis serão esses RN a alterações do desenvolvimento, e para além de propiciarem uma maior fragilidade aos pais, uma hospitalização numa UCIN representa um ambiente hostil para o RN, oposto ao ambiente protegido, intrauterino em que se encontrava.

Segundo Borba (2020), o vínculo entre pais e RN é uma relação de afeto construída desde a vida intrauterina e que se fortalece continuamente ao longo da vida e tem carácter essencial para o desenvolvimento físico, psicológico e cognitivo do bebé.

Durante a gravidez, é idealizado o bebé imaginário, à figura dos pais, de acordo com os seus gostos e fantasias, mas principalmente sem problemas de saúde. Quando estes se deparam com o nascimento de um RNPT, para além do momento de separação dos pais no pós-parto imediato e consequente necessidade de internamento numa unidade de neonatologia constitui uma fonte de stress para ambos, contribuindo para o adiamento do processo de vinculação, risco de alteração do papel parental, da parentalidade e do desenvolvimento harmonioso do RN. E aqui, a equipa de enfermagem tem funções fundamentais que promovam a participação dos pais nos cuidados ao seu filho favorecendo o processo de ligação familiar.

Na bibliografia consultada, encontra-se descrito que o Método Canguru proporciona uma assistência neonatal favorecedora do desenvolvimento do vínculo mãe-filho, da estimulação do aleitamento materno, do controle da termorregulação, da maior confiança e competência dos pais no cuidado ao seu filho após a alta e da diminuição do tempo de internamento.

A jornada que os pais têm de vivenciar quando o seu RN está internado na UCN é marcada pelo medo, tristeza, incerteza, raiva e culpa, e o stress interfere não só na forma como se relacionam com o seu bebé, mas também com o(a) companheiro(a) e com a família, afetando o equilíbrio do sistema familiar.

Para prestar cuidados holísticos e centrados na família e diminuir os stressores que influenciam as respostas dos pais, os Enfermeiros Especialistas em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica (EEESIP) devem reconhecer e compreender as experiências vividas por aqueles que acompanham o seu filho na neonatologia e "...necessitam de focalizar a sua intervenção na interdependência criança/jovem/família e ambiente, considerando os fatores protetores e stressores associados às suas vivências" (Ordem dos Enfermeiros, 2017, p.4).

2. CONCLUSÃO

É fundamental os profissionais de saúde, especificamente os enfermeiros, serem detentores de conhecimentos sobre as repercussões que a doença crónica tem nas dinâmicas familiares, assim como, o modo como vivenciam os processos de transição.

Saliento que a relação terapêutica nos cuidados pediátricos tem características muito específicas, onde a criança não é vista isoladamente, a importância da família e o ambiente são determinantes para a intervenção do enfermeiro na tríade enfermeiro-criança-família e consequente melhoria da qualidade dos cuidados de enfermagem prestados.

A importância da prestação de cuidados pediátricos centrados na família é um conceito importante para favorecer a normalização e adaptação da família à condição crónica de um dos elementos que a constituem garantindo assim cuidados de enfermagem individualizados e de excelência ao cliente pediátrico.

Ao refletirmos sobre os cuidados de enfermagem à criança, jovem e família em situações de especial complexidade, constata-se que são delineadas estratégias facilitadoras de intervenções de enfermagem especializadas, com o objetivo de alcançar a excelência dos cuidados prestados. O desenvolvimento e aquisição de competências que facilitem a melhoria crescente dos cuidados prestados requerem uma fundamentação teórica baseada em evidência científica. O conhecimento ou saber nunca está completo, é atualizado e enriquecido ao longo da nossa vida.

Considero, portanto, que atingi o objetivo a que me propus com a elaboração desta reflexão sobre as repercussões da condição crónica no desenvolvimento infantil.

Concluindo, os EESIP, são detentores de competências para prestarem cuidados à criança/jovem e com condição crónica e família, estabelecendo uma parceria nos cuidados, com objetivos comuns, em resposta às necessidades dessa unidade recetora de cuidados. No que concerne especificamente à condição crónica, segundo a Ordem dos Enfermeiros, Regulamento n.º 422/2018, o EESIP mobiliza recursos oportunamente, para cuidar da criança/jovem e família em situações de particular exigência, decorrente da sua complexidade, recorrendo a um largo espectro de abordagens e terapias.

Todas estas intervenções de enfermagem vão de encontro ao conteúdo do regulamento dos padrões de qualidade dos cuidados especializados de enfermagem de saúde da criança e do jovem, promovendo a atuação como Enfermeiro Especialista.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Marília, C., Zaira, Custódio, Elisangela, Böing. (2020). Promoção do Vínculo Afetivo entre Mãe e Recém-Nascido Pré-Termo: Percepções e Ações de uma Equipe Multiprofissional. *Contextos Clínicos*, 13 (1). <https://doi.org/10.4013/ctc.2020.131.04>.
- Formiga, R., Vieira, B., Facundes, R., Linhares, M. (2017). Predictive models of early motor development in preterm infants: a longitudinal-prospective study. *Journal of Human Growth and Development*, 27(2), 189. <https://doi.org/10.7322/jhgd.111288>.
- Instituto Nacional de Estatística (2021). **Estatísticas Demográficas: 2020**. Lisboa: INE, Disponível na www: <url:https://www.ine.pt/xurl/pub/442993507>. ISSN 0377-2284. ISBN 978-989-25-0576-3.
- Kledzik, T. (2005). Holding the very low birth weight infant: skin-to-skin techniques. *Neonatal network: NN*, 24 (1), 7 – 14. <https://doi.org/10.1891/0730-0832.24.1.7>.
- Regulamento n.º 119/2015 (2015). Regulamento dos Padrões de Qualidade dos Cuidados especializados em Enfermagem de Saúde da Criança e do Jovem. Assembleia da República. *Diário da República*, II Série (N.º 119 de 22-06-2015), 16660-16665.
- Regulamento n.º 422/2018 (2018). Regulamento de Competências Específicas do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica. Ordem dos Enfermeiros, aprovado pelo Regulamento n.º 422/2018, de 12 de julho. Assembleia da República. *Diário da República*, II Série (N.º 133 de 12-07-2018), 19192-19194.

ANEXO XXIV – Revisão de norma de “Intervenções de Enfermagem na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada”

		UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS
<i>Intervenções de Enfermagem na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada</i>		
Elaborado por: 	Revisto por: Mestranda Ana Resende 	Aprovado em: ____/____ Revisão: 2023

1. DEFINIÇÃO

A transfusão de componentes sanguíneos e produtos hemoderivados consiste no ato de administrar frações de Concentrado Eritrocitário (**CE**), Pool de Concentrados Plaquetários (**CUP'S**) ou (**CP'S**), Plasma Fresco Congelado (**PFC**), ou terapêutica hemoderivada.

O **CE** é um componente sanguíneo derivado de uma dádiva de sangue total, após centrifugação ou por aférese.

Os Glóbulos Vermelhos ou Hemácias são definidas como:

- Células sanguíneas sem núcleo que contêm hemoglobina, que é a substância responsável pela cor vermelha do sangue.
- A sua principal função é o transporte de oxigénio ao organismo.
- Tem como tempo de semivida de 120 dias.

O **CP'S** é um componente sanguíneo colhido por aférese ou quando derivado de uma dádiva de sangue total, após centrifugação da mesma. **Concentrado Unitário de Plaquetas (CUP)** é obtido a partir de um único dador por plaquetaferese. Contém um maior número de plaquetas em uma menor quantidade volume.

O **PFC** é uma fonte não concentrada de todos os fatores de coagulação sem plaquetas.

2. OBJETIVO

Uniformizar e orientar os cuidados de enfermagem na administração de Concentrado Eritrocitário (**CE**), Pool de Concentrados Plaquetários (**CP'S**), Concentrado Unitário de Plaquetas (**CUP'S**), Plasma Fresco Congelado (**PFC**), ou **Terapêutica Hemoderivada**, promovendo a segurança transfusional segurança do cliente pediátrico especificamente neonatal.

3. ÂMBITO

- Aplica-se a todos as atividades desempenhadas pelos Enfermeiros na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada.
- O procedimento é realizado de acordo com as normas em vigor do serviço de Imuno-Hemoterapia (**SIH**).

4. ENQUADRAMENTO TEÓRICO

A prática transfusional em neonatologia e pediatria está relacionada com as alterações fisiológicas características destas fases. Trata-se de uma população heterogênea com características específicas em relação ao volume sanguíneo, aos valores hematológicos, à maturidade do sistema imunitário, assim como a resposta fisiológica à hipovolémia e hipoxia.

4.1 Concentrado Eritrocitário

Apesar de existirem algumas controvérsias sobre quando transfundir um recém-nascido (transusão liberal versus transusão restritiva), tem sido considerado que a transusão deve ser efetuada quando se verificar uma perda de aproximadamente de 10% do volume sanguíneo ou quando o recém-nascido apresentar anemia sintomática.

Salienta-se que o aumento da oxigenação sanguínea após o nascimento resulta nos recém-nascidos de termo na diminuição de produção de eritrócitos, que se traduz na adaptação natural ao meio extrauterino. Os valores de hemoglobina diminuem nos primeiros 2 a 3 meses de vida, tratando-se principalmente de um fenómeno fisiológico, do que uma verdadeira anemia.

Nos recém-nascidos de pré-termo os mecanismos de adaptação á vida extrauterina, podem estar comprometidos. A diminuição do valor da hemoglobina é mais acentuada e o limite inferior varia com o grau de prematuridade.

A tabela que se segue, de acordo com Whyte (2011), demonstra a discrepância dos valores de hemoglobina, comparando os recém-nascidos com e sem suporte ventilatório.

	Valores Hb em RN com suporte respiratório	Valores Hb em RN sem suporte respiratório
1ª Semana	11,5mg/dl	10.0g/dl
2ª Semana	10,0g/dl	8,5g/dl
3ª Semana	8,5g/dl	7,5g/dl

As Guidelines for Assessing Appropriateness of Pediatric Transfusion (2019), recomendam as seguintes diretrizes para transfundir recém-nascidos de termo até aos 4 meses:

- Hb <7,0g/dl (Ht <20%) com baixa contagem de reticulócitos e anemia sintomática (taquicardia, taquipneia, alimentação deficiente);
 - Hb <10,0g/dl (Ht <30%) associada a uma das seguintes condições:
 - <35% Com máscara de oxigénio
 - Com oxigénio nasal por cânula
 - Em pressão positiva contínua e/ou ventilação mandatária intermitente em ventilação mecânica com uma pressão média <6cm de água.
 - Com taquicardia ou taquipneia significativa (frequência cardíaca> 180 bpm nas 24 horas, frequência respiratória> 80 mpm nas 24 horas)
 - Com apneia ou bradicardia (> 6 episódios em 12 horas ou 2 episódios em 24 horas necessitando ventilação e metilxantinas)
 - Aumento de peso (<10gr /dia observado em 4 dias e estando a receber ≥100 Kcal /Kg/dia)
- Hb <12 g/dl (Ht <35%) associada a uma das seguintes condições:
 - Recebendo O2 a> 35% com máscara de oxigénio
 - Sob ventilação espontânea em pressão positiva contínua ou ventilação mandatária intermitente com uma pressão média ≥ 6-8 cm de água.
- Hb <15g/dl (Ht < 45%) associada a uma das seguintes condições:
 - Oxigenação através de membrana extracorporal (ECMO)
 - Com doença cardíaca cianótica congénita

As Tabelas abaixo resumem segundo Villeneuve *et al.* (2021) as recomendações de várias fontes **Autoridade Nacional de Saúde da França, British**

Committee for Standards in Hematology, Autoridade Nacional de Sangue da Austrália, Sociedade Pediátrica Canadense para orientar a transfusão em prematuros, que se baseiam principalmente na gravidade da anemia e necessidade de suporte respiratório ou dependência de oxigênio.

	idade pós-natal	Nível sugerido de Hb (g/l) (% Hct, se disponível) para bebês com anemia da prematuridade	
		Suporte respiratório e/ou dependência de O ₂ e/ou outros critérios	Sem suporte respiratório e sem oxigênio
Sociedade Pediátrica Canadense ^a		Necessidade de oxigênio inspirado acima de 25% ou necessidade de aumento mecânico da pressão nas vias aéreas	
	1 semana	115 (35)	100 (30)
	2 semanas	100 (30)	85 (25)
	3 semanas ou mais	85 (25)	75 (23)

	idade pós-natal	Nível sugerido de Hb (g/l) (% Hct, se disponível) para bebês com anemia da prematuridade	
		Suporte respiratório e/ou dependência de O ₂ e/ou outros critérios	Sem suporte respiratório e sem oxigênio
Autoridade Nacional de Sangue da Austrália ^b		Oxigênio suplementar, cânula nasal de alto fluxo, CPAP, ventilação com pressão positiva	
	1 semana	110–130 g/l	100–120
	2 semanas	100–125 g/l	85–110
	3 semanas ou mais	85–110 g/l	70–100

	idade pós-natal	Nível sugerido de Hb (g/l) (% Hct, se disponível) para bebês com anemia da prematuridade	
		Suporte respiratório e/ou dependência de O ₂ e/ou outros critérios	Sem suporte respiratório e sem oxigênio
Autoridade Nacional de Saúde da França (HAS) (aplicável a recém-nascidos prematuros < 32 semanas de idade gestacional ou < 1.500 g de peso ao nascer) ^d		Ventilação assistida ou outro suporte respiratório, incluindo ventilação não invasiva, pressão positiva nasal	Ventilação espontânea incluindo ventilação não invasiva, pressão positiva contínua nasal, cânula nasal de alto fluxo com FiO ₂ < 30%
	≤ 7 dias	110	100
	> 7 dias	100	80
			70 (se paciente assintomático e contagem de reticulócitos < 100 g/l)

	idade pós-natal	Nível sugerido de Hb (g/l) (% Hct, se disponível) para bebês com anemia da prematuridade	
		Suporte respiratório e/ou dependência de O ₂ e/ou outros critérios	Sem suporte respiratório e sem oxigênio
British Committee for Standards in Hematology (aplicável a recém-nascidos prematuros < 32 semanas de idade gestacional) ^c		Na ventilação invasiva	Sobre oxigênio/ventilação não invasiva com pressão positiva
	1 ^a 24h	120	120
	Dia 1 a 7	120	100
	Dia 8 a 14	100	95
	Dia 15 em diante	100	85
			75 (os médicos podem usar até 85 dependendo da situação clínica)

Resumo das diretrizes para transfusão de hemácias em recém-nascidos prematuros, adaptado de Villeneuve *et al.* (2021), Transfusão de glóbulos vermelhos neonatais. Vox Sang, 116: 366-378. <https://doi.org/10.1111/vox.13036>

4.2 Administração de Concentrado de Eritrócitos

O volume de concentrado de eritrócitos a administrar deve ser calculado com base no peso do recém-nascido, para evitar sobrecarga circulatória associada à transfusão (TACO). O ritmo inicial de infusão (nos primeiros 15 minutos), segundo

Clinical Guide of Transfusion, Canadian Blood Services Bloody Easy Administration, (2014), deve ser lento, com um ritmo de 1 ml/kg/h até um máximo de 50ml/h. Após os 15 minutos se não existir evidência de reação transfusional o ritmo de administração de **CE** para recém-nascidos/pediátricos é de 5 ml/kg/h, até 150 ml/h, no máximo em 4 horas.

Num estudo realizado por Alexandra *et al.* (2012) os fatores de risco para a Enterocolite Necrosante avaliados foram entre outros a anemia com necessidade de transfusão de eritrócitos, portanto a pausa alimentar foi adotada e a prevalência da Enterocolite Necrosante no recém-nascido diminuiu. Muitas unidades optaram assim por suspender a nutrição entérica antes, durante ou após a transfusão sanguínea.

NUNCA se deve administrar em simultâneo qualquer fármaco pela mesma via de administração do **CE**, nem administrar qualquer terapêutica no mesmo acesso sem lavar a via com 1 ml de Soro Fisiológico, (única solução compatível).

4.3 Concentrados Plaquetários

O concentrado de plaquetas é um componente sanguíneo derivado de uma dádiva de sangue total, após centrifugação ou obtida por aférese.

Sucintamente, Pool de Concentrados Plaquetários (CP'S) é o obtido a partir da junção de 4-6 concentrados plaquetários ou após o processamento de 4-6 camadas leucoplaquetárias de diferentes dádivas de sangue total. Concentrado Unitário de Plaquetas (CUP) é obtido a partir de um único dador por plaquetaferese. Contém um maior número de plaquetas em uma menor quantidade volume.

- São considerados fragmentos de células sem núcleo;
- É um componente fundamental que intervém na cascata da coagulação para formação do coágulo sanguíneo;
- O tempo de semivida de 8-10 dias

O CP'S ou CUP'S não devem ser utilizados para além do prazo de validade, nem ser colocados no frigorífico ou congelador, devem administrar-se de imediato ou manter à temperatura ambiente, entre os 22°C-24°C no máximo 30'.

Exemplificamos, no quadro abaixo, quais as possíveis indicações para administração de **CP'S** ou **CUP'S** com e sem suporte respiratório

	Comitê Britânico de Padrões em Hematologia (2016)	Autoridade Nacional Australiana de Sangue (2016)		
Neonatal anemia				
Postnatal week	Respiratory support	No respiratory support	Respiratory support	No respiratory support
Week 1	10–12 g/dL	10 g/dL	11–13 g/dL	10–12 g/dL
Week 2	9.5–10 g/dL	7.5 g/dL	10–12.5 g/dL	8.5–11 g/dL
Week ≥ 3	8.5–10 g/dL	7.5 g/dL	8.5–11 g/dL	7–10 g/dL
Neonatal thrombocytopenia				
Prophylactic in stable infant	25 × 10 ⁹ /L		10–20 × 10 ⁹ /L	
Bleeding or invasive procedure	50 × 10 ⁹ /L		50 × 10 ⁹ /L	

Guidelines para a transfusão do recém-nascido, adaptado de (Lopriore, 2019)

Serviços de sangue canadenses (2017)		Dutch Guidelines Quality council (2019)	
Respiratory support	No respiratory support	Respiratory support	No respiratory support
11.5 g/dL	10 g/dL	11.5 g/dL	10 g/dL
10 g/dL	8.5 g/dL	10 g/dL	8.5 g/dL
8.5 g/dL	7.5 g/dL	8.5 g/dL	7.5 g/dL
20 × 10 ⁹ /L		25 × 10 ⁹ /L	
50 × 10 ⁹ /L		50 × 10 ⁹ /L	

Guidelines para a transfusão do recém-nascido, adaptado de (Lopriore, 2019)

A maior parte das transfusões de Concentrados de Plaquetas (**CP'S** ou **CUP'S**) nos recém-nascidos, de termo e de pré-termo, são administradas em situações de hemorragia e trombocitopenia (plaquetas abaixo de 50.000/ μ L).

Tal como nos refere Boix *et al.* (2022) A trombocitopenia (<150.000 plaquetas/L) é frequente em recém-nascidos, com incidência de 1% a 2% em recém-nascidos saudáveis, elevando-se para 20% a 35% nos doentes. A trombocitopenia de início precoce, que pode ser detetada no nascimento ou dentro de 3 dias após o nascimento,

normalmente devido a fatores pré-natais, como restrição grave do crescimento intrauterino, doença materna (pré-eclâmpsia), asfixia perinatal ou trombocitopenia aloimune fetal/neonatal.

A trombocitopenia de início tardio ocorre após os primeiros 3 dias após o nascimento e tem como causa mais frequente a sepsis bacteriana, enterocolite necrosante ou eventos trombóticos associados ao uso de cateteres centrais. Não existe, habitualmente, uma correlação direta entre a gravidade da trombocitopenia e a hemorragia major, como por exemplo na hemorragia intraventricular, sugerindo que outros fatores clínicos importantes possam estar implicados.

A hemorragia intraventricular ocorre com alguma frequência, nos recém-nascidos de pré-termo, nas primeiras 72 horas de vida. A administração profilática de Concentrados de Plaquetas não diminui a incidência desta hemorragia. No entanto, trombocitopenia com número de plaquetas $<10.000/\mu\text{L}$ são sempre suscetíveis de hemorragia por interferirem nos mecanismos da cascata da coagulação.

O limite para a transfusão de plaquetas no recém-nascido não está claramente definido e depende da situação clínica e da idade gestacional do recém-nascido.

Transfusão de Plaquetas em Recém-nascidos de termo e pré-termo

<u>Contagem de plaquetas</u>	<u>Situação clínica</u>
Plaquetas $<20-30.000/\mu\text{L}$	Em recém-nascidos que estejam bem, sem evidência de Trombocitopenia neonatal aloimune (TNAI) e de hemorragia craniana
Plaquetas $<50.000/\mu\text{L}$	Em recém-nascidos com: • Instabilidade clínica • Coagulopatia concomitante • Baixo peso $<1000\text{g}$ e idade <1 semana • Hemorragia major prévia (ex. Hemorragia periventricular-intraventricular ou intraventricular) • Hemorragia minor presente (ex petéquias) • Cirurgia planeada ou transfusão permuta • Contagem plaquetária a decrescer chegando a cair abaixo de $30.000/\mu\text{L}$
Plaquetas $<100.000/\mu\text{L}$	Em situações em que existe hemorragia major e uma queda acentuada do n.º de plaquetas, na neurocirurgia ou na cirurgia oftalmológica

4.4 Administração de Concentrados Plaquetários

O **CP'S** ou **CUP'S** não deve, tal como todos os outros hemoderivados ser utilizado para além do prazo de validade, não deve ser colocado no frigorífico nem ser congelado, deve ser administrado de imediato ou manter à temperatura ambiente, entre os 22°C-24°C no máximo 30'. Deve ser administrado num sistema com filtro e em sistema aberto (o mais rápido que o recém-nascido tolere até tempo máximo de 30').

NUNCA administrar qualquer fármaco pela mesma via de administração dos **CP'S** ou **CUP'S**, sem lavar a via com 1 ml de Soro Fisiológico, (única solução compatível).

4.5 Irradiação de componentes sanguíneos

Os recém-nascidos, particularmente os recém-nascidos com peso extremamente baixo que estão mais expostos à transfusão, já estão imunologicamente comprometidos e vulneráveis em termos de neurodesenvolvimento. Todas as infeções transmitidas por transfusão colocam o recém-nascido em risco, mas a infeção por citomegalovírus (CMV) pode ter consequências graves para os recém-nascidos mais imaturos. O risco de infeção por CMV é reduzido pela leucoredução universal, praticada no Canadá desde 1998. A maioria dos centros agora irradia sangue para desativar linfócitos e prevenir a doença do enxerto contra o hospedeiro, apesar de rara em recém-nascidos.

4.6 Plasma fresco congelado (PFC)

O plasma fresco congelado é uma fonte não concentrada de todos os fatores de coagulação sem plaquetas, obtido por separação do sangue total nas 6-8h imediatas à colheita e congelado rapidamente, corresponde a 55% do volume total do sangue e à parte líquida do sangue, onde flutuam as células sanguíneas. A sua principal função é o transporte de nutrientes tal como de substâncias tóxicas;

As indicações incluem correção da hemorragia secundária a deficiências do fator de coagulação para as quais não há reposição de fator específico disponível ou a estados de deficiência multifatorial. É utilizado para reposição de fatores de coagulação, particularmente no défice de F X e F V. A dose habitual é de **10 – 15 ml/Kg de peso**, com velocidade de infusão de **10ml/kg/h**, (o plasma na atualidade é utilizado como expansor de volémia).

Os recém-nascidos sintetizam os fatores de coagulação e inibidores em quantidades insuficientes. Os fatores dependentes da vitamina K (assim como os inibidores, proteína C e S) podem apresentar valores 40-50% inferiores aos do adulto (nos recém-nascidos de pré-termo esta percentagem pode ser mais alta). Assim valores de tempo de protrombina (TP), tempo de trombina (TT) e tempo parcial de tromboplastina ativada (APTT) podem estar prolongados, sem que isso se traduza em qualquer repercussão clínica.

A administração de plasma não deve ser utilizada para prevenir hemorragias intra ou peri ventriculares em recém-nascidos de pré-termo sem evidência de coagulopatia.

O PFC deve ser ABO compatível e sem aloanticorpos (estes podem atingir concentrações elevadas num recém-nascido com baixo volume plasmático).

Uma prática comum é utilizar plasmas AB, ou ABO isogrupal.

4.6 Administração do Plasma fresco congelado (PFC)

Após receção, o **Plasma Fresco Congelado Inativado (PFCI)** não deve ser colocado no frigorífico, deve ser administrado de imediato. O ritmo de infusão recomendado é de 10 – 20 ml/kg/h, ou até 4 horas no máximo e em sistema com filtro.

NUNCA administrar qualquer fármaco pela mesma via de administração dos componentes sanguíneos ou terapêutica hemoderivada, sem lavar a via com 10 ml de Soro Fisiológico, (única solução compatível).

No que concerne aos registos da administração do **PFCI (plasma fresco congelado inativado)**:

- Efetuar o registo da administração do PFCI, na Folha de Medicamentos Hemoderivados, (Modelo n.º1804, exclusivo de ICM, S.A.), (consultar Anexo II) quadro D, com data, nome, dose, quantidade de unidades de PFCI administradas, lote, laboratório de origem, assinatura legível do enfermeiro e n.º mecanográfico - Folha de Medicamentos Hemoderivados);
- Colar rótulo descartável com lote do PFCI, disponibilizado;
- Enviar a Folha de Medicamentos Hemoderivados, (Modelo n.º 1804, exclusivo da INCM, S.A.), (via farmácia), devidamente preenchida ao SIH;

4.7 Terapêutica Hemoderivada

Quando os medicamentos são feitos a partir do plasma ou sangue humano são implementadas medidas que previnem a transmissão de infecções aos doentes. Estas medidas incluem a seleção cuidadosa dos doadores de sangue e plasma para assegurar que doadores de risco são excluídos e o teste de cada dádiva e pool de plasma para marcadores de infecção por vírus. Adicionalmente, os fabricantes destes medicamentos implementam no processo de fabrico etapas de remoção ou inativação de vírus. Apesar destas medidas, quando se administra medicamentos derivados do sangue ou plasma humano, a transmissão de doenças infecciosas não pode ser totalmente excluída. Isto aplica-se também a vírus emergentes ou desconhecidos e outros tipos de infecções. As medidas implementadas são consideradas eficazes para vírus com envoltório como o vírus da imunodeficiência humana (VIH), vírus da hepatite B (VHB) e vírus da hepatite C (VHC). As medidas implementadas podem ser de valor limitado contra vírus sem envoltório como o vírus da hepatite A (VHA) e o parvovírus B19.

Recomenda-se que a cada utilização de terapêutica hemoderivada fique registado o nome e número de lote de forma a manter um registo dos lotes utilizados.

4.7 Fibrinogénio

O **Fibrinogénio** é um medicamento hemoderivado que pertence ao grupo dos medicamentos anti-hemorrágico, hemostático.

- O **Fibrinogénio** está indicado no tratamento e profilaxia da predisposição para hemorragias em casos de hipofibrinogenia, disfibrinogenia e afibrinogenémia congénitas ou adquiridas.
- O **Fibrinogénio** não deve ser congelado e deve ser conservado a uma temperatura inferior a 25°.

4.8 Administração de Fibrinogénio

- O **Fibrinogénio** não deve, tal como os outros medicamentos ser utilizado para além do prazo de validade impresso no rótulo e esse corresponde ao último dia do mês indicado;
- O fabricante do **Fibrinogénio** aconselha que o medicamento seja retirado do frigorífico e que seja reconstituído quando se encontrar à temperatura ambiente ou

corporal e que se deve evitar-se uma agitação vigorosa para não provocar a formação de espuma;

- O **Fibrinogénio** não necessita de ser administrado em sistema com filtro e usualmente é administrado por seringa infusora.

4.9 Complexos Protrombónicos

O concentrado de **Complexo Protrombónico** é um derivado de sangue humano que contém para além dos fatores da coagulação vitamina K dependentes (II, VII, IX e X) numa proporção equilibrada os anticoagulantes naturais proteínas C e S em concentrações terapêuticamente efetivas.

O Concentrado de Complexo Protrombónico está indicado em casos de hemorragia incontrolável e pré realização de manobras invasivas em doentes com deficiências adquiridas dos fatores da coagulação dependentes da vitamina K.

4.1 Administração de Complexos Protrombónicos

- Os **Complexos Protrombónicos** não devem ser congelados e devem ser conservados a uma temperatura inferior 25°;
- O frasco do pó deve ser conservado dentro da embalagem para proteger da luz;
- Após diluição deve ser administrado imediatamente e o produto excedente deve ser inutilizado deve evitar-se uma agitação vigorosa para não provocar a formação de espuma.

5. REAÇÕES TRANSFUSIONAIS

Segundo Lopriore (2019) embora as transfusões de produtos de hemácias sejam geralmente consideradas seguras, as complicações de curto ou longo prazo podem ser pouco reconhecidas na população neonatal, especialmente em recém-nascidos (muito) prematuros. Vários estudos na população adulta identificaram várias complicações potenciais associadas às transfusões, incluindo lesão pulmonar relacionada à transfusão e sobrecarga circulatória associada à transfusão. Ainda não está claro se esses riscos potenciais de transfusão também podem ocorrer na população neonatal. Alguns autores da bibliografia consultada também consideram a enterocolite necrosante, tal como a retinopatia da prematuridade e sobrecarga de ferro uma reação transfusional. As explicações fisiopatológicas para essas associações e as evidências de uma possível relação causal entre transfusão e morbidades neonatais permanecem especulativas.

5.1 Reações transfusionais imediatas

As Reações transfusionais são consideradas imediatas se ocorrerem durante a transfusão ou nas primeiras 24h após a mesma. As reações hemolíticas, de acordo com Rosalind (2014) são raras, mas as mais graves, manifestam-se por tremores, hipertermia, vômito e hematúria. Sobrecarga circulatória, reações alérgicas, reações febris, embolia gasosa, hipotermia e distúrbios eletrolíticos são consideradas pela mesma reação imediata com sintomatologia como vermelhidão, dispneia, frequência cardíaca irregular, edema laríngeo e paragem cardíaca.

Perante sintomatologia sugestiva de possível reação transfusional imediata o enfermeiro deve suspender de imediato a transfusão, parar a transfusão, manter o acesso permeável com NaCl a 0,9%, reconfirmar a identificação da unidade de sangue e do recém-nascido, informar o médico e deve enviar – se ao serviço de Imuno-Hemoterapia o que resta da unidade, bem como uma amostra de sangue do recém-nascido colhido em tubo com EDTA e Tubo Seco, se possível COLHEITA no membro contrário ao da transfusão.

Registrar a ocorrência no processo clínico do RN e na Folha de Confirmação da transfusão.

5.2 Reações transfusionais tardias

Rosalind (2014) considera reações transfusionais tardias a transmissão de infeção (HIV, Malária, Sífilis, Hepatite e infeções bacterianas ou virais), reação hemolítica tardia (febre 5 a 10 dias após transfusão) e aloimunização (formação de anticorpos). A equipa de enfermagem deve estar desperta para sintomatologia no recém-nascido sugestivo de uma reação transfusional tardia.

Nota: Transfusão **iniciada**, interrompida/suspensa é **enviada** ao SIH, devidamente acondicionada e identificada, **como** transfusão **Administrada**, acompanhada da Folha de Confirmação de Transfusão, com registo do motivo da interrupção/suspensão. Transfusão **não iniciada**, não administrada, é **devolvida** ao SIH, como **devolvido**, acompanhada com a Folha de Confirmação de Transfusão, com registo do motivo da devolução/não administração.

6. PROCEDIMENTOS

Intervenções de Enfermagem	Justificação/Comentários
<u>1. Colheita de sangue Pré- transfusão:</u> • Identificar o recetor antes da colheita da amostra e colocar a etiqueta no tubo antes de sair da presença do bebé; • Administrar sacarose ao bebe antes do procedimento; • A etiqueta deve ser em autocolante e possuir informação para identificação inequívoca do bebé, sendo obrigatório conter, Filho de: nome completo e número de processo, nome do serviço e data da colheita; • O profissional que realiza a colheita deve assegurar-se que a etiqueta da amostra possui a identificação correta do bebé e que corresponde exatamente à identificação que consta na requisição, devendo rubricar e datar de modo legível a mesma;	- Assegurar a segurança transfusional - Alívio da Dor - Evitar o erro na administração

• Podem ser usadas etiquetas impressas ou escritas à mão, desde que a informação seja idêntica à da requisição de transfusão; • A amostra deve ser colhida num tubo com EDTA K, (vulgo tubo de hemograma); • Colocar um acesso periférico para não submeter a dupla punção ao bebé. 1 <u>Pré transfusão</u> • Dupla verificação da “Folha de confirmação de transfusão” validar a identificação do recém-nascido com a identificação da Unidade, data de nascimento e sua validade (nome, n.º de processo clínico, data de nascimento e validade); • Certificar o Grupo de sangue do recém-nascido com o Grupo de sangue da unidade; • Verificar a integridade da unidade a transfundir; • Utilizar sistemas de perfusão com filtro <i>standard</i> (170micron), apropriado para os componentes sanguíneos, exceto na albumina humana e imunoglobulina. No caso das plaquetas estas devem ser transfundidas em sistemas microgotas com filtro; • Respeitar a ordem de administração, caso existam vários componentes: 1. <u>Plaquetas</u> (devem ser rapidamente transfundidas no máximo 30' agitando levemente o saco para prevenir a agregação)	- Promover os cuidados neuroprotectores. - Promover a segurança transfusional - Assinatura de 2 profissionais - Evitar a contaminação - Evitar a deterioração dos componentes - A manutenção fora do frigorífico aumenta o risco de proliferação bacteriana - O aquecimento (do ambiente) pode provocar hemólise
---	--

2. <u>Plasma</u> (Após receção, o Plasma Fresco Congelado Inativado (PFCI) não deve ser colocado no frigorífico, deve ser administrado de imediato) 3. <u>Concentrado eritrocitário</u> 4. Caso exista prescrição de Fibrinogénio para administrar, este deve ser administrado após as plaquetas. • Respeitar os tempos de infusão /conservação • Iniciar a transfusão imediatamente após a receção do componente no serviço (max. 30min) e no tempo máximo de 4h. • Em caso de impossibilidade de administração imediata, estes devem ser devolvidos ao SIH para um correto armazenamento.	- Não utilizar saco ou sistemas que estejam danificados sangue ou derivados infetados - Evitar o risco de contaminação bacteriana e proteger o profissional de saúde - Evitar a extravasão do sangue e derivados - Evitar a deterioração dos componentes do sangue
2 <u>Transfusão</u> • Lavar as mãos e calçar luvas limpas; • Adaptar o saco do componente a transfundir ao sistema e expurgar o mesmo; • Verificar a permeabilidade do acesso; • Verificar a quantidade a administrar e ritmo de perfusão, nunca superior a 4h; • Utilização de bombas adequadas para a administração dos componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada; • Monitorização registo e vigilância do recém-nascido e dos sinais e vitais, (mais	- Obter valores de referência e detetar precocemente reações adversas - Prevenir a hemólise - Despistar e minimizar reações transfusionais

rigorosa nos primeiros 15min) temperatura, frequência cardíaca, tensão arterial e glicémia capilar, antes, durante e após a transfusão; • Não administrar nenhum fármaco na mesma via, exceto soro fisiológico isotónico. • Interromper a transfusão sempre que se verifique qualquer alteração do estado clínico ou alguma reação adversa no recém-nascido. 3- <u>Pós transfusão</u> • No final da transfusão, verificar se o recém-nascido apresenta sinais de reação adversa; • Avaliar e registar Temperatura, Pressão Arterial, SatO2, Pulso e Glicémia Capilar; • Assinar a folha do serviço de Imuno-Hemoterapia e guardar no processo; • Aquando CE a Folha de confirmação deve ser enviada ao serviço de Imuno-Hemoterapia, logo que possível e devidamente preenchida; • O resultado da transfusão deverá ser avaliado clínica e laboratorialmente; • Efetuar notas de enfermagem (folha de registo diário e processo do recém-nascido); • Proceder à correta separação de resíduos.	- Promover a continuidade dos cuidados - Conferir a autenticidade do procedimento de enfermagem, permitir proteção legal se necessário; - Proteção pessoal, adequada triagem e acondicionamento dos resíduos hospitalares, e controlo da infeção hospitalar
--	---

7. BIBLIOGRAFIA

- 1) Acute transfusion reactions in the pediatric intensive care unit. *France Gauvin, et al* Transfusion 2006; 46:1899-1908 doi: 10.1111/j.1537-2995.2006.00995.x.
- 2) Alexandra, P., Sofia, P., Cristina, R., Dolores, F. (2012) Enterocolite necrosante: experiência de catorze anos Sociedade Portuguesa de Pediatria
- 3) Boix, H., Sánchez-Redondo, M. D., Cernada, M., Fernández, M. G. E., González-Pacheco, N., Martín, A., Pérez-Muñuzuri, A., Couce, M. L., & en representación del Comité de Estándares. Sociedad Española de Neonatología. (2022). Recommendations for transfusion of blood products in neonatology. *Anales de Pediatría (English Edition)*, 97 (1), 60. e1 - 60. e 8. <https://doi.org/10.1016/j.anpede.2022.05.003>
- 4) Guia Clínico de Transfusão, Canadian Blood Services Bloody Easy Administration. (2014). *Canadian Blood Services Bloody Easy Administration*.
- 5) Guide to the preparation, use and quality assurance of blood components. European Committee (Partial Agreement) on Blood Transfusion 2013, CD-P-TS-17th Edition.
- 6) Handbook of Transfusion Medicine. DBL McClelland. United Kingdom Blood Services. 4th edition 2007.
- 7) Handbook of Transfusion Medicine. Derek Norfolk. United Kingdom Blood Services. 5th edition 2013.
- 8) Lopriore, E. (2019). Atualização em transfusões de hemácias e plaquetas em recém-nascidos prematuros. *American Journal of Perinatology*, 36 (S 02), S37–S40. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1691775>
- 9) Low versus high haemoglobin concentration threshold for blood transfusion for preventing morbidity and mortality in very low birth weight infants. Whyte R, Kirpalani H. Cochrane Database Syst Rev. 9 November 2011. 11:CD000512.
- 10) Montano-Pedroso, JC (2022). Transfusão de sangue pelas lentes da Medicina Baseada em Evidências. Em *SciELO Preprints*. <https://doi.org/10.1590/SciELOPreprints.4544>.

- 11) Platelets, Frozen Plasma, and Cryoprecipitate: What is the Clinical Evidence for Their Use in the Neonatal Intensive Care Unit? B. S. Poterjoy, and C. D. Josephson. *Seminars in Perinatology* 2009; 33: 66-74.
- 12) *Paediatric Transfusion: A Physician's Handbook, 3th edition, 2009, AABB Press.*
Roseff SD, Luban NLC, Manno CS. *Guidelines for assessing appropriateness of pediatric transfusion. Transfusion. 2002. 42:1398-1413*
- 13) Rosalind, B. (2014) in Hockenberry, M.; Wilson, D. (2014). Wong: Enfermagem da Criança e do Adolescente. (9ª edição);
- 14) Transfusion guidelines for neonates and older children (BCSH) - *British Journal of Haematology*, 124, 433–453.
- 15) Villeneuve, A., Arsenault, V., Lacroix, J. e Tucci, M. (2021), Transfusão de glóbulos vermelhos neonatais. *Vox Sang*, 116: 366-378. <https://doi.org/10.1111/vox.13036>.
- 16) Whyte R, Kirpalani H. Low versus high haemoglobin concentration threshold for blood transfusion for preventing morbidity and mortality in very low birth weight infants. *Cochrane Database Syst Rev*. 9 November 2011. 11:CD000512.
- 17) Weibert K, Hume H. Prática de transfusão neonatal e pediátrica. Canadian Blood services:
www.transfusionmedicine.ca/sites/transfusionmedicine/files/PDF/CBC_CGT13.pdf

Apêndice XXV – Sessão de formação “Intervenções de Enfermagem na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada ao recém-nascido numa unidade de neonatologia”

13.º Curso de Mestrado em Enfermagem
Área de Especialização Enfermagem
Saúde Infantil e Pediatria

UC: Estágio com Relatório

Intervenções de Enfermagem na administração de
componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada ao
recém-nascido numa unidade de neonatologia



Lisboa
Fevereiro, 2023

Docente orientadora:
Prof.ª Doutora Paula Diogo
Docente coorientadora:
Prof.ª Tânia Almeida
Enfermeira Orientadora
[Redacted]
Discente:
Ana Resende, nº 10995

Sumário

Objetivos

Definição de conceitos

Apresentação da norma revista à equipa de enfermagem

Cuidados de enfermagem vs Hemovigilância

Conclusão

Referências Bibliográficas

Objetivos

Objetivo geral

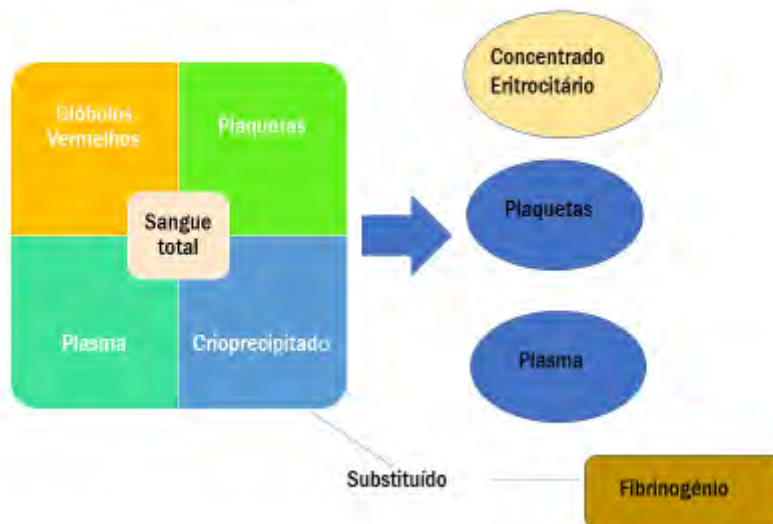
- Uniformizar os cuidados de enfermagem ao recém nascido e família submetido à administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada, na unidade de neonatologia.

Objetivos

Objetivos específicos

- Apresentar a revisão da norma " *Intervenções de Enfermagem na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada* ";
- Promover a reflexão na equipa de enfermagem sobre a importância da uniformização das intervenções de enfermagem no recém-nascido submetido a reposição de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada.

Definição de Conceitos



Definição de Enxertos

O **CE** é um componente sanguíneo derivado de uma dádiva de sangue total, após centrifugação ou por aférese.

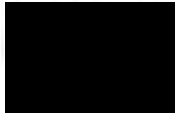
O **CP'S** é um componente sanguíneo colhido por aférese ou quando derivado de uma dádiva de sangue total, após centrifugação da mesma.

O **PFC** é uma fonte não concentrada de todos os fatores de coagulação sem plaquetas.

Definição de Unidades

- O **Fibrinogênio** é um medicamento hemoderivado que pertence ao grupo dos medicamentos anti-hemorrágico, hemostático.
- O concentrado de **Complexo Protrombínico** é um derivado de sangue humano que contém para além dos fatores da coagulação vitamina K dependentes (II, VII, IX e X) numa proporção equilibrada os anticoagulantes naturais proteínas C e S em concentrações terapêuticamente efetivas.

Forma Revisto

		UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS NEONATAIS
<i>Intervenções de Enfermagem na administração de componentes sanguíneos e terapêutica hemoderivada</i>		
Elaborado por: 	Revisto por: Enfª Ana Resende (SIH) 	Aprovado em:  Revisão: 2023

- Discrepância dos valores de hemoglobina, comparando os recém-nascidos com e sem suporte ventilatório;
- Enfermeiro com conhecimentos para sintomatologia sugestiva de anemia

	Valores Hb em RN com suporte respiratório	Valores Hb em RN sem suporte respiratório
1ª Semana	11,5mg/dl	10,0g/dl
2ª Semana	10,0g/dl	8,5g/dl
3ª Semana	8,5g/dl	7,5g/dl

Equipa de enfermagem

- Características macroscópicas dos componentes;
- Segurança transfusional;
- Armazenamento;
- Administração;
- Vigilância;
- Registos de Enfermagem

O volume de **concentrado de eritrócitos** a administrar:

- peso do recém-nascido, para evitar sobrecarga circulatória associada à transfusão (TACO);

O ritmo inicial de infusão (nos primeiros 15 minutos):

- 1 ml/kg/h até um máximo de 50 ml/h;
- 5 ml/kg/h no máximo em 4 horas;
- Sistema com filtro.

Os **Concentrados Paquetários**

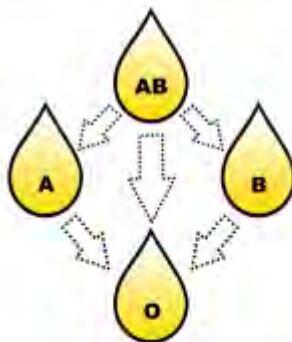
- não devem ser utilizados para além do prazo de validade;
- não devem ser colocados no frigorífico ou congelador; devem administrar-se de imediato e em bomba ou sistema de filtro;
- manter à temperatura ambiente, entre os 22 °C-24 °C no máximo 30°.

- O **Plasma** na atualidade é mais utilizado como expansor de volémia
- dose habitual é de 10 – 15 ml/Kg de peso;
- velocidade de infusão de 10mL/kg/h;
- Sistema com filtro.

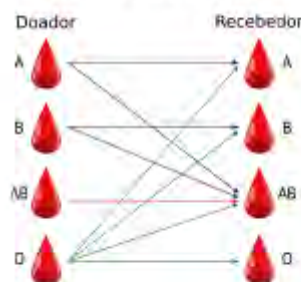
(Clinical Guide of Transfusion - Canadian Blood Services Bloody Easy Administration 2014)

Compatibilidade dos componentes

Plaquetas e Plasma



Concentrado Eritrocitário



(Wikipedia.com)

Irradiação de componentes

- Recém-nascidos com peso extremamente baixo que estão mais expostos à transfusão;
- Imunologicamente comprometidos e vulneráveis em termos de neurodesenvolvimento;
- Infecção por citomegalovírus (CMV) pode ter consequências graves para os recém-nascidos mais imaturos.
- Desativação dos linfócitos através da radiação gama. (CE irradiado 10 dias, CP'S 7 dias)

[Wikipédia.com]



Cuidados de Enfermagem vs Hemovigilância



Rosalind (2014)



Cuidados de Enfermagem vs Hemovigilância

- Imediatas**
(durante a transfusão ou nas primeiras 24h)
- reações hemolíticas,
 - tremores,
 - hipertermia,
 - vômito,
 - hematúria.

(Rosalind (2014)

Cuidados de Enfermagem vs Hemovigilância

- Tardias**
(5 a 10 dias após a transfusão)
- transmissão de infeção
 - reação hemolítica tardia
(febre 5 a 10 dias após transfusão)
 - aloimunização
(anticorpos)

(Rosalind 2014)

Cuidados de Enfermagem vs Hemovigilância

- Suspender de imediato a transfusão;
- Manter o acesso permeável com NaCl a 0,9%;
- Reconfirmar a identificação da unidade de sangue e do recém-nascido;
- Informar o médico;
- Serviço de Imuno-Hemoterapia o que resta da unidade, bem como uma amostra de sangue do recém-nascido colhido em tubo com EDTA e Tubo Seco, se possível COLHEITA no membro contrário ao da transfusão.

[Rosolinski 2014]

Conclusão

A transfusão mais segura é aquela que não se faz!



Conclusão



Referências Bibliográficas

- Wikipédia.com, acessado a 07/02/2023, <https://www.google.com/search?q=imagem+plasma+sangue++plaquetas+doador+universal++receptor+universal;>
- Guia Clínico de Transusão, Canadian Blood Services Bloody Easy Administration. (2014). *Canadian Blood Services Bloody Easy Administration*.
- Lopriore, E. (2019). Atualização em transfusões de hemácias e plaquetas em recém-nascidos prematuros. *American Journal of Perinatology*, 36(S 02), S37–S40. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1691775>

Apêndice XXVI – Instrumento de avaliação da sessão de formação

Instrumento de avaliação da sessão de formação:

“Cuidados de enfermagem à criança com coagulopatia congénita”

Escala de avaliação

Muito baixo	Baixo	Médio	Elevado	Muito elevado	Não aplicável
1	2	3	4	5	N/A

Apreciação global da sessão de formação	1	2	3	4	5	N/A
Qualidade da abordagem ao tema						
Domínio demonstrado do tema						
Exposição clara e precisa do conteúdo						
Objetivos da sessão atingidos						
A sessão permitiu a aquisição/consolidação de conhecimentos inerentes aos conteúdos abordados						
Os conteúdos apresentados pertinentes para o desempenho						
Tempo disponível para o esclarecimento de dúvidas adequado						
Interação entre o formador e o grupo						
Duração da sessão						

Sugestões de melhoria:

Grata pela vossa atenção

Apêndice XXVII – Tabela de recomendações de conservação, estabilidade antes e após reconstituição e administração de componentes sanguíneos ou terapêutica hemoderivada

RECOMENDAÇÕES DE CONSERVAÇÃO, ESTABILIDADE ANTES E APÓS RECONSTITUIÇÃO E ADMINISTRAÇÃO DE COMPONENTES SANGÜÍNEOS OU TERAPÊUTICA HEMODERIVADA

Componente	Armazenamento e Conservação	Estabilidade antes e após reconstituição	Tempo recomendável infusão
CE	Não deve ser congelado e deve ser conservado no frigorífico entre 4 °C a 8 °C até cerca de 15 min. antes de ser transfundido.	Se não puder ser administrado no momento, devolver ao SIH. Verificar aspeto macroscópico da unidade.	No máximo de 4h. Nos primeiros 15min. 1ml/kg/h até ao máximo 5ml/kg/h). Através de bomba infusora.
CP'S (Plaquetas)	Não colocar no frigorífico. Se não puder ser administrado no momento, manter à temperatura ambiente entre 22 °C e 24 °C sem agitação, nunca mais que 30min.	Se não puder ser administrado no momento, devolver ao SIH. Administração imediata após a sua receção e administrar em sistema com filtro.	Administrar no máximo em 30 min. através de bomba infusora.
PFC (Plasma Fresco Congelado)	Após descongelamento, o produto não deve permanecer mais do que 4h à temperatura ambiente.	Administração imediata após a sua receção e administrar em sistema com filtro.	Até 4h no máximo e ao ritmo de 10ml/kg/h.
FIBRINOGENIO	Deve ser conservado sob refrigeração (temperatura entre 2 °C e 8 °C). Não congelar. Manter o frasco dentro da embalagem original para proteger da luz.	Após a reconstituição, deve ser administrado imediatamente e não deve ser guardado no frigorífico.	Ritmo prescrito pelo médico.
COMPLEXOS PROTROMBÍNICOS • OCTAPLEX	Conservar a uma temperatura inferior 25 °C. Não congelar. Manter o frasco na embalagem original para proteger da luz.	O medicamento deve ser armazenado entre 2 °C e 8 °C, não mais do que 24h a não ser que a reconstituição tenha ocorrido em condições asséticas, controladas e validadas. Deve ser utilizado de imediato.	Ritmo prescrito pelo médico.
	• BERIPLEX Conservar a uma temperatura ambiente inferior a 25 °C. Não congelar. Manter o frasco dentro da embalagem original para proteger da luz.	Após reconstituição deve ser administrado até 24h quando armazenado à temperatura ambiente inferior a 25°C.	Ritmo prescrito pelo médico.

Apêndice XXVIII – Sessão de formação “Intervenções de enfermagem ao recém-nascido com coagulopatia congénita e sua família numa unidade de neonatologia”

**13.º Curso de Mestrado em Enfermagem
Área de Especialização Enfermagem
Saúde Infantil e Pediatria**

UC: Estágio com Relatório

**Intervenções de enfermagem ao recém nascido com
coagulopatia congénita e sua família numa unidade de
neonatologia**

Docente orientadora:
Prof.ª Doutora Paula Diogo
Docente coorientadora:
Prof.ª Tânia Almeida
Enfermeira Orientadora
[Redacted]

Discente:
Ana Resende, nº 10895



Lisboa
Janeiro, 2023

Sumário

Objetivos	
Definição de conceitos	
Epidemiologia	
Transmissibilidade	
Diagnóstico - Sintomatologia sugestiva CC no RN	
Complicações mais frequentes	
Tratamento	
Complicações do tratamento	
Intervenções de Enfermagem	
Conclusão	
Referências Bibliográficas	

Objetivo geral

- Uniformizar os cuidados de enfermagem ao recém nascido com coagulopatia congénita e sua família

Objetivos específicos

- Sensibilizar a equipa de enfermagem para a importância das intervenções de enfermagem ao recém nascido com coagulopatia congénita e sua família;
- Abordar conceitos relacionados com coagulopatias congénitas;
- Promover a reflexão na equipa de enfermagem sobre a importância das intervenções de enfermagem precoces, no recém nascido com este problema de saúde.

Epidemiologia

- Em Portugal, os dados disponíveis são escassos.
- Em 2020 foi realizado um survey epidemiológico sobre hemofilia e outras coagulopatias congénitas em todos os centros de referência de coagulopatias congénitas do país.
 - Constatou-se que, existem cerca de **938 pessoas com hemofilia**, sendo que **747** apresentam **hemofilia A** e **191 hemofilia B**.

Transmissibilidade



Em 70% dos casos, a hemofilia é transmitida hereditariamente. O gene está situado no cromossoma X. Nos outros 30%, a doença surge numa família sem histórico, causada por uma mutação genética.

Diagnóstico

- Raramente é diagnosticada à nascença (parto traumático ou se já existir história familiar);
- O sintoma mais importante é a **HEMORRAGIA**;
- Sintomatologia mais frequentes da hemorragia é a dor;

"Nascer é o primeiro desafio hemostático da nossa vida"

Rodríguez, (2019)

- Cesariana se indicação obstétrica para evitar trabalho de parto prolongado ou partos distócicos;
- Evitar manobras fetais invasivas.

Diagnóstico – Sintomatologia sugestiva CC no RN

- Episódio hemorrágico num recém nascido saudável é sugestivo de coagulopatia hemorrágica congénita, deficiência de vitamina K ou trombocitopenia imune;

Rodríguez, (2019)

- HEMOFILIA, devido a sua maior prevalência, é a coagulopatia congénita com maior número de episódios hemorrágicos no RN tal como défices graves de FVII, FX, FXIII e fibrinogénio embora em percentagem inferior;

Kenet, G., Chan, K., Soucie, M., Kulkarni, R. (2010)

Traumatismos do parto

- Traumatismos dos tecidos moles

- Petéquias

*Estas lesões traumáticas desaparecem geralmente de forma espontânea e sem tratamento em poucos dias.

Contudo, as petéquias podem ser uma manifestação de alterações da coagulação e devem ser avaliadas*

David Wilson in WONG (2014)

- Traumatismos da cabeça

- Intracranianas ou extracranianas

*Em RN com hemofilia, a hemorragia intracraniana é a principal causa de morbilidade e mortalidade.

Rodríguez, (2019)

- Fraturas

- Paralisias

- Os sinais e sintomas que nos devem fazer suspeitar de um recém nascido com uma coagulopatia congénita:

- Hemorragia extracraniana e intracraniana.
 - Equimoses dispersas ou petéquias;
 - Hemorragia prolongada após queda do cordão umbilical;
 - Hemorragia abundante e prolongada após procedimentos invasivos (punção venosa, punção do calcanhar...);
 - Hemorragia contínua nos pontos de punção venosa ou arterial;
 - Hematomas decorrentes terapêutica intramuscular;
 - Atraso na queda do cordão umbilical;
 - Hemorragia gastrointestinal, pulmonar ou geniturinária é um sintoma raro.

Rodríguez, (2019)

Diagnóstico - Sinais de alarme

Hemorragia	Manifestações
Hemorragia muscular	- Dor e limitação na mobilização de um membro; - Edema do mesmo e/ou aumento da temperatura local.
Hemartrose	Dor e limitação na mobilização de um membro, edema articular e/ou aumento da temperatura.
Hemorragia intracraniana	- Alterações do estado de consciência (Irritabilidade ou Sonolência excessiva); - Náuseas/ Vômitos; - Convulsões.
Hemorragia do pescoço-garganta	- Dispneia; - Edema da região cervical; - Choro com rouquidão.

12



Tratamento - Evolução



Adaptado de ABRAPHEM

13



Tratamento

- **Reposição** do Fator em défice;
- A **profilaxia** é recomendada pela Federação Mundial de Hemofilia (WFH) e pela Organização Mundial de Saúde (OMS) como a principal medida disponível para garantir a integridade física, psíquica e social das pessoas com estes problemas de saúde, considerada desde 1994 como tratamento standard;
- **Terapia génica** (vírus criado a partir de engenharia genética que contém instruções para produzir o fator em défice).

Complicações do Tratamento

“Os inibidores são anticorpos que inactivam o factor de coagulação repostos num doente hemofílico. Eles desenvolvem-se após as primeiras 10 a 20 exposições em cerca de 30% dos doentes com hemofilia severa”.

Criszina (2010)

“A prevalência do desenvolvimento de inibidores é de aproximadamente **30% nos doentes com Hemofilia A Grave**, 1 a 7% nas pessoas com Hemofilia A moderada/leve e 1-5% nas pessoas com Hemofilia B”.

Silvestro et al (2022)

Grande **desafio** para a comunidade médica e científica da área da Hemofilia.

Intervenções de enfermagem



16

Intervenções de enfermagem

- Cuidados centrados na família;
- Cuidados não traumáticos;
- Estratégias farmacológicas e não farmacológicas do controlo da dor;
- Preparação para a alta;
- Articulação entre serviços, CRCC e comunidade;

Intervenções de enfermagem precoces

- Contenção da articulação afetada
- Crioterapia
- Controlo da dor

11

Conclusão



Referências Bibliográficas

- Abrahem - Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia. (n.d.). ABRAHEM. Retrieved May 11, 2022, from <https://abrahem.org.br/>
- Associação Portuguesa de Hemofilia e de Outras Coagulopatias Congénitas. (2013). Web Site. Acessado a 23-01-2021. Disponível em: <http://aphemilia.pt/>
- Cristina, S. (2010). *Tratamento e Profilaxia da Hemofilia na criança*. Repositorio-aberto.up.pt. Recuperado 25 de novembro de 2022, de <https://repositorio-aberto.up.pt/bitstream/10216/52741/2/Tratamento%20e%20profilaxia%20da%20hemofilia%20na%20criana%20Cristina%20Sou.pdf>
- Diário da República, 2.ª série – N.º 123 – 28 de Junho de 2016.
- Rosalind, B., (2014). A criança com distúrbio hematológico ou imunológico. In Hockenberry, M., & Wilson, D. (Coords). *Wong, Enfermagem da Criança e do Adolescente*. (pp.1500-1554). Loures: Lúsciença.
- Kenet, G., Chan, K., Soucie, M., Kulkarni, R. (2010) Bleeding disorders in neonates. *Haemophilia*, 16(Suppl 5):168-75.
- Rodrigues, F. Complicações perinatais no recém-nascido com diátese hemorrágica. *PROGRAMA EDUCACIONAL*, 55.
- <https://www.unidospelahefemia.pt/A-Hemofilia/Dados-e-Numeros/>.
- Silvério, G., Silva, G., Freitas, L., Gonzaga, C., Mota, A., Júnior, M., & Uñas, R. (2022). Impacto do desenvolvimento de inibidores no tratamento e qualidade de vida de pacientes com hemofilia: uma revisão de literatura. *Research, Society and Development*, 11(13), e359111335638-e359111335638.
- *Tratamento da hemofilia: como a cura hemorrágica espontânea / Unidos pela Hemofilia*, (2018, July 24) <https://www.unidospelahefemia.pt/tratamento-da-hemofilia-como-a-cura-hemorragica-espontanea/>

Apêndice XXVIX – Instrumento de avaliação da sessão de formação

Instrumento de avaliação da sessão de formação:

“Cuidados de enfermagem à criança com coagulopatia congénita”

Escala de avaliação

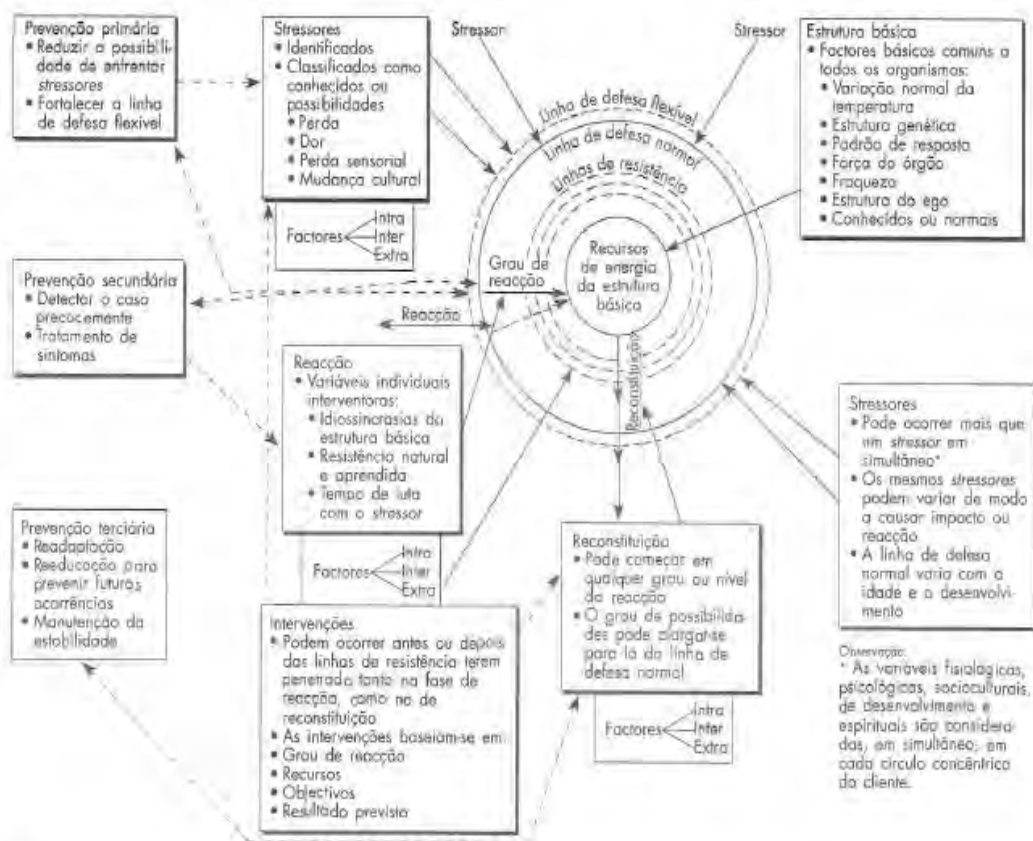
Muito baixo	Baixo	Médio	Elevado	Muito elevado	Não aplicável
1	2	3	4	5	N/A

Apreciação global da sessão de formação	1	2	3	4	5	N/A
Qualidade da abordagem ao tema						
Domínio demonstrado do tema						
Exposição clara e precisa do conteúdo						
Objetivos da sessão atingidos						
A sessão permitiu a aquisição/consolidação de conhecimentos inerentes aos conteúdos abordados						
Os conteúdos apresentados pertinentes para o desempenho						
Tempo disponível para o esclarecimento de dúvidas adequado						
Interação entre o formador e o grupo						
Duração da sessão						

Sugestões de melhoria:

Grata pela vossa atenção

ANEXOS



Modelo de Sistemas de Neuman

Freese, B. T. (2004). Betty Neuman. Modelo de Sistemas. In A. M. Tomey & M. Alligood (Eds.), *Teóricas de Enfermagem e a sua obra* (5a. pp. 335–375). Loures: Lusociência.

Anexo II – Certificado de apresentação de Poster com Discussão em sala intitulado “Cuidar da criança com coagulopatia congénita e sua família: intervenções de enfermagem na redução de episódios hemorrágicos e de hospitalizações”



CERTIFICADO

Certifica-se que **Ana Resende**; [REDACTED]; **Paula Diogo**; **Tania Almeida** participaram nas XXVIII JORNADAS DE PEDIATRIA do Departamento de Pediatria do Hospital de Santa Maria, que decorreram em Lisboa de 23 a 24 de fevereiro 2023, com a apresentação de **Poster com Discussão em sala** intitulado **CUIDAR DA CRIANÇA COM COAGULOPATIA CONGÉNITA E SUA FAMÍLIA: INTERVENÇÕES DE ENFERMAGEM NA REDUÇÃO DE EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS E DE HOSPITALIZAÇÕES.**

24/02/2023

Prof. Doutora Ana Isabel Lopes
Presidente das XXVIII Jornadas de Pediatria do CHULN

Anexo III – As diretrizes da WFH para o tratamento da hemofilia

Chapter 7

TREATMENT OF SPECIFIC HEMORRHAGES

Johnny Mahangu, Gerard Dolen, Alison Dougall, Nicholas J. Goddard, Enrique D. Pineda Hernández, Margaret V. Ragni, Bradley Rayne, Jerzy Windyga, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

- The primary clinical hallmarks of hemophilia are prolonged spontaneous and/or traumatic hemorrhages.
- The main treatment for bleeding episodes in patients with severe hemophilia is prompt clotting factor replacement therapy and rehabilitation.
- The aim of management of specific hemorrhages is not only to treat the bleed, but also to prevent bleed recurrence, limit complications, and restore tissue and/or organ function to a pre-bleed state.



1. Intracranial hemorrhage

Symptoms:

- Head injury
- Headache
- Sleepiness
- Severe back pain

Treatment:

- Immediate treatment with CFCs (before investigations begin)
- Immediate hospitalization and medical evaluation by a neurologist



2. Renal hemorrhage

Symptoms:

- Abdominal pain
- Abdominal swelling
- Flank and back pain
- Urination of blood

Treatment:

- Immediate treatment with CFCs
- Adequate hydration
- Bed rest



3. Gastrointestinal and abdominal hemorrhage

Symptoms:

- Vomiting blood
- Rectal passage of blood
- Melena (black stools)

Treatment:

- Immediate treatment with CFCs (before investigations begin)
- Immediate hospitalization and medical evaluation
- Antifibrinolytics
- Treat underlying condition



4. Joint hemorrhage

Symptoms:

- Swelling
- Skin hot to the touch
- Increase of pain
- Loss of ROM

Treatment:

- Immediate CFCs
- Analgesics for pain
- RICE (rest, ice, compression, elevation), PRICE (protection, rest, ice, compression, elevation), or POLICE (protection, optimal loading, ice, compression, elevation)
- Physical therapy and rehabilitation



Chapter 7 TREATMENT OF SPECIFIC HEMORRHAGES



1. Ophthalmic hemorrhage

Symptoms:

- Bleeding in the eye

Cause:

- Possible trauma or infection

Treatment:

- Immediate treatment with CFCs (before investigations begin)
- Monitor every 6-8h until bleed has resolved



2. Epistaxis

Symptoms:

- Bleeding in the nose

Cause:

- Irritation
- Trauma

Treatment:

- Elevate head
- Compression
- Gauze soaked in antifibrinolytics
- Avoid nasal packing
- CFCs if warranted
- It may not be necessary to go to the hospital (unless epistaxis is not isolated or if the epistaxis does not improve)



3. Oral hemorrhage

Symptoms:

- Bleeding in the mouth

Cause:

- Dental extraction
- Gum disease
- Trauma

Treatment:

- Apply direct pressure 15-30 min / sutures and adrenaline if needed
- Immediate treatment with CFCs
- Dentist consultation
- No intense sports, soft diet x3-5 days
- No smoking for 24 hrs
- Soft splint if necessary



4. Throat and neck hemorrhages

Symptoms:

- Increase swelling in neck area
- Increase pain in neck area

Cause:

- Local pathology
- Trauma
- Coughing

Treatment:

- Immediate treatment with CFCs (before investigations begin)
- Immediate hospitalization and medical evaluation by an otolaryngologist

