



**Politécnico
de Viseu**

Escola Superior
de Saúde de Viseu

Enfermeiro de referência na promoção da qualidade de vida da criança portadora de hemofilia: percepção dos pais

Goreti Batista Almeida Navega

janeiro de 2022



**Politécnico
de Viseu**

Escola Superior
de Saúde de Viseu

Enfermeiro de referência na promoção da qualidade de vida da criança portadora de hemofilia: perceção dos pais

Goreti Batista Almeida Navega

Estágio com Relatório Final

Curso de Mestrado em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria e
Curso de Pós-Licenciatura de Especialização em Enfermagem de Saúde
Infantil e Pediátrica

Trabalho efetuado sob a orientação da Sra.
Professora Doutora Ernestina Batoca Silva

janeiro de 2022

Pensamento

“É-se criança quando sabemos que podemos passar por cima do mundo voando sobre os telhados e descobrindo velas acesas que iluminam promessas saídas dos lábios das pessoas que se olham e se amam”.

João Gomes-Pedro

Agradecimentos

Para que este trabalho se realizasse, contei com o apoio de muitas pessoas às quais gostaria de expressar os meus mais sinceros agradecimentos:

- À Senhora Professora Doutora Ernestina Batoca pela orientação e atenção;
- Às Senhoras Enfermeiras Tutoras dos estágios por mim efetuados pelo apoio e disponibilidade;
- Ao meu marido e filhas pela paciência;
- Aos meus amigos, pela compreensão, paciência e incentivo na realização deste caminho, em especial à amiga Marisa Baptista pela disponibilidade e apoio;
- À APH pela pareceria realizada;
- Ao Professor Doutor João Duarte;
- Ao Professor Doutor Ricardo S. João;
- Ao Pedro Bandeira.

Resumo

Enquadramento: A Hemofilia e o seu tratamento influenciam a vida diária das crianças e família e têm um impacto na sua qualidade de vida. A hemofilia é uma doença de tendência hemorrágica, ligada ao cromossoma X, que afeta predominantemente os homens. O seu tratamento consiste na reposição do fator em falta, que se preconiza ser sob a forma de profilaxia, objetivando a prevenção de sequelas. O enfermeiro de referência está sempre presente na vida da criança portadora de Hemofilia, promovendo a sua autonomia e incrementando a qualidade de vida e é expectável que possua especialização em saúde infantil e pediátrica. A qualidade de vida percebida pelos pais fornece indicadores objetivando a melhoria dos cuidados.

Objetivos: Refletir sobre o percurso formativo para aquisição de competências especializadas em enfermagem de saúde infantil e pediátrica; caracterizar a qualidade de vida da criança portadora de hemofilia, percebida pelos pais; conhecer a satisfação dos pais com o papel do enfermeiro de referência, na promoção da qualidade de vida da criança portadora de hemofilia.

Metodologia: Realização de estágios de pediatria, neonatologia e saúde infantil e pediátrica. Em termos do estudo empírico trata-se de um estudo misto, envolvendo uma amostra de 27 pais de crianças dos 0 aos 18 anos, inscritos na APH. Como instrumento de recolha de dados, optou-se por um questionário *ad hoc*, constituído por respostas abertas e fechadas, com base na revisão da literatura e em questionários de avaliação da qualidade de vida das crianças e cuidadores, revisto por um conjunto de peritos.

Resultados: Na aquisição de competências como enfermeira especialista em saúde infantil e pediátrica foi integrado a assistência à criança/jovem e a família, na maximização da sua saúde, passando pelo cuidado da díade em situações de especial complexidade e prestando cuidados específicos em resposta às necessidades do ciclo de vida e de desenvolvimento da criança e do jovem, responsabilidade ética e legal, melhoria contínua da qualidade, gestão dos cuidados e responsabilidade pelas aprendizagens profissionais. A média de idades das crianças é 8,37(± 4,82) anos, tendo a maioria como cuidadores os pais. A maioria das crianças (85,2%) faz tratamento sob profilaxia, 22,2% crianças com inibidores, 51,9% teve uma ou mais hemorragias. Em 51,9% das crianças com articulações alvo, o tornozelo é a articulação mais afetada, apenas uma criança refere ter limitações. Metade das crianças (51,9%), segundo os relatos dos pais, não praticam desporto. Das 13 crianças com idade superior ou igual a nove anos, apenas uma autoadministra fator. A qualidade de vida da criança percebida pelos pais é boa, sendo a profilaxia o fator chave, conferindo qualidade de vida e permitindo à criança ter uma vida normal pela diminuição das intercorrências. Para além da profilaxia, os pais consideram como fatores promotores da qualidade de vida, a criança ser normal e feliz, sem limitações. A maioria dos pais (70,4%) referem que estão muito satisfeitos com o papel do enfermeiro de referência, pela importância na relação de ajuda, nos ensinamentos e acompanhamento, promovendo a sua autonomia. Quanto à informação dada pelo enfermeiro de referência constatamos que 61% dos pais estão muito satisfeitos e 7,4% estão muito pouco satisfeitos quer com a satisfação da informação quer com acompanhamento, pela não presença do enfermeiro de referência, existindo um enfermeiro de apoio. Os pais identificam os sentimentos e sabem como atuar perante eventos hemorrágicos, recorrendo a mecanismos de *coping*.

Conclusão: O referencial teórico que deu sustento ao desenvolvimento dos estágios foi a teoria de conforto Kolcaba e que está diretamente relacionado com a qualidade de vida relacionada com a saúde. A qualidade de vida das crianças percebida pelos pais é boa, sendo o fator chave a profilaxia. A valorização do papel de enfermeiro é elevada, ratificada pelo empoderamento e a literacia manifestada pelos pais e que se reflete na satisfação com os cuidados, a informação e o acompanhamento.

Palavras-chave: qualidade de vida; pais; crianças; hemofilia A e B; percepção; enfermeiro de referência.

Abstract

Background: Hemophilia and its treatment influence the daily life of children and families and have an impact on their quality of life. Hemophilia is an X-linked, bleeding-prone disease that predominantly affects men. Its treatment consists of replacing the missing factor, which is recommended in the form of prophylaxis, with the aim of preventing sequelae. The primary nurse is always present in the life of the child with Hemophilia, promoting autonomy and increasing the quality of life and is expected to have expertise in child and pediatric health. The quality of life perceived by parents provides indicators aimed at improving care.

Objectives: Reflect on the training path for acquiring specialized skills in child and pediatric health nursing. To characterize the quality of life of children with hemophilia, as perceived by the parents; to know the satisfaction of parents with the role of the primary nurse, in promoting the quality of life of children with hemophilia.

Methodology: Internships in pediatrics, neonatology and child and pediatric health. In terms of the empirical study, it is a study. It is a mixed study, involving a sample of 27 parents of children from zero to 18 years old, enrolled in the APH. As a data collection instrument, we chose a *had hoc* questionnaire with open and closed answers, carried out ad hoc, based on the literature review and on questionnaires to assess the quality of life of children and caregivers, reviewed by a group of experts.

Results: In the acquisition of skills as a specialist nurse in child and pediatric health, assistance to the child/young person and the family was integrated, in the maximization of their health, passing through the care of the dyad in situations of special complexity and providing specific care in response to the needs of the cycle. Life and development of children and young people, ethical and legal responsibility, continuous quality improvement, care management and responsibility for professional learning. The children's mean age is 8.37(± 4.82) years. The majority 85.2% of the children are treated under prophylaxis, 22.2% children with inhibitors, 51.9% had one or more bleedings. In 51.9% of children with target joints, the ankle is the most affected joint, with only one child reporting limitations. Half of the children (51,9%), according to parents' stories, do not practice sports. Of the 13 children aged 9 years or over, only one self-administered a factor. The child's quality of life perceived by the parents is good, with prophylaxis being the key factor, providing quality of life, allowing the child to have a normal life by reducing intercurrents. In addition to prophylaxis, parents consider as factors that promote quality of life, the child being normal and happy, without limitations. Most parents (70.4%) refer that are very satisfied with the role of the primary nurse, for the importance in the helping relationship, in teaching and monitoring, promoting their autonomy. Regarding the information given by the primary nurse, we found that 61% of parents are very satisfied, however 7.4% are very dissatisfied either with the satisfaction of the information or with the follow-up, due to the absence of the primary nurse, with a support nurse. Parents identify feelings and know how to act in the face of bleeding events, using coping mechanisms.

Conclusion: The theoretical framework that supported the development of the internships was the Kolcaba comfort theory, which is directly related to health-related quality of life. The quality of life of children perceived by parents is good, with prophylaxis being the key factor. The appreciation of the role of nurses is high, ratified by the empowerment and literacy expressed by parents, leading to their satisfaction, and which is reflected in satisfaction with care, information and follow-up.

Keywords: quality of life; parents; children; hemophilia A and B; perception; primary nurse.

Sumário

Lista de Tabelas

Lista de Quadros

Lista de Figuras

Lista de Abreviaturas/Acrónimos

INTRODUÇÃO23

PARTE I

1. PERCURSO FORMATIVO DE AQUISIÇÃO DE COMPETÊNCIAS DE ENFERMEIRO ESPECIALISTA	29
1.1 – As competências do enfermeiro especialista e o suporte teórico para o desenvolvimento dos estágios	29
1.2 – Estágio de pediatria	39
1.3 – Estágio de neonatologia	47
1.4 – Estágio de Saúde Infantil e Familiar	54
1.5 – Estágio de observação nos centros de referência de coagulopatias congénitas	61

PARTE II

2 – PROBLEMÁTICA	65
3 – ENQUADRAMENTO TEÓRICO (ESTADO DA ARTE)	69
3.1 – Hemofilia	69
3.2 – Qualidade de vida	71
3.3 – Enfermeiro de referência na promoção da qualidade vida da criança portadora de hemofilia.....	74
3.4 – Acessibilidade aos cuidados de saúde: cuidados de enfermagem	76
4 – METODOLOGIA	78
4.1 – Tipo de estudo.....	78
4.2 – Questões de investigação	79
4.3 – Objetivos	80
4.4 – Variáveis.....	80

4.5 – Amostra	82
4.6 – Instrumento de colheita de dados	85
4.7 – Procedimentos	85
4.8 – Análise dos dados.....	86
5 – RESULTADOS	87
5.1 – Análise descritiva dos dados quantitativos	87
5.2 – Análise inferencial.....	91
5.3 – Análise descritiva qualitativa.....	93
6 – DISCUSSÃO	103
CONCLUSÃO.....	111
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	115
APÊNDICES	
Apêndice 1 – Poster	133
Apêndice 2 – Apresentação da ação de formação com o título Boas práticas no cuidar da pessoa portadora de Hemofilia	135
Apêndice 3 – Relatório da formação sobre “Boas práticas no cuidar da pessoa portadora de Hemofilia”	153
ANEXOS	
Anexo 1 – Formulário.....	159
Anexo 2 – Pedido de parceria.....	173
Anexo 3 – Aceitação do pedido pela Comissão de Ética.....	175
Anexo 4 – Comprovativo da formação SPSS	183
Anexo 5 – Comprovativo da formação NVivo	185

Lista de Tabelas

Tabela 1 – Quem respondeu ao questionário	82
Tabela 2 – Estatísticas relacionadas com a idade dos participantes	82
Tabela 3 – Caracterização dos cuidadores.....	83
Tabela 4 – Estatísticas relacionadas com a idade crianças.....	84
Tabela 5 – Caracterização sociodemográfica da criança	84
Tabela 6 – Profilaxia	87
Tabela 7 – Articulações alvo	88
Tabela 8 – Limitações na atividade física	88
Tabela 9 – Hemorragias nos últimos dois anos	89
Tabela 10 – Perceção dos pais de qualidade de vida da criança	89
Tabela 11 – Papel do enfermeiro de referência	90
Tabela 12 – Quem administra a terapêutica	90
Tabela 13 – Acessibilidade aos cuidados de saúde,	91
Tabela 14 – Relação da idade da criança e qualidade de vida percebida pelos pais.....	92
Tabela 15 – Análise entre a profilaxia e a qualidade de vida da criança	92

Lista de Quadros

Quadro 1 – Operacionalização das variáveis	81
Quadro 2 – Matriz da categoria: Impacto da profilaxia na percepção dos pais sobre a qualidade de vida da criança	94
Quadro 3 – Matriz da categoria: gestão da doença	95
Quadro 4 – Matriz da categoria: Cuidados a ter na prática de desporto/atividades ..	96
Quadro 5 – Matriz da categoria: Fatores promotores da qualidade de vida na percepção dos pais	97
Quadro 6 – Matriz da categoria: Qualidade de vida das crianças	98
Quadro 7 – Matriz da categoria: receios dos pais sobre a qualidade de vida futura	99
Quadro 8 – Matriz da categoria: papel do enfermeiro de referência.....	100
Quadro 9 – Matriz da categoria: satisfação com enfermeiro de referência, enquanto promotor da qualidade de vida da criança	101
Quadro 10 – Matriz da categoria: Sugestões de melhoria.....	102

Lista de Figuras

Figura 1 – Hexágono Vital da Qualidade de Vida.....	72
Figura 2 – Plano esquemático da integração metodológica (qualitativa e quantitativa)	79
Figura 3 – Gráfico caixa de bigodes da idade dos respondentes	83

Lista de Abreviaturas/Acrónimos

ACSA	Agência de Qualidade Sanitária de Andaluzia
AO	Assistentes Operacionais
APH	Associação Portuguesa de Hemofilia
CIPE	Classificação Internacional para a Prática de Enfermagem
CPCJ	Comissão de Proteção de Jovens e menores
CRCC	Centro de Referência para a área de Coagulopatias Congénitas
DGS	Direção-Geral da Saúde
E	Estágio
EDAP	Equipa de Dor Aguda em Pediatria
EE	Enfermeiro Especialista
EESIP	Enfermeiro Especialista em Saúde Infantil e Pediátrica
ESSV	Escola Superior de Saúde de Viseu
EPI	Equipamentos de Proteção Individual
EP	Erro Padrão
HRQoL	Health-Related Quality of Life
IACS	Infeções Associadas a Cuidados de Saúde
K	Curtose
KPC	Klebsiella Pneumoniae Carbapenemase
N.º	Número
OE	Ordem dos Enfermeiros
OT	Orientação Tutorial
P.	Página
REPE	Regulamento do Exercício Profissional dos Enfermeiros
SNG	Sonda Naso Gástrica
SNIPi	Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância
SK	Skewness
SPSS	Statistical Package for the Social Sciences

RN	Recém-Nascido
TP	Teste do Pezinho
UE	Unidades de Enumeração
UCIN	Unidade Cuidados Intermédios Neonatais
USF	Unidade de Saúde Familiar

Introdução

O presente relatório surge no decorrer do 7.º Curso de Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria, grau de mestre e 11.º Curso de Pós-licenciatura de Especialização em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica, da Escola Superior de Saúde de Viseu.

Tal como está mencionado no Guia de Estágio (Escola Superior de Saúde de Viseu, 2021), pretende-se que o estudante desenvolva competências especializadas, quer ao nível do contexto hospitalar quer da comunidade, em situações de saúde ou doença, tendo sempre presente a díade “criança-pais/cuidador”. É necessário ter um sólido conhecimento, e a consequente proficiência, na sua utilização na prática assistencial, para desempenhar as funções de Enfermeiro Especialista (EE). É neste contexto que a Ordem dos Enfermeiros (2019), refere que o EE é aquele a quem é reconhecida a competência técnica, científica e humana, que lhe permite ser reconhecido como tal.

Este trabalho está integrado na unidade curricular de Estágio com Relatório Final: Estágio de Saúde Infantil e Familiar, de Pediatria e de Neonatologia. O desenvolvimento desta unidade curricular pressupõe o planeamento (com a elaboração de um projeto); a prática clínica (estágio) desenvolvida em regime tutorial com enfermeiro mestre/especialista de cada serviço, sob supervisão pedagógica da professora Doutora Ernestina Silva; e o relatório final (documento que se apresenta e que será discutido em provas públicas).

Para o desenvolvimento das competências comuns e específicas inerentes à área de Especialização de Enfermagem em Saúde Infantil e Pediátrica, o EE deve saber mobilizar e articular as atividades e intervenções de enfermagem, aplicando-as no contexto da sua prática de cuidados, de modo a poder assegurar uma prestação de cuidados de qualidade à criança e família ao longo do ciclo de vida (Portugal, Ministério da Saúde, 2018)

As teorias de enfermagem servem para explicar, descrever, diagnosticar e prescrever intervenções, que sustentam a prática, oferecendo, assim, um corpo científico para o desenvolvimento da profissão (Bouso et al., 2014). Ainda, para estas autoras, os referenciais teóricos, em enfermagem, enquanto ciência e disciplina, têm um carácter dinâmico, que resultam, da aplicação de pesquisas, pela análise e desenvolvimento dos conceitos e teorias na prática assistencial. Toda esta dinâmica confere à enfermagem o conceito de empreendedorismo, que mais não é que a pedra basilar para o incremento da visibilidade e avigoramento da profissão enquanto “ciência, tecnologia e inovação nos mais diversos cenários e campos de atuação” (Copelli et al., 2019, p. 302). A teoria que seguimos e na qual

assentou a nossa conduta, para além das filosofias inerentes ao cuidar em pediatria, foi a teoria de conforto de Kolcaba, sendo Kolcaba quem concebe a teoria de médio alcance, inserida na escola do Cuidar, na qual o conceito de conforto é operacionalizado (Kolcaba, 2001; Apóstolo, 2009). O conceito conforto é inerente ao cuidar, sendo um dos princípios holísticos e científicos que postulam as intervenções de enfermagem (Apóstolo, 2009).

O tema “Enfermeiro de referência na promoção da qualidade vida da criança portadora de hemofilia: percepção dos pais” tem intrínseco o conceito 'qualidade de vida' e como pano de fundo tem as características do ambiente físico, social e emocional, a juntar-se a todos os fatores de *stress*, associado à doença crónica, para a criança e pais, inerentes aos vários processos de transição (Hockenberry & Wilson, 2014).

O modelo concetual implícito e explícito inerente aos cuidados de enfermagem pediátrica, neste caso em concreto a crianças portadoras de Hemofilia, centra-se nas respostas dessas mesmas crianças/famílias ao seu problema de saúde e à forma como esta resposta afeta a sua qualidade de vida. O método de trabalho por enfermeiro de referência é o que melhor reflete a filosofia de cuidados em pediatria, promovendo a família como elemento central do processo assistencial (Mendes, 2012; Santos et al., 2019).

A hemofilia é um distúrbio hemorrágico recessivo, congénito, que na sua maioria é hereditário; mais recentemente estudos referem que cerca de 1/3 dos casos resultam de uma mutação genética (Costa et al., 2009; Srivastava et al., 2020). Afeta predominantemente homens, pois está associado ao cromossoma X, sendo as mulheres portadoras heterozigotas da doença (Franchini & Mannucci, 2012). Estima-se que em Portugal devam existir cerca de 700 a 800 pessoas com hemofilia A ou hemofilia B (Café et al., 2019). Sendo a hemofilia um distúrbio hemorrágico, ela é caracterizada por hemorragias espontâneas nos músculos e articulações (Srivastava et al., 2020). Repetida hemorragia, numa só articulação, denominada articulação alvo, é uma particularidade específica da hemofilia; este processo leva a hemartroses, culminando em artropatia hemofilica crónica (Santos et al., 2018).

O tratamento da hemofilia consiste em reposição do fator (terapia substitutiva) que pode ser feita de duas maneiras: quando ocorre hemorragia (“*on demand*”), ou por rotina (duas a três vezes por semana), denominando-se então profilaxia (Manco-Johnson et al., 2013; Lipe et al., 2016).

Se, por um lado, a terapia domiciliária veio aumentar a qualidade de vida do binómio, por outro, trouxe desafios, quer físicos, quer emocionais, aos pais, pois tinham de puncionar os seus filhos (Lipe et al., 2016). A importância de perceber a percepção dos pais sobre a qualidade de vida de seus filhos, cruza-se com as experiências/vivências e está ligada ao conceito de satisfação uma vez que este se relaciona com a percepção da pessoa na

realização das suas necessidades, das suas expectativas e dos resultados obtidos, respetivamente (Merleau-Ponty, 1999; Paúl et al., 1999).

Qualidade de vida relacionada com a saúde, pode ser definida neste caso concreto, como a perceção dos pais sobre a qualidade de vida da criança portadora de hemofilia, e de como as limitações impostas pela doença, assim como o impacto da profilaxia, afetam a sua condição de vida útil. As doenças crónicas, neste caso a hemofilia, são as que mais afetam a qualidade de vida, devido às limitações que imprimem nas articulações, limitando a criança na sua capacidade produtiva (Hockenberry et al., 2014).

O enfermeiro de referência assume, assim, um papel fundamental na capacitação para a autonomia na gestão da doença pela criança/família: ensinar, instruir e treinar, esclarecendo e apoiando a díade. Um dos principais desafios é dar a autonomia que a criança/família precisa e que vai contribuir para a promoção da qualidade de vida (Muñoz & Palacios, 2015). As competências inerentes ao enfermeiro de referência podem agrupar-se em dimensões: conhecimento, cuidados, comunicação e apoio, coordenador e cuidados baseados na última evidência científica, que visam alcançar os mais elevados padrões de qualidade (Pollard et al., 2020).

Perante o exposto, definimos como questões de investigação: Qual a perceção dos pais sobre a qualidade de vida da criança portadora de Hemofilia? Qual a sua satisfação com os cuidados prestados pelo enfermeiro de referência?

Objetiva-se refletir sobre o percurso formativo para aquisição de competências especializadas em enfermagem de saúde infantil e pediátrica, caracterizar a qualidade de vida da criança portadora de hemofilia, percebida pelos pais e conhecer a satisfação dos pais com o papel do enfermeiro de referência, na promoção da qualidade de vida da criança portadora de hemofilia.

Trata-se de um estudo exploratório descritivo, transversal com abordagens qualitativa e quantitativa. Foi realizada uma parceria com APH, que enviou o formulário aos pais, a nível nacional, resultando numa amostra, não probabilística por conveniência, de vinte sete pais, com critérios de inclusão terem filhos até aos dezoito anos, inscritos na referida associação. De referir que o formulário foi enviado aos pais, após parecer positivo da Comissão de Ética do Instituto Politécnico de Viseu (N.º 37A/SUB/2021).

Este estudo visa também contribuir para o desenvolvimento da investigação em hemofilia na vertente da Enfermagem, em Portugal e para a reflexão no sentido da uniformização de cuidados de enfermagem prestados nos diversos centros de hemofilia do país. Pretendemos também sensibilizar a Ordem dos Enfermeiros para a validação da competência acrescida em hemofilia.

Uma parte importante deste relatório é a descrição e reflexão do percurso formativo de desenvolvimento das competências de enfermeira especialista e que foi realizado ao longo dos estágios: Pediatria, Neonatologia e Saúde Infantil e Familiar. Apresentamos também o suporte teórico que encetamos para as atividades desenvolvidas em cada um dos contextos, bem como os referenciais teóricos, filosofias e conceitos no Cuidar em Pediatria.

A segunda parte, e como já referimos, evidencia o desenvolvimento do estudo empírico, dividido na problemática, o enquadramento teórico, a metodologia, resultados e discussão de resultados, culminando com a conclusão fazendo a síntese integrativa do percurso formativo de aquisição de competências de Enfermeiro Especialista e do estudo empírico realizado.

PARTE I

1. PERCURSO FORMATIVO DE AQUISIÇÃO DE COMPETÊNCIAS DE ENFERMEIRO ESPECIALISTA

1.1 – As competências do enfermeiro especialista e o suporte teórico para o desenvolvimento dos estágios

É necessário ter um sólido conhecimento e a conseqüente proficiência, na sua utilização na prática assistencial, para desempenhar as funções de Enfermeiro Especialista (EE). É neste contexto que a Ordem dos Enfermeiros (2019), refere que EE é aquele a quem é reconhecida a competência técnica, científica e humana, que lhe permite ser reconhecido como tal. Neste capítulo são descritas as atividades realizadas e as competências associadas, que permitiram a assunção dos objetivos propostos.

A unidade curricular de Estágio com Relatório Final inclui duas componentes: a componente de Estágio (E) e a componentes de Orientação Tutorial (OT). A sua carga letiva é de 750 horas de trabalho, das quais 570 são de contacto (E:390h; OT:180h).

Correspondente às 390 horas previstas para Estágio, 130 horas foram distribuídas por cada um dos seguintes locais de estágio:

- **Estágio I** – Pediatria (Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Baixo Vouga de 11 janeiro a 6 de março 2021);
- **Estágio II** – Neonatologia (UCIN no serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Baixo Vouga, de 26 de abril a 4 de junho);
- **Estágio III** – Saúde Infantil e Familiar (USF Marques de Marialvas, Cantanhede, de 7 de junho a 15 de julho).

A escolha destes locais de estágio resultou da qualidade/idoneidade dos serviços e estabelecimento de contatos privilegiados da ESSV e motivações/interesses pessoais da estudante.

O desenvolvimento desta unidade curricular pressupõe a realização das seguintes etapas:

1. Fase de planeamento (onde se incluiu um projeto);
2. Prática clínica (estágio) – desenvolvida em regime tutorial com enfermeiro mestre e especialista de cada serviço, sob supervisão pedagógica da professora Doutora Ernestina Batoca;

3. Relatório Final (elaborado, apresentado, discutido e avaliado no final da unidade curricular).

Na fase de planeamento definimos os objetivos específicos e as atividades a realizar no sentido do desenvolvimento das competências comuns do enfermeiro especialista, nomeadamente, na prática profissional ética e legal, melhoria da qualidade, gestão dos cuidados e no desenvolvimento das aprendizagens; assim como as competências, específicas do enfermeiro de saúde infantil e pediátrica, aos três níveis de prevenção: primária, secundária e terciária.

Prevenção primária, são os cuidados destinados à obtenção do bem-estar do binómio; prevenção secundária destinados a levar a criança e a família a atingir esse bem-estar, e, por fim, terciária sendo estes cuidados destinados à manutenção do bem-estar, num contínuo (Neuman & Fawcett, 2011). De salientar, que estes três níveis de prevenção, são transversais e estão presentes em todos os contextos de estágio.

O Regulamento das Competências Comuns de Enfermeiro Especialista define Enfermeiro Especialista (EE) como o profissional "... a quem se reconhece competência científica, técnica e humana para prestar cuidados de enfermagem especializados nas áreas de especialidade em enfermagem" (Portugal, Ministério da Saúde, regulamento n.º 140/2019, p.4744) nas diversas áreas de intervenção. É, assim, espectável que o EE em Saúde Infantil e Pediátrica proporcione benefícios essenciais de saúde para a população e que o desempenho traduza "...a prestação de cuidados de nível avançado..." (Portugal, Ministério da Saúde, regulamento n.º 422/2018, p. 19192).

Nesse sentido, definimos como objetivos: Desenvolver competências que permitam a promoção do desenvolvimento do recém-nascido, da criança e jovem e a prestação de cuidados de enfermagem em parceria com a família, nos processos de saúde e doença, no âmbito do desenvolvimento das competências comuns e específicas do EESIP; refletir sobre o papel do EESIP dos distintos locais de estágio na promoção da qualidade de vida da criança Hemofílica.

Tivemos como base as competências comuns e específicas inerentes à área de Especialização de Enfermagem em Saúde Infantil e Pediátrica, em que o EE deve saber mobilizar e articular as atividades e intervenções de enfermagem, aplicando-as no contexto da sua prática de cuidados, de modo a poder assegurar uma prestação de cuidados de qualidade à criança e família no ciclo de vida (Portugal, Ministério da Saúde, regulamento n.º 422/2018).

São quatro os domínios das competências comuns e para cada um deles definimos as atividades a desenvolver, a saber (Portugal, Ministério da Saúde, regulamento n.º 140/2019):

1. Responsabilidade profissional, ética e legal:

Colaborar com a equipa na prestação de cuidados baseados nos princípios emanados pelo Código Deontológico dos Enfermeiros, Carta dos Direitos da Criança e da Criança Hospitalizada, Códigos Civil e Penal da República Portuguesa;

Intervir, sempre que pertinente, no sentido da salvaguarda dos interesses da criança/jovem.

2. Melhoria contínua da qualidade:

Desenvolver prática de cuidados baseados em conhecimentos científicos, de acordo com as políticas da instituição, normas e protocolos do serviço, de forma a promover ambiente terapêutico ao binómio criança-cuidador;

Promover segurança da criança, tanto no ambiente hospitalar, como no domicílio, escola, via pública, intervindo oportunamente junto dos restantes profissionais e/ou cuidadores, através do cumprimento/sensibilização em diversos aspetos: Prevenção de quedas em meio hospitalar, Segurança na administração de medicação, nomeadamente, cumprimento da norma n.º 020/2014 DGS¹ (medicamentos LASA), Prevenção de acidentes domésticos, rodoviários, Sensibilização para a utilização adequada de dispositivos de retenção automóvel;

Adotar conduta no sentido de minimizar infeções associadas aos cuidados de saúde;

Aprender a manipular adequadamente os materiais e equipamentos dos serviços, no sentido de rentabilizar/potenciar a utilização dos membros, otimizando o desempenho a cada criança/situação em particular;

Utilizar criteriosamente os equipamentos de proteção individual (EPI) em função do risco de contágio (contacto, gotícula, via aérea, contaminação química).

3. Gestão dos cuidados:

¹ DGS – norma n.º 020/2014, atualização 2015 – segurança do doente, segurança na medicação, medicamentos LASA (Look Alike, Sound-Alike).

Conhecer organograma da unidade, hierarquias e articulação entre as diferentes classes profissionais, de forma a interagir melhor com os diversos elementos da equipa interdisciplinar;

Identificar circuito de entrada, permanência e saída da criança/jovem no serviço, bem como a rede de referência e articulação com outras unidades (instituições de saúde, escolas, segurança social, CPCJ) de forma a promover cuidados globais à criança/família;

Colaborar com a enfermeira chefe (identificando o tipo de liderança) na gestão de recursos materiais e humanos, nomeadamente gestão de *stocks* e elaboração de horários;

Participar no planeamento, execução e avaliação dos cuidados prestados, promovendo a continuidade, qualidade e segurança dos cuidados;

Estabelecer comunicação assertiva com os demais profissionais de saúde, utilizar linguagem científica e metodologia recomendada (ISBAR – norma n.º 001/2017, DGS²) para assegurar a continuidade dos cuidados de saúde, não só nas passagens de turno, como na articulação com outras unidades prestadoras de cuidados à criança e cuidador.

4. Desenvolvimento das aprendizagens profissionais:

Estabelecer relação pedagógica com o orientador, tutor, enfermeiro chefe e demais elementos da equipa de saúde;

Atualizar/rever conhecimentos teóricos de forma a otimizar prestação de cuidados;

Procurar oportunidades de aprendizagens, intervindo sempre com conhecimento e validação do tutor;

Identificar modelo conceptual que suporta os cuidados de enfermagem de cada unidade em particular;

Participar na elaboração do processo de enfermagem de cada criança/jovem em particular;

Identificar diagnósticos e levantar intervenções, com recurso à metodologia/linguagem recomendada para os cuidados de enfermagem (CIPE);

Participar na formação contínua da equipa de enfermagem, se for do interesse da mesma e se for oportuno.

² DGS - norma n.º 001/2017 - comunicação eficaz na transição de cuidados de saúde. I – Identificação; S – Situação Atual; B – Antecedentes; A – Avaliação; R – Recomendações.

E, ainda, de acordo com o Regulamento das Competências Específicas do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica (), as competências que se pretendem desenvolver e consolidar são as seguintes:

5. Assistir a criança/jovem com a família, na maximização da sua saúde:

Implementar e/ou gerir em parceria de um plano de saúde promotor da parentalidade e da gestão do regime terapêutico;

Reconhecer as doenças comuns e situações de risco que possam causar dano à vida ou qualidade de vida da criança/jovem.

6. Cuidar da criança/jovem e família nas situações de especial complexidade;

Reconhecer as situações de instabilidade das funções vitais e risco de morte com prestação de cuidados de enfermagem em conformidade;

Gerir a dor e bem-estar da criança/jovem, de forma diferenciada com relevância das respostas;

Reconhecer as doenças raras, identificando os cuidados de enfermagem apropriados (como a hemofilia);

Prover cuidados à criança/jovem majorando os ganhos em saúde.

7. Prestar cuidados específicos em resposta às necessidades do ciclo de vida e do desenvolvimento da criança e do jovem:

Promover o crescimento e desenvolvimento infantil;

Promover a vinculação;

Estabelecer uma comunicação adequada com a criança/jovem;

Promover a autoestima do adolescente, que conduza à sua autodeterminação nas escolhas em saúde.

Por forma a dar resposta ao percurso formativo de aquisição de competências de EESIP, foram ainda delineados objetivos específicos para cada local/área de estágio onde decorreram os estágios.

Antes de passar á descrição e reflexão crítica do percurso formativo, propriamente dito, iremos abordar referenciais teóricos de enfermagem, que nortearam o desenvolvimento do mesmo.

A disciplina de Enfermagem, tem vindo a desenvolver-se ao longo dos tempos, o que permitiu definir como uma sua meta os seguintes paradigmas: saúde, pessoa, ambiente e enfermagem. São estes que servem de base às teorias emergentes e que lhe conferem uma identidade própria, proporcionando aos profissionais que a exercem os alicerces para a assistência à pessoa (Alligood, 2014).

É pressuposto que todo o conhecimento tenha por base a competência ou a aptidão para produzir conhecimento, resultante da atividade cognitiva, que é realizada em função da apetência para se produzir conhecimento e um saber ser que é a soma resultante destas atividades (Morin, 2015).

A evolução da enfermagem, como ciência, levou os enfermeiros a questionarem-se sobre as suas práticas, levando ao emergir de um corpo de conhecimentos teóricos, que sustentam a prática (Sales et al., 2011). Este corpo de conhecimento, resulta também da necessidade de se atribuir significado à Enfermagem. Assomam-se, assim, as teorias de enfermagem, proporcionando a consolidação da Enfermagem como disciplina, na atuação na promoção da saúde e qualidade de vida (Garcia & Nóbrega, 2004). Na opinião das mesmas autoras, a construção do conhecimento em enfermagem como ciência, leva à definição de conceitos e teorias, com base nas teorias de enfermagem, que refletem as visões específicas da disciplina.

Uma teoria, em enfermagem, pode ser considerada um conjunto de conceitos que estão relacionados à realidade da mesma, bem como aos fenómenos e à consequente relação entre eles. As teorias servem para explicar, descrever, diagnosticar e prescrever intervenções, que sustentam a prática, oferecendo, assim, um corpo científico para o desenvolvimento da profissão (Bouso et al., 2014). Ainda, para estas autoras, os referenciais teóricos, em enfermagem, enquanto ciência e disciplina, têm um carácter dinâmico, que resultam, da aplicação de pesquisas, pela análise e desenvolvimento dos conceitos e teorias, na prática assistencial.

Todo este processo de procura leva a inovações, evoluções no saber, no saber fazer e no saber ser da Enfermagem. Pode-se, assim, mencionar o empreendedorismo em Enfermagem. Tal como referem Copelli, Erdmann e Santos (2019), o empreendedorismo, em enfermagem, remonta ao século XIX, com a pioneira Florence Nightingale, nos cuidados aos soldados durante a Guerra da Crimeia. Na altura foi fundada a Escola de Enfermagem, no Hospital Saint Thomas e considera-se o marco fundador das bases científicas da Enfermagem. Na atualidade, o empreendedorismo em Enfermagem, é a pedra basilar para o incremento da visibilidade e avigoramento da profissão enquanto “ciência, tecnologia e inovação nos mais diversos cenários e campos de atuação” (Copelli et al., 2019, p. 302).

Tendo por base a complexidade do ser humano, e em Pediatria a díade pais-criança, bem como os aspetos físico, mental, emocional e espiritual, torna-se imprescindível falar sobre a assistência de enfermagem, tendo como meta a qualidade de vida (Pereira et al., 2020). De acordo com o Regulamento do Exercício Profissional dos Enfermeiros (REPE), podemos afirmar, que a promoção da qualidade de vida da criança e família é um dever do enfermeiro, pelo respeito à “integridade bio-psico-social, cultural e espiritual da pessoa” (Portugal, Lei n.º 156/2015, p. 8079). Neste artigo estão contemplados, os direitos e a qualidade de vida, pela dignificação da vida humana. Pelo exposto, poderemos concluir que a promoção do conforto ao recém-nascido, criança, jovem e família, encontra-se intrínseca à promoção da qualidade de vida dos mesmos.

Damos ênfase à teoria de Kolcaba por enfatizar o conforto como um elemento integrante e associado aos cuidados de enfermagem. Florence Nightingale, já abordava o conforto como meta do cuidado (Wurzbach, 1996). No entanto, este conceito tem assumido diferentes significados resultantes das mudanças políticas, sociais, técnico-científicas e religiosas da humanidade (Apóstolo, 2009). Ainda para este autor, o conforto encontra-se intrínseco aos cuidados de enfermagem, existindo várias teorias que abordam o seu conceito, com maior relevo as teorias de Leininger, Jean Watson, Morse e Kolcaba. Enquanto Leininger e Watson, definem o conforto como sendo uma componente do cuidar, Watson considera que o conforto é o resultado esperado do Cuidar. Por outro lado, Morse e Kolcaba referem que a ação de confortar é uma intervenção de enfermagem e que à enfermagem diz respeito (Domingues M., 2018). É Kolcaba, quem concebe a teoria de médio alcance, inserida na escola do Cuidar, na qual o conceito de conforto é operacionalizado (Kolcaba, 2001; Apóstolo, 2009).

Para Kolcaba, (1994) conforto resulta dos cuidados de enfermagem. Assim pode-se afirmar que os pressupostos desta teoria referem que os seres humanos respondem aos estímulos complexos, de diferente maneira, ou seja, diferem de pessoa para pessoa (Dowd, 2004). Também Sousa (2014) refere que o conforto é um dos elementos do cuidado de saúde, sendo a meta do cuidado. Na mesma linha de pensamento, Ponte e Silva (2015), referem que o conforto surge como resultado dos cuidados de enfermagem. Está assim patente que os seres humanos procuram satisfazer as suas necessidades básicas de conforto, podendo-se afirmar que a melhoria do conforto leva a comportamentos de procura de saúde e, logo, à melhoria da qualidade de vida (Rosa et al., 2008).

De acordo com Dowd (2002) e Tomy & Alligood (2004), para Kolcaba os conceitos metaparadigmáticos de Enfermagem, Doente, Ambiente e Saúde, foram definidos, como:

- Enfermagem é “a apreciação intencional das necessidades de conforto, a conceção das medidas de conforto para abordar essas necessidades e a reapreciação dos níveis de conforto (...);”
- Doente como aquele “que recebe os cuidados, podem ser indivíduos, famílias, instituições ou comunidades que necessitem de cuidados de saúde”;
- Ambiente como “qualquer aspeto do doente, família, ou meios institucionais que podem ser manipulados pela(s) enfermeira(s) ou pelos entes queridos para melhorar o conforto”;
- Saúde como “o funcionamento ótimo, conforme definido pelo paciente ou grupo (...)” (Dowd, 2002, pp. 485-486).

Kolcaba (2003), subdivide-se o conceito de conforto em sete sub-conceitos: alívio, tranquilidade, transcendência, contexto físico, contexto psico-espiritual, contexto sociocultural e contexto ambiental.

Assim:

- Alívio é um estado no qual uma necessidade é satisfeita e a pessoa restabelece a sua autonomia;
- A tranquilidade, é indicada como, o estado de satisfação e calma, que conduz a um desempenho eficiente;
- A transcendência é definida como um estado em que a pessoa planeia e controla a sua vida por forma a resolver os seus problemas (Kolcaba & Dimarco, 2005).

Estes 3 estados, desenvolvem-se nos outros 4 subconceitos, designados de contextos: físico que se resume aos 5 sentidos; psico-espiritual englobando o autoconceito, a autoestima e a sexualidade; sociocultural referente às relações pessoais, familiares e sociais; ambiental, que são os elementos do meio ambiente circundante (ruído, luz, cores, etc.), (Domingues, 2018).

Por forma, a operacionalizar o conceito de conforto holístico, Kolcaba utiliza uma estrutura taxonómica do conforto, onde estão inseridos os três tipos de conforto e os quatro contextos nos quais o conforto ocorre (Dowd, 2004; Domingues, 2018).

No que à saúde da criança diz respeito, a aplicação da taxonomia da teoria de conforto na assistência de enfermagem à díade pais-criança, traduz-se em acréscimo de valor, quer na qualidade dos cuidados prestados, quer na promoção da qualidade de vida (Kolcaba & Dimarco, 2005).

Em síntese, o conceito conforto é inerente ao cuidar, sendo um dos princípios holísticos e científicos que postulam as intervenções de enfermagem (Apóstolo, 2009). Partindo desta premissa, o enfermeiro tem o dever de atender ao mais ínfimo pormenor que possa influenciar o conforto (Dowd, 2002), planeando e intervindo, por forma ao incremento do conforto, promovendo a qualidade de vida (Apóstolo, 2009), pois o conforto surge como resultado dos cuidados de enfermagem, ou seja como uma meta a atingir (Kolcaba, 1994; Sousa, 2014). Esta teoria foi inspiradora para a escolha do tema de investigação que se centrou na percepção dos pais sobre o papel do enfermeiro de referência na promoção da qualidade de vida da criança portadora de hemofilia.

No percurso da nossa formação e no cuidar inerente às nossas práticas em pediatria, baseamo-nos em outros modelos e conceitos inerentes a uma filosofia do cuidar. De facto, cuidar em pediatria, é baseado numa filosofia e em conceitos muito próprios, privilegiando a prestação de cuidados em parceria e centrados na família. Assim, não se pode apenas cingir a um conceito, neste caso ao conforto, tal como foi abordado na teoria de Kolcaba, não é apenas ausência de doença ou sintomas, mas sim de alívio do desconforto, que os sintomas provocam (Sousa, 2014), e que este alívio de desconforto advém dos cuidados de enfermagem (Kolcaba, 1994). Considera-se, assim, importante fazer referência a outros modelos de cuidados à criança e família: a Teoria das Transições proposta por Afaf I. Meleis, O Modelo de Promoção da Saúde de Nola Pender, o modelo de parceria de cuidados de Anne Casey, a teoria de cuidados centrados na família e o modelo de cuidados não traumáticos (atraumáticos).

A Teoria das Transições proposta por Afaf Meleis foi influenciada pelo interacionismo simbólico (a partir da interação entre as pessoas, as ações são construídas) (Lopes & Jorge, 2005), e das ideias de Florence Nightingale. Meleis define transição como um “processo complexo multidimensional que pode causar e afetar mudanças na vida, saúde, relacionamentos e meio ambiente” (Meleis, 2010, p. 359). Transição, surge assim, como um conceito central em enfermagem, podendo ser despoletada por situações ditas críticas, o que vai implicar novas aprendizagens e aquisição de novas competências, podendo-se afirmar que há uma redefinição do “eu” (Meleis et al., 2000). A passagem duma fase da vida, condição ou *status* para outra, envolve elementos de processo (com fases e sequência), intervalo de tempo (fenómeno contínuo) e percepção (significado que a transição tem para a própria pessoa) (Meleis, 2010). Nesta perspetiva, os enfermeiros encontram-se numa posição privilegiada: pela sua prestação irão ajudar a díade nos seus processos de transição (Schumacher & Meleis, 1994).

O modelo de Nola Pender baseia-se na concepção de promoção da saúde, definida como a aquisição de comportamentos que mantenham ou aumentem o bem-estar da pessoa quer física, psicológica e socialmente (Victor et al., 2005). Surge como “uma proposta para integrar a enfermagem à ciência do comportamento, identificando os fatores que influenciam comportamentos saudáveis, além de ser um guia para explorar o processo biopsicossocial que motiva indivíduos para se comprometerem em comportamentos produtores de saúde” (Victor et al., 2005, p. 237). Está proporcionada, assim, uma estrutura simples e clara para que a assistência de enfermagem, prestada à díade, englobando um cuidado ao nível individual (consultas de saúde infantil), ou em grupo (saúde escolar), permitindo o planeamento, intervenção e avaliação das intervenções (Pender et al., 2002).

A evidência científica tem vindo a refletir sobre a evolução da prática dos cuidados, na centralidade dos cuidados, na pessoa, sendo por isso, um conceito multifacetado e que tem evoluído nos últimos anos, enquadrando-os na prática e na disciplina da enfermagem (McCormack et al., 2015). A centralidade dos cuidados na pessoa, é considerada um dos pilares da qualidade na assistência de enfermagem (Ferreira & Amendoeira, 2020). O conceito centralidade dos cuidados na criança e família envolve a parceria, que é o envolvimento e a participação parental, no cuidado prestado à criança (Lusk & Fater, 2013). O Modelo de Parceria de Cuidados de Anne Casey, apresentado em 1988, remete para a ideia central de que os pais são os melhores prestadores de cuidados da criança (seus filhos), promovendo o seu crescimento e desenvolvimento (Casey, 1993). O enfermeiro, também ele, é um parceiro no cuidado, prestando cuidados individualizados, promovendo a autonomia, minimizando os efeitos negativos da hospitalização, potenciando os seus benefícios e aprendizagens (Sanders, 2014).

Os cuidados não traumáticos, conceito também intimamente ligado ao conforto, são definidos como “cuidados terapêuticos fornecidos 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, do sistema de cuidados de saúde” (Hockenberry et al., 2014, p. 14). Assim, este conceito defende que os profissionais, na sua assistência, prestem cuidados atraumáticos, pela minimização do desconforto psicológico e físico (Hockenberry et al., 2014).

A escolha das teorias, modelos e conceitos, bem como as filosofias no cuidar em Pediatria, neste relatório, justifica-se por serem teorias ditas emergentes, e que se relacionam com o paradigma inerente ao mesmo, convergindo para uma visão do ser humano como um todo, ou seja, com uma visão holística. Conclui-se que nas teorias estudadas a definição de enfermagem, e do papel do enfermeiro é clara e explícita, destacando sua ação na promoção da saúde e, conseqüentemente na qualidade de vida.

Ser enfermeiro pressupõe capacidade de reflexão crítica num contínuo, acerca da conduta profissional, tendo na mira a melhoria contínua dos cuidados prestados (Ordem dos Enfermeiros, 2002). Em contexto de estágio, esta capacidade reflexiva assume especial importância, tendo em conta a aquisição e desenvolvimento de novas competências inerentes à prática de cuidados especializados. A presente reflexão tem na sua génese os objetivos definidos no início dos estágios, as atividades desenvolvidas e muitas das experiências e emoções por ele proporcionadas, fazendo a ponte com a aquisição de competências.

1.2 – Estágio de pediatria

Considerando que não tínhamos experiência em contexto pediátrico, procurámos desde o primeiro dia observar e compreender a dinâmica dos serviços e a abrangência dos cuidados de enfermagem prestados. Percebendo que o serviço seria bastante proveitoso em novas experiências e considerando o período em que o estágio iria decorrer, deparámo-nos com a primeira dificuldade, a elaborar um projeto de estágio que possibilitasse atingir os objetivos preconizados. Outra dificuldade sentida prendeu-se com a 3.^a vaga de pandemia Covid-19, o que levou a uma grande diminuição do número de crianças internadas e que se refletiu numa redução de oportunidades de aprendizagem. No decorrer do estágio esteve subjacente na nossa conduta, a capacidade de desenvolver um conjunto de competências comuns e específicas do EE. Existem algumas competências que denotámos, pelas condicionantes acima referidas, que comprometeram a sua concretização em pleno, uma vez que a prestação de cuidados à criança/jovem e família requer não apenas a necessária adaptação ao serviço, mas também o conhecimento prévio e aprofundado da situação clínica da criança/jovem, dos seus hábitos, do seu contexto familiar, do modo como a criança reage em situação de internamento, da sua história de dor, entre muitos outros aspetos importantes para que se possam prestar cuidados seguros e promotores do bem-estar. No entanto e como já referido, aproveitámos todas as oportunidades no sentido de ultrapassar estas limitações.

Considerando o facto de termos experiências diferentes e em contexto de adulto, quando confrontada com novas situações realizámos pesquisa científica que sustenta a prática, solicitando à enfermeira tutora o esclarecimento de algumas dúvidas, com o intuito de promover a prestação de cuidados tão seguros e oportunos quanto possível. No estágio não nos foi possível colaborar na formação da equipa, pelos motivos acima mencionados.

Pela forte relação que os enfermeiros do serviço de Pediatria têm com a dor aguda, com situações complexas de cariz social ou ainda com a preocupação pelo desenvolvimento infantil e pediátrico, promovendo a qualidade de vida da díade, este estágio permitiu-nos desenvolver competências comuns e específicas de EE. O serviço onde tivemos possibilidade

de estagiar era um local de internamento de crianças e jovens com patologias por vezes complexas e que requeriam uma avaliação continuada de cuidados, havendo uma partilha de experiências e dos cuidados prestados em equipa multidisciplinar de forma a permitir a continuidade dos cuidados de saúde. O desenvolvimento de uma prática profissional e ética, foi demonstrada pela partilha dessas mesmas experiências e cuidados, quer com a equipa de enfermagem na passagem de turno, quer com a tutora.

Nas práticas de cuidados que respeitam os direitos humanos e responsabilidades profissionais, tivemos a possibilidade de informar a tutora de algumas situações mais complexas, que levaram a uma intervenção mais diretiva, com efeitos notórios de mudança de comportamento. O lado seguro esteve presente porque os cuidados que prestava eram registados em computador, dando-lhes visibilidade e permitindo a sua continuidade. Estes aspetos permitiram que fôssemos de encontro aos direitos das crianças e jovens hospitalizadas, pois “o hospital deve oferecer às crianças um ambiente que corresponda às suas necessidades físicas, afetivas e educativas, quer no aspeto do equipamento, quer no do pessoal e da segurança” (Instituto de Apoio à Criança [IAC], 2008, p. 12).

A transmissão de informação é o elemento essencial na preparação para a alta e munir os pais com os recursos necessários ao bom desempenho da parentalidade, com a centralidade na família presente e nas suas potencialidades enquanto cuidadores formais. O desenvolvimento desta atividade promove a linha de investigação sobre a qualidade de vida das crianças portadoras de hemofilia: perceção dos pais, na medida em que o conhecimento das boas práticas otimiza a segurança, o conforto e o bem-estar da díade, para a maximização da saúde.

No decorrer do estágio procurámos sempre que a prática baseada na evidência constituísse um suporte para a prestação de cuidados de qualidade e ser base da *praxis* clínica especializada em consistentes padrões de conhecimento.

Promovemos igualmente a segurança da criança no ambiente hospitalar, prevenindo o risco de quedas em meio hospitalar (baixar a cama, manter as grades elevadas), a segurança na administração de medicação, nomeadamente, cumprimento da norma n.º 020/2014 DGS (medicamentos LASA). A administração de terapêutica, na idade pediátrica, apresenta certas particularidades, pois a criança não é um adulto em miniatura, pelo que as doses que se adotam, não são determinadas com base numa simples proporção do seu peso corporal, como nos adultos. Devido às características fisiológicas específicas da criança, a absorção, a distribuição, a biotransformação e a excreção do medicamento (farmacodinâmica e farmacocinética), dão-se de forma muito particular e estão relacionadas com a sua maturação biológica. Existem inúmeros fatores que interferem na farmacocinética do

medicamento, o que implica que o enfermeiro conheça estas especificidades. A dose terapêutica que é administrada na criança é muito próxima da dose letal, o que implicou em nós, uma vez que a nossa prática é em adulto, uma extrema responsabilidade e consciencialização aquando da preparação e administração da medicação. A dose a administrar é calculada com base em equações matemáticas, que têm em conta a idade e o peso corporal da criança (Harada et al., 2012).

Adotámos uma conduta no sentido de minimizar infeções associadas aos cuidados de saúde, utilizando criteriosamente os equipamentos de proteção individual (EPI) em função do risco de contágio (contacto, gotícula, via aérea, contaminação química). Quanto à contaminação química não tivemos a oportunidade de usar, embora em contexto de hospital de dia haja crianças em protocolos de quimioterapia, mas como referi não tivemos a oportunidade de participar. No entanto questionámos a enfermeira tutora como procediam nestes casos.

Aprendemos a manipular adequadamente os materiais e equipamentos do serviço, no sentido de rentabilizar/potenciar a utilização dos mesmos, otimizando o desempenho a cada criança/situação em particular.

A identificação da situação de saúde da criança e os recursos da família é algo que é investigado desde a avaliação inicial e que vai sendo desenvolvido ao longo do internamento, à medida que, progressivamente, se vai conhecendo a criança e família de uma forma mais aprofundada. A identificação da situação de saúde e dos recursos da criança/família é fundamental para que possamos compreender o seu potencial, tendo em vista a sua promoção e máxima obtenção de ganhos em saúde. Foi-nos, assim, possível identificar o circuito de entrada, permanência e saída da criança/jovem no serviço, bem como a rede de referenciação e articulação com outras unidades (instituições de saúde, escolas, segurança social, CPCJ) de forma a promover cuidados globais à criança/família.

Tivemos a oportunidade de passar um dia de estágio na área da gestão de cuidados (não foi possível observar a realização de horários). O fornecimento da terapêutica é feito pelos serviços farmacêuticos sempre que seja elaborado o pedido da mesma. Os medicamentos que não existam no serviço são pedidos sempre que necessário no turno da manhã ou aquando da sua prescrição, pela Enfermeira Chefe e/ou por enfermeiro coordenador. Os produtos de uso corrente são fornecidos semanalmente à terça-feira, mediante pedido efetuado informaticamente pela Enfermeira Chefe ou coordenadora na segunda-feira. A reposição de estupefacientes é feita em articulação com a Enfermeira Chefe e/ou enfermeiro coordenador, através do livro de registo de estupefacientes existente na Pediatria, que contém informação relativamente ao nome da criança e respetivo número da

cama, bem como a dose prescrita e via de administração. Em Pediatria o uso do sistema de unidos não se torna prático, tendo em conta a grande rotatividade e ao grande número de manipulados, existindo *stock* de medicação. Diariamente, durante a manhã, o enfermeiro coordenador, verifica se o carro de emergência está selado. Para além disso, realiza o teste do ventilador e realiza o teste do desfibrilhador. Nos restantes turnos o carro é verificado caso seja utilizado. Na manhã da 1.^a sexta-feira do mês o enfermeiro escalado para o efeito faz a verificação do carro de emergência de acordo com a respetiva *check-list*. Tivemos a oportunidade de participar nestas atividades.

Procurámos sempre estabelecer uma comunicação assertiva com os demais profissionais de saúde, utilizar linguagem científica e metodologia recomendada (Portugal, Sistema Nacional de Saúde, norma n.º 001/2017) para assegurar a continuidade dos cuidados de saúde, não só nas passagens de turno, como na articulação com outras unidades prestadoras de cuidados à criança/pais/cuidador.

Foi ainda interessante conhecer a estrutura física e organizacional dos diversos serviços de Pediatria do CHBV e contactámos que o serviço é constituído por duas alas. No entanto, nesta fase de pandemia, a ala II foi destinada a dar apoio aos casos Covid19 e ficou só a ala I. A ala I destina-se ao internamento de lactentes e crianças, desde os 29 dias até aos 4 anos e 364 dias. Esta ala é constituída por dois quartos individuais, quatro enfermarias (com três camas cada), sala de trabalho de enfermagem, sala de tratamentos, casa de banho para profissionais, casa de banho para crianças, arrecadação (“Roupa Limpa”) sala de material hoteleiro, vestiário para profissionais. A equipa do serviço é constituída por 41 enfermeiros, 8 assistentes operacionais, uma educadora e uma professora do Ensino Básico. De apoio ao serviço existe também uma técnica de serviço social e uma técnica de audiolgia. O internamento conta ainda com o apoio de uma enfermeira especialista de reabilitação, elemento que faz parte da equipa de reabilitação da instituição.

No serviço existem grupos de trabalho a desenvolver temas específicos, que passamos a enumerar:

1. Projeto “Dente&São”
2. Processo de Acreditação
3. Controlo e Avaliação da Dor Aguda na Criança
4. Auditorias CIPE
5. Satisfação do Utente/“procedimento privacidade do utente”.

Tivemos a oportunidade de colaborar e dar continuidade aos projetos Dente&São e Controlo e Avaliação da Dor Aguda na Criança.

As crianças internadas na Pediatria são admitidas através do Serviço de Urgência Pediátrica, Hospital de Dia de Pediatria, Consulta Externa de Pediatria ou através de transferência de outra instituição hospitalar. Quando a criança é admitida a enfermeira confirma a sua identidade e coloca-lhe uma pulseira de identificação.

No que ao diz respeito ao objetivo integrar as equipas nos procedimentos organizacionais do serviço, comecei por apresentar o Projeto de Estágio à Enfermeira tutora, salientando os objetivos e atividades a desenvolver, no sentido de se criar sinergias e proatividade na consecução do mesmo. A observação das dinâmicas e métodos de trabalho das diversas equipas multidisciplinares permitiu-nos a observação da prestação de cuidados e a interação entre a enfermeira tutora e o binómio criança/jovem e família. A observação desta interação permitiu-nos conhecer melhor cada criança/jovem e compreender que os cuidados eram prestados pela pessoa que acompanha o internamento (habitualmente o pai ou a mãe), fruto da negociação e parceria de cuidados. Gradualmente, à medida que íamos tendo mais conhecimentos das diversas situações, colaboramos na prestação de cuidados diretos às crianças/jovens, demonstrando conhecimentos sobre as doenças comuns das várias idades, implementando respostas de enfermagem apropriadas. Relativamente à organização dos cuidados de enfermagem, o que se preconiza no Serviço de Pediatria é o método de trabalho individual. Este tipo de método consiste na prestação de cuidados individualizados que permitem ao enfermeiro efetuar um planeamento dos cuidados mais estruturados e gerir os mesmos de forma personalizada.

Quanto ao objetivo desenvolver cuidados de enfermagem à criança/família (colher dados, formular diagnósticos, planejar, executar e avaliar cuidados) segundo uma metodologia científica nos diferentes contextos de estágio, encetamos com grande entusiasmo esse desiderato.

Segundo Domingues et al., 2020, o processo de enfermagem informatizado é a base científica que dá sustentação às ações de enfermagem, sendo considerado uma forma ordenada e sistemática do agir do enfermeiro, para identificar e resolver problemas levantados junto dos utentes e sendo constituído por 5 fases: a avaliação inicial, o diagnóstico, a planificação, a implementação e a avaliação final. Todas as informações recolhidas eram registadas no sistema informático SClínico.

Neste processo, a avaliação Inicial é realizada logo à entrada da criança e acompanhante no serviço. Após a realização da mesma, é possível escolher quais os focos de atenção da criança e cuidador e, desta forma, definir diagnósticos e intervenções de enfermagem e planejar os cuidados. É, também, da responsabilidade do enfermeiro de referência planejar a alta. Durante o período em que decorre o internamento é feita uma

avaliação da família e promovido o desenvolvimento das competências e habilidades necessárias ao cuidado daquela criança no domicílio. A partir do SClinico é possível criar o processo de enfermagem do utente. Desta forma, após a avaliação inicial, eram levantados os focos de atenção que permitiam definir/estabelecer diagnósticos de enfermagem. Para cada diagnóstico selecionava as intervenções de enfermagem pertinentes e elaborava um plano de cuidados com base nessas intervenções. A partir do levantamento dos focos o SClinico definia as atividades diagnósticas e eram sugeridas intervenções de enfermagem, que eram escolhidas de acordo com a criança; de seguida era atribuído um horário. Desta forma era construído o plano de cuidados à criança/cuidador, que é a base da intervenção de enfermagem. Ao longo do internamento o processo da criança vai sendo atualizado e vendo o *status* alterado de acordo com a sua evolução, levando a ganhos em saúde e geração de indicadores. Existe também a preocupação de conhecer os recursos da comunidade e estabelecer contacto com a enfermeira de família, o que favorece a continuidade de cuidados e a vigilância regular. Este contacto é feito com a realização da carta de alta, onde está preconizado ir informação sobre a presença de alergias, a gestão do regime terapêutico, conhecimento com *status* de adquirido. No caso de cirurgias é enviada a informação dos autocuidados com a indicação de continuação de cuidados ao Centro de Saúde. No momento da alta, quando é pertinente, para além da carta de alta feita a todas as crianças internadas, é feito o contato telefónico com a equipa de enfermagem do Centro de Saúde da área de residência. Também na preparação da alta em recém-nascidos e bebés tive a oportunidade de transmitir orientações antecipatórias às famílias. Durante o estágio tivemos a oportunidade de assistir a esta preparação, fundamental para a manutenção do estado de saúde da criança e evitar internamentos recorrentes. O uso do processo de enfermagem torna a prestação de cuidados às crianças totais numa perspetiva holística, cuidados personalizados e com qualidade.

Os referenciais que suportam os cuidados no serviço de Pediatria, são a parceria de cuidados, cuidados centrados na família e cuidados atraumáticos. No autocuidado o modelo é o de Virgínia Henderson.

Ainda pela diversidade cultural presente no Hospital em questão, houve uma necessidade de investigar sobre a diversidade cultural, prestando cuidados de saúde multiculturais assentes na inclusão e na interculturalidade. Todo este processo implicou a interiorização individual dos princípios da cidadania global. A sensibilização para a complexidade da multi e interculturalidade e o desenvolvimento da competência cultural, lado a lado com a sensibilidade cultural, elementos de suma importância capital, integrados na filosofia de cuidados da enfermagem transcultural, permite sensibilizar para a prevenção do risco social e discriminação (Vilelas & Janeiro, 2011). Desenvolvemos a sensibilidade para a

competência cultural, impulsionando assim o desenvolvimento de uma outra competência: a prestação de cuidados específicos em resposta às necessidades do ciclo de vida e de desenvolvimento da criança e do jovem.

A preocupação com o bem-estar físico, psicossocial e espiritual da criança e jovem foi constante ao longo do estágio e centrou-se na resposta ao objetivo promover o desenvolvimento de mecanismos de adaptação da criança e família em situação de doença aguda e crónica”. A criação de uma relação de confiança com a criança e família foi essencial para a assistência da criança, jovem e família, e na maximização da sua saúde, pois permitiu uma maior adesão aos cuidados prestados. Esta relação terapêutica tem por base a comunicação, que neste caso tem que ser adequada à idade da criança. Um dos focos de enfermagem é o autocuidado, e com a sua avaliação promove-se a mudança de *status*, traduzindo-se em ganhos de saúde, aumentando a confiança da criança e jovem. Esta mudança de *status* proporcionou-nos conhecimentos e aprendizagens especializadas às crianças/jovens e famílias, permitindo o desenvolvimento de competências para a gestão dos processos específicos de saúde/doença.

A dinâmica do serviço e ainda o contacto com a enfermeira tutora, permitiu-nos o desenvolvimento do autoconhecimento e assertividade, pela oferta de cuidados em parceria com uma equipa multidisciplinar, observando, partilhando e discutindo as várias formas de cuidar que se assemelhassem, pela existência de protocolos, como era o caso dos protocolos usados para a dor aguda a crianças e jovens submetidos a intervenção cirúrgica e doente são, que tivemos a oportunidade de consultar e colocar em prática.

O EE em saúde infantil e pediátrica (EESIP) não pode nunca deixar cair por terra a relação de parceria ou de colaboração que se estabelece com os pais. Como já vimos atrás, o modelo de parceria é um dos referenciais que sustentam a prática. As parcerias/negociações com os pais são essenciais para garantir o bem-estar dos filhos e a sua colaboração nos cuidados e nos procedimentos, para além de oferecerem segurança à criança ou jovem, conferem também a diminuição do *stress*, da ansiedade e do medo. As diminuições do medo, da ansiedade e do *stress*, elevam a atenção plena que implicam a capacitação das suas competências parentais (empoderamento) e, verifica-se a transição para a parentalidade positiva de forma mais duradoura.

O internamento da criança ou do jovem é considerado um tempo de *stress*, de incerteza e, por vezes, de desesperança porque, ao ser hospitalizada, a criança é retirada do seu convívio familiar, da sua casa, dos seus brinquedos, da sua escola e estar doente e hospitalizado não é, de todo, um acontecimento fácil ou habitual. Com o intuito de minimizar

os possíveis efeitos negativos da hospitalização, a criança, o jovem e sua família, têm de estar no centro das atenções, adaptando os cuidados ao seu nível de desenvolvimento e às suas necessidades. A confiança fomentada pela equipa, recíproca pelo *feedback*, é primordial para a construção de um ambiente terapêutico, de cumplicidade, seguro, afetuoso, que está inerente à filosofia dos cuidados centrados na família e que facilita a gestão das emoções dos pais.

Face ao objetivo compreender a importância do internamento da criança/ jovem como oportunidade de desenvolvimento e de enriquecimento enquanto pessoa (criança/jovem, pais ou família), tornou-se importante reconhecer a família como elemento “chave” na participação dos cuidados à criança, pois só assim possibilitamos o reconhecimento e respeito das próprias necessidades da criança/jovem. Desta forma é possível assistir a criança/jovem com a família, na maximização da saúde.

Tivemos a oportunidade de promover na criança e jovem, bem como nos pais, a autorresponsabilização para escolhas saudáveis e adequadas e no equilíbrio das suas necessidades de saúde. A cada binómio criança e jovem/pais, está implícito um potencial de crescimento e desenvolvimento que o EESIP deve maximizar e orientar, auxiliando a gestão da parentalidade para a expressão individual de cada criança, na busca permanente da sua autonomia. Este processo leva a um enriquecimento de todos os intervenientes, os pais, criança/jovem e EESIP. Estes pressupostos estão assentes em conhecimentos e técnicas de comunicação e no envolvimento dos pais na prestação de cuidados ao recém-nascido, criança e jovem.

Cuidar da criança/jovem e família nas situações de especial complexidade, foi mais um objetivo que nos norteou e que procuramos desenvolver. Para além de “aplicar conhecimentos e habilidades em terapias não farmacológicas para alívio da dor” e “garantir a gestão de medidas farmacológicas de combate à dor” (Ordem dos Enfermeiros, 2018), foi gratificante considerar o brincar, a distração, ou até a imaginação guiada, como parte integrante das intervenções, uma vez que brincar, usar o espaço lúdico, os brinquedos e a imaginação são medidas tão importantes como tomar a medicação ou fazer exames clínicos ou tratamentos, devendo ser reconhecidas como uma necessidade específica do desenvolvimento. Assente neste pressuposto, existe uma prática de oferta de livros para ler ou desenhos para pintar e pude observar a maravilhosa capacidade de adaptação da criança à adversidade, como por exemplo, não podiam pintar com a mão direita, pintavam com a mão esquerda e sem drama. Assim, ao brincar, ao imaginar, estão asseguradas as suas necessidades integrais, proporcionando um ambiente hospitalar seguro, desenvolvimental e, em simultâneo, afetuoso. Este clima afetuoso implica também a maior relação de confiança entre EESIP e criança, e que nos permitiu ouvir frases carinhosas como “o meu coração bate

a 100% por ti". Todas estas atividades, aliadas à relação empática e de confiança demonstradas no contexto, permitiram a criação e manutenção de um ambiente terapêutico e seguro. Assim, a criança aprenderá a enfrentar a dor, a lidar com a separação, a solicitar a ajuda dos profissionais de saúde e a confiar neles, no que diz respeito aos cuidados prestados, apreendendo a autorregular-se, desenvolvendo a autoestima e o autodomínio, aprendendo a transformar cada momento numa experiência positiva (ter a mão dominante imobilizada e ainda assim querer pintar com a mão esquerda, feliz).

Constituiu um último objetivo abraçar durante este percurso de estágio todas as oportunidades de refletir sobre o papel do EESIP sendo este relevante na promoção da qualidade de vida da criança hemofílica. Assim, sendo que o nosso foco de cuidados foi a criança e jovem portadores de hemofilia, mas sem deixar de ser criança, logo com patologias inerentes, tivemos a possibilidade de prestar cuidados a vários utentes, compreendendo a dinâmica global de cuidados prestados e centrar-nos em intervenções tais como o conforto, medidas de alívio da dor e o brincar da criança e jovem, o que serviu para complementar a compreensão do utente através de uma abordagem holística.

No serviço de pediatria, não contactámos com crianças portadoras de hemofilia, no entanto soubemos que existem crianças que são acompanhadas em contexto de Hospital de Dia e os cuidados dirigiram-se aos ensinamentos, instrução e treino do binómio pais/filhos na gestão do processo/doença. Fizemos uma entrevista com a Dr.^a Lúcia, especialista em imunohemoterapeuta, através da qual percebemos a dinâmica da assistência prestada a crianças portadoras de hemofilia.

1.3 – Estágio de neonatologia

A qualidade de vida relacionada com a saúde está intimamente interligada com a prevenção de doença e promoção da saúde, o que confere ao conceito saúde um conceito dinâmico pois não se acumula saúde, mas sim a saúde reflete um histórico de ações de educação para a saúde ao nível de estilos de vida e bem-estar, que resultam de empoderamento e literacia em saúde. Todo este processo inicia-se no berço da vida, isto é, começa no RN e ao longo do ciclo vital em que a família e os pais têm um papel importante nos processos de transição para a parentalidade que se espera que seja positiva (Barros, 2001; Loureiro & Miranda, 2016).

Para a escolha deste local de estágio tivemos em consideração o contexto em que os profissionais regem os seus cuidados, que assenta nas filosofias e modelos apresentados anteriormente neste relatório, e de ser uma unidade acreditada pela *Agência de Calidad Sanitaria de Andalucía* potenciando a qualidade de prestação de cuidados desenvolvidos num

contexto de melhoria contínua. Ainda convém acrescentar que faz parte integrante do serviço de Pediatria onde decorreu o estágio anterior, sendo o primeiro objetivo conhecer o funcionamento, a gestão e os cuidados prestados na unidade.

A UCIN está inserida no serviço de Pediatria, pelo que há pontos comuns, sendo abordados neste capítulo apenas os que a UCIN diz respeito. A UCIN destina-se ao internamento de recém-nascidos, em situações de prematuridade, peso inferior a 2000g, doença, dificuldades alimentares ou situações de risco social. A equipa de enfermagem da UCIN é composta por 15 enfermeiras. Esta unidade funciona numa sala aberta, subdividida em áreas funcionais constituída por dois balcões de apoio logístico e três zonas onde estão instalados os recém-nascidos, em função dos cuidados necessários. Existem ainda a sala da Consulta de Referência de Neonatologia, um *hall* de entrada, uma antecâmara, uma sala de apoio e dois quartos para as mães de recém-nascidos internados na UCIN. De salientar que em época de Covid19 a consulta de referência deslocou-se para a Consulta Externa. A UCIN tem um fardamento próprio constituído por calça e túnica azul, disponibilizado no serviço, para cada turno.

Os recém-nascidos têm como proveniência o Bloco de Partos/Bloco Operatório de Obstetrícia, o Serviço de Obstetrícia, o Serviço de Urgência Pediátrica, a Consulta de Referência de Neonatologia ou podem ter como proveniência outra instituição hospitalar. Quando o RN é admitido na UCIN a enfermeira coloca uma pulseira de identificação e segurança e ativa o sistema HUGS (sistema de transmissão a partir de pulseiras junto aos tornozelos dos bebés).

Quando os recém-nascidos internados na UCIN têm alta para o domicílio, pode ser ou não programada uma Visita Domiciliária de Enfermagem, de acordo com as orientações específicas do Serviço e avaliação feita aquando da alta. Essa visita é realizada em conjunto com um elemento da Equipa de Enfermagem do Centro de Saúde da área de residência do recém-nascido, no sentido de facilitar a transmissão da informação pertinente relativa ao recém-nascido/família e promover a continuidade de cuidados e vigilância por parte do Centro de Saúde. Em tempos de pandemia as visitas domiciliárias foram suspensas, tendo sido retomadas após esse período.

Tivemos a oportunidade de questionar sobre quais os aspetos em que incidiam estas visitas, sendo reportado exemplos de visitas a acampamentos de pessoas de etnia cigana, seguimento de pessoas que, em contexto de internamento, demonstraram dificuldades ao na transição para a parentalidade, entre outras.

Na UCIN e Internamento de Pediatria as mães têm a possibilidade de extrair leite materno recorrendo às bombas de extração de leite manuais existentes ou descolando-se ao

Serviço de Obstetrícia (2.º piso), onde podem utilizar bombas de extração de leite automáticas.

Tal como já foi mencionado, o serviço é acreditado pelo Modelo de Certificação ACSA. Um serviço acreditado comprova a existência de elementos básicos, de segurança, quer ao nível assistencial, quer ao nível de estrutura (Oliveira & Matsuda, 2016). Este conceito, confere maior segurança na assistência da atividade profissional, na realização de protocolos que confirmam a padronização, cuidados prestados tendo em conta as últimas evidências científicas, e na melhoria das condições de trabalho. Todos estes aspetos são convergentes no rumo à excelência do cuidado prestado (Manzo et al., 2012). No nosso caso, foi sem dúvida uma mais-valia, pois o serviço onde trabalhamos encontra-se em processo de acreditação, o contato com estes serviços permitiu-nos uma melhor fundamentação e tomada de decisão no processo e uma maior experiência neste assunto.

Uma das competências, que procurámos adquirir/aprofundar e que é inerente à intervenção do EE em Saúde Infantil, é diagnosticar, o mais precocemente possível, para poder planear e intervir nas doenças comuns e situações de risco e que possam afetar a qualidade de vida do RN (Portugal, Ministério da Saúde, Regulamento n.º 422/2018) e das suas famílias, para assim as poder encaminhar. Foi-nos possível dar cumprimento ao objetivo: integrar a equipa e os procedimentos, colaborando na prestação de cuidados de enfermagem à criança/família (colher dados, formular diagnósticos, planear, executar e avaliar cuidados).

A enfermeira tutora era a enfermeira responsável pela gestão da UCIN, o que nos permitiu colaborar também nesta área. Demonstrámos uma preocupação no desenvolvimento das competências inerentes a esta competência, pois consideramos que esta área nos irá permitir as otimizações das respostas de enfermagem, aos diversos níveis, garantindo a segurança e a qualidade das mesmas. Consideramos assim, o aquisição e aprofundamento: na otimização dos recursos às necessidades dos cuidados bem como à promoção de um ambiente positivo (gestão de conflitos) e favorável à prática dos mesmos.

A organização dos cuidados de enfermagem adotada é o método de trabalho individual, que consiste na prestação de cuidados individualizados, permitindo ao enfermeiro efetuar um planeamento dos cuidados mais estruturados e gerir os mesmos de forma personalizada. No entanto este método não constitui impedimento de trabalho em equipa, pois, quando é preciso, todos colaboram.

Na UCIN, pelas suas especificidades, existem atividades em que tivemos a oportunidade de colaborar como sejam a: colocação de pulseira eletrónica a todos os recém-nascidos/prematuros admitidos na UCIN; introdução no sistema HUG da identificação da pulseira eletrónica atribuída ao recém-nascido/prematuro admitido na UCIN; posicionamento

de 3/3h, aquando administração de leite por tetina e SNG, à exceção dos recém-nascidos/prematuros cuja condição clínica não o permita; mudança de seringa de alimentação após cada administração de leite; mudança de seringa com água fervida para lavagem de SNG em cada turno; substituição de SNG a cada cinco dias.

As filosofias, teorias e modelos que sustentam a prática do cuidar de enfermagem na UCIN, foram abordados, neste relatório: modelo de cuidados centrados na família, modelo de parceria de cuidados, cuidados atraumáticos e cuidados voltados para o desenvolvimento. Este último não foi abordado ainda, pelo que lhe vamos dar maior ênfase nesta reflexão do estágio da neonatologia.

Os cuidados voltados para o desenvolvimento estão relacionados com a preocupação crescente relativa à necessidade de minimizar o impacto do internamento e ambiente hospitalar no desenvolvimento. O Modelo do Desenvolvimento Sinativo considera-se como o principal, que sustenta os cuidados centrados no desenvolvimento, no âmbito da Neonatologia (Als, 2009). Em Neonatologia, o risco do compromisso do (neuro)desenvolvimento é inerente, surgindo assim, a necessidade da existência de protocolos de medidas a implementar no sentido de se reduzirem os malefícios da hiperestimulação e promovendo o desenvolvimento do RN prematuro (Costa & Calado, 2019). Estes cuidados são os adotados na UCIN onde decorreu o estágio e nos quais colaborámos ativamente, e traduzindo-se na prestação de cuidados de acordo com a identificação de sinais de *stress*/organização do recém-nascido, no agrupamento de cuidados e na diminuição dos estímulos ambientais nocivos para o recém-nascido (Santos, 2011). Segundo esta autora, os serviços de Neonatologia que têm esta filosofia de cuidados, são locais que proporcionam bem-estar, resultando assim, em benefícios para os bebés e as suas famílias. Tivemos em linha de conta os aspetos físicos, psicossociais, culturais, espirituais, geradores de segurança, na administração segura de terapêutica e prevenção de incidentes. Não nos podemos esquecer da tomada de decisão, que assentaram nos princípios, valores e normas deontológicas, demonstrando uma prática de cuidados de respeito pelos direitos humanos não esquecendo as responsabilidades inerentes à profissão.

Após a colheita de dados, as intervenções planeadas, executadas e avaliadas, tiveram em linha de conta o equilíbrio dos sistemas, promovendo a esperança, a parentalidade, a vinculação e o desenvolvimento infantil, tendo em conta a gestão do risco. Tivemos assim que aprofundar conhecimentos e aplicá-los, sobre o crescimento e desenvolvimento do RN, em contexto de neonatologia; a consulta de protocolos, normas e projetos no serviço; a observação e participação na prestação de cuidados ao RN e família, com necessidade de internamento nos cuidados Intensivos neonatais e a reflexão com a enfermeira tutora sobre situações de intervenção no RN e família.

Tivemos a oportunidade de colaborar nos ensinamentos e treino dos pais, relacionados com os cuidados básicos que são necessários prestar ao recém-nascido, tais como: higiene, alimentação/amamentação, vigilância de saúde/sinais de alarme, transporte seguro, competências do recém-nascido, regime medicamentoso, bem como o teste do pezinho, vacinas, rastreio de cardiopatias. Tivemos também a oportunidade de colaborar na preparação para alta, que se inicia desde a admissão, através da prestação de cuidados antecipatórios. Na UCIN utiliza-se a linguagem classificada CIPE como Sistema de Informação em Enfermagem que sustenta a padronização dos registos de enfermagem. Os registos são realizados no SClinico, onde estão contempladas as intervenções de enfermagem que respeitam à identidade referencial dos cuidados prestados aos RN. Quando o RN criança é admitido, é elaborada a avaliação inicial, bem como identificados os focos de enfermagem e prescritas as respetivas intervenções de enfermagem. Ao longo do internamento vão-se realizando as avaliações de *status*, que se concretizam em indicadores de saúde, ou seja, ganhos em saúde. No momento da alta, a carta de alta é realizada, no sentido da continuidade de cuidados.

Em todos os cuidados prestados esteve sempre presente a promoção do ambiente terapêutico seguro, sendo que este preconiza a adoção de medidas de prevenção e controlo de infeção.

Para a promoção do desenvolvimento de mecanismos de adaptação da criança e família em situação de doença aguda e crónica, tivemos em conta durante os primeiros dias de estágio, identificar as mães com maior défice de conhecimentos, sendo necessária a intervenção quase constante do enfermeiro, no sentido de colmatar as dificuldades manifestadas. Com os cuidados antecipatórios e ensinamentos apropriados à situação, foi possível capacitá-las, no sentido da adoção de estratégias de *coping* e de adaptação, promovendo a relação e a comunicação assertiva.

Baseada no modelo de parceria, a educação para a saúde assume um papel fulcral na promoção de alterações que tenham um impacto positivo no comportamento de saúde. Neste sentido, o modelo de Brazelton, no seu conceito de *Touchpoints*³, enquanto modelo filosófico preditivo do desenvolvimento humano, oferece a pedra basilar da negociação de cuidados. Este modelo destaca a importância do EE como fonte de apoio e ajuda na transição para a parentalidade de um RN prematuro, remetendo para o facto que a família tem de adquirir capacidades e se reorganizar (Brazelton & Sparrow, 2007). Podemos assim afirmar, que a crise pela qual uma família transita, ao ter um RN internado na UCIN, é uma oportunidade de desenvolvimento e o enfermeiro, neste contexto, assume um papel de

³ *Touchpoints* – períodos de desorganização que perturbam a dinâmica familiar.

referência na promoção da parentalidade. Por sua vez, as orientações antecipatórias constituíram uma forma da família desenvolver capacidades e competências que facilitam a sua adaptação à situação do RN, a gestão do regime terapêutico e a obtenção de uma maior autonomia.

Tal como já supramencionado, o nascimento de um bebé prematuro é um choque para os pais (Brazelton, 2013). Este nascimento prematuro interrompe, de forma abrupta, as expectativas e planos projetados para o momento do nascimento, levando os pais a necessitar de apoio para o “luto do filho imaginado” e direcionarem as suas capacidades para a prestação de cuidados do seu filho “real”. É nesta perspetiva que segundo a OE (Ordem dos Enfermeiros, 2011a), se torna crucial a promoção da esperança e a criação de um ambiente de apoio, levando os pais à verdadeira assunção do desempenho de papéis. Podemos afirmar que o objetivo atual do EE é fomentar uma estrutura de coerência, para cada família, a partir de uma vinculação e que esta deve ser organizada desde logo, pois é nesta estrutura de coerência que o RN/criança irá alicerçar o seu desenvolvimento (Gomes-Pedro, 2005). Torna-se, então, evidente que a promoção da vinculação é uma prioridade e que esta tem uma relação diretamente proporcional com o desenvolvimento da família e da criança, tendo em vista os seus aspetos sociais e emocionais (Askin & Wilson, 2014).

Tivemos a oportunidade de informar os pais sobre os cuidados a prestar, demonstrá-los de acordo com o grau de conhecimento e o interesse manifestado, tendo como base a negociação de cuidados. A informação foi fornecida de forma progressiva, o que promoveu a gradual interiorização, utilizando uma comunicação e comportamento assertivos, demonstrando conhecimentos e técnicas de comunicação no relacionamento com a criança/jovem e família no respeito pelas suas crenças e cultura. Fomos responsáveis, pelo ensino e supervisão dos cuidados, até ao momento que os pais se sentiram confiantes para o fazer, promovendo a parceria de cuidados e nunca esquecendo a promoção da vinculação. A patologia e a prematuridade, andam de mãos dadas e constituem os dois grandes stressores (intra/inter) pessoais, que afetam o desenvolvimento do RN e o processo de parentalidade. Consideramos que a nossa intervenção procurou minimizar este impacto, pois facultámos os processos adequados a cada família, para que esta pudesse adaptar-se a uma nova realidade, dando-lhe também tempo e espaço para que pudesse evoluir.

O estágio na UCIN permitiu-nos desenvolver competências especializadas na prestação de cuidados ao RN e família com necessidades de cuidados de especial complexidade, devido à imaturidade do RN. Utilizámos a reflexão sobre as práticas desenvolvidas, baseando as mesmas no conhecimento e nos resultados da evidência científica, nomeadamente nos cuidados ao RN em isolamento por KPC e na preparação da alta e cuidados a ter no domicílio. Realizámos pesquisa em base de dados científicos, e

deixámos as orientações, para esta e outras situações. Direcionámos a nossa atenção para a promoção do conforto que, como já foi referido, está intimamente ligado à promoção da vida. No entanto, mantivemos um reconhecimento precoce de situações de instabilidade das funções vitais e de risco de morte, com respostas de enfermagem apropriadas.

Tivemos em linha de conta a promoção do conforto e bem-estar do recém-nascido e família. A vigilância de forma sistemática do conforto no RN é realizada pela alternância de posicionamentos com rolos e ninhos, pela redução da luminosidade e ruído, na organização dos cuidados, avaliação e registo da dor do RN, bem como medidas não farmacológicas utilizadas. Estas englobam o toque, a massagem, a contenção, o posicionamento, sucção não nutritiva, o método canguru, a amamentação, a utilização da sacarose (nos procedimentos dolorosos) enquanto cuidados promotores do neuro desenvolvimento (Hockenberry & Wilson, 2014).

O internamento na UCIN, traz à tona a problemática da separação do recém-nascido/mãe. O método canguru é uma intervenção de enfermagem adequada e benéfica para a promoção da vinculação precoce, assim como para o desenvolvimento de competências parentais da mãe, não esquecendo a amamentação. A equipa encontra-se na fase de implementação do método de canguru, na qual tivemos oportunidade de participar tanto na formação como na sua implementação.

A valorização do impacto do ambiente da UCIN no RN e família, é uma preocupação crescente pelo desconforto causado. São desenvolvidos esforços para tornar o ambiente hospitalar o menos nocivo possível e para promover o bem-estar. A promoção de um ambiente hospitalar positivo começa no acolhimento da criança e família no Serviço, e envolve entre outros aspetos o favorecer o acompanhamento do RN em permanência por um convivente significativo, a prestação de cuidados atraumáticos e adoção de estratégias de abordagem da dor. Os protocolos existentes, na UCIN, são os seguintes: medidas não farmacológicas nos procedimentos dolorosos em recém-nascidos pré-termo e termo; utilização do EMLA nos procedimentos dolorosos.

Assim, com o objetivo de promover o desenvolvimento harmonioso da criança, tivemos a oportunidade de ajudar os pais para que estes desenvolvam competências na área da gestão da dor. Foi preocupação envolver os pais nos cuidados à criança e capacitá-los para que eles sejam capazes de dar respostas às necessidades identificadas, nesta área. Dentro desta temática, tivemos a oportunidade de realizar um poster com o tema “Promoção do conforto do Recém-Nascido na UCIN” (apêndice 1), que ficou para aprovação do gabinete de comunicação para posterior, afixação à entrada do serviço.

1.4 – Estágio de Saúde Infantil e Familiar

O ato de transformar vivências em experiências, permitindo colorir uma tela em branco, é exigente e tem na gênese o reconhecimento dos limites da formanda. Assim, reconhecemos ter existido uma dinâmica de transformação, possibilitando a autoformação através da reflexão e da pesquisa, que foi conduzindo a comportamentos de adaptabilidade.

A assistência de enfermagem ao recém-nascido, à criança/jovem e suas famílias/cuidadores, tem implícito e por base uma ponderação a nível dos fatores socioculturais, demográficos, económicos, legais e políticos, com objetivo de se ultrapassar obstáculos, nomeadamente o acesso aos cuidados de saúde. Estes fatores colocam desafios à saúde infantil e pediátrica, mediante a atenção de cuidados integrais e integrantes, tendo como objetivo principal a promoção da saúde, do bem-estar e qualidade vida.

O presente estágio foi desenvolvido na USF Marquês de Marialva, Cantanhede. Para dar cumprimento ao objetivo conhecer o funcionamento, a gestão e estrutura dos cuidados de saúde primários, começaremos por enquadrar esta USF no ACES Baixo Mondego e que integra os Centros de Saúde de Cantanhede, Celas, Eiras, Fernão de Magalhães, Norton de Matos, Santa Clara, São Martinho, Condeixa-a-Nova, Figueira da Foz, Mealhada, Mira, Montemor-o-Velho, Mortágua, Penacova e Soure.

A população abrangida na área territorial do ACES Baixo Mondego é de 362.361 habitantes, distribuída pelos 10 concelhos que o constituem, correspondendo a 21% da população residente na Região Centro do país.

A USF iniciou a sua atividade em 2007 e ao longo da sua evolução foi sofrendo alterações no corpo de profissionais, sendo que à data é constituída por 5 médicos, 5 enfermeiros e 4 secretárias clínicas, com a colaboração de uma funcionária de limpeza pertencente a uma empresa prestadora de serviços. Em 2017, por estarem reunidas as condições necessárias, apresentaram a sua candidatura ao modelo B, contudo esta passagem não foi ainda efetivada devido à situação pandémica. A sua área de influência incluiu a União de freguesias de Cantanhede e Pocariça e as áreas limítrofes, como a freguesia de Cordinhã, a freguesia de Ourentã e a União de freguesias de Portunhos e Outil. À data de 2020 a população abrangida era de 8.662 habitantes. Cada médico faz equipa com uma enfermeira e secretária clínica e tem adstrito um ficheiro de utentes, norteando a assistência numa filosofia de personalização de cuidados à população inscrita, garantindo a acessibilidade, a globalidade, a qualidade e a continuidade dos mesmos. A filosofia de trabalho da equipa tem por base uma abordagem holística englobando os aspetos físicos, emocionais e sociais, o ciclo de cada cliente/família no seu contexto mais global, compreendendo a saúde e a doença, atuando aos três níveis de prevenção: primária,

secundária e terciária. Os enfermeiros da USF exercem as suas funções segundo o modelo de Enfermeiro de Família, não por área geográfica, mas por respetivo médico de família. Composição da equipa de enfermagem: cinco enfermeiras, duas com especialidade de Saúde Infantil e Pediátrica, sendo uma das especialistas em Saúde Infantil e Pediátrica que acumula funções de gestão e coordenação da USF na área da Enfermagem. Todos os enfermeiros da USF realizam as atividades inerentes aos vários programas existentes na unidade de saúde (saúde infantil e juvenil, saúde materna e planeamento familiar, vacinação, diabetes, visita domiciliária, saúde do adulto, sala de tratamentos e consulta aberta).

As USF permitem uma flexibilidade aos utentes, incluindo a criança/jovem, de terem consulta pouco antes ou depois das idades chave e se deslocarem à consulta por outros motivos. Esta flexibilidade assenta em valores como: Ética, Profissionalismo, Deontologia, Qualidade, Articulação, Cooperação, Solidariedade, Autonomia, Gestão participativa e Avaliação.

Integramos a equipa e participámos nos cuidados de enfermagem ao RN, à criança/família, adequados às suas necessidades, maximizando a sua saúde, participando na calendarização das consultas de saúde infantil. Estas têm como diretrizes as idades chave correspondentes a acontecimentos importantes na vida do bebé, da criança e do adolescente, tais como as etapas do desenvolvimento: socialização, alimentação, desenvolvimento psicomotor e escolaridade; coincidência destas consultas com o plano nacional de vacinação, de modo a reduzir o número de deslocações à USF; identificação o mais precoce possível e referenciação/encaminhamento de situações passíveis de correção que possam afetar de forma negativa o crescimento/desenvolvimento da criança.

O acolhimento ao recém-nascido, à criança/jovem e família, a colheita de dados, aplicação do processo de enfermagem e registos, a observação física, com avaliação de dados antropométricos, do crescimento, do desenvolvimento, os ensinamentos realizados nas diferentes faixas etárias, o esclarecimento de questões colocadas pelos pais ou pessoas significativas e o reconhecimento de doenças comuns, implicaram a mobilização de conhecimentos. A consulta de enfermagem inicia-se pelo acolhimento dos pais e criança e após a apresentação das enfermeiras presentes na sala, procedia-se à identificação da criança, bem como da pessoa que a acompanhava. Foi possível constatar que cada enfermeira conhecia muito bem quase a totalidade das famílias que se dirigiam a esta consulta e foi muito gratificante poder observar a relação construída com base na confiança e segurança. Esta relação de confiança por vezes tem o “reverso da medalha”, e se em meio hospitalar existe, aqui é mais evidente o dirigir-se às enfermeiras por tu, ou filha. Tive a oportunidade de fazer esta reflexão com uma das enfermeiras tutoras, percebendo e observando que se tenta contornar, de forma assertiva, esta situação. Quando o recém-

nascido vem pela primeira vez à consulta não é só o bebé que tem consulta, mas também a mãe faz a consulta do puerpério. Em relação ao bebé são levantados os seguintes focos: desenvolvimento infantil, vacinação, vinculação, papel parental, amamentação. Em relação à mãe os focos são: papel parental e monitorização da depressão pós-parto. Planeando a continuidade de cuidados, todos os aspetos referentes à consulta são registados no sistema de informação de saúde SClínico e Boletim Nacional de Saúde. A sua utilização traduz-se em vantagens, nomeadamente a utilização de linguagem da Classificação Internacional para a Prática de Enfermagem (CIPE), bem como o acesso durante a consulta, e de forma sistematizada, aos aspetos a avaliar da Escala de Mary Sheridan, aos sinais de alerta a identificar, aos cuidados antecipatórios e a todos os registos efetuados anteriormente sobre a criança e família, a avaliação familiar (uma vez que um referencial teórico utilizado pela USF é o Modelo dinâmico de Avaliação e Intervenção Familiar) e o SNIPI.

Nas consultas de saúde infantil são efetuadas intervenções, às quais Meleis (2010) deu o nome de Terapêuticas de Enfermagem e que permitem aos enfermeiros eleger estratégias de cuidados e selecionar as intervenções mais adequadas para que a pessoa alcance um estado de saúde desejável e uma transição saudável, visando a concretização de objetivos e a consecução contínua de ganhos em saúde da população. Estas consultas constituem uma oportunidade privilegiada na avaliação, promoção, intervenção e orientação na transição de saúde/doença junto da comunidade. As consultas de enfermagem são prévias à consulta médica (consulta conexas). Aqui devemos abrir um parêntese para referir que as enfermeiras também fazem consulta independente: teleconsulta (não presencial), quando algum foco identificado necessita de uma maior vigilância ou por comportamento de procura de saúde por parte dos utentes, ou presencial quando há necessidade de observar. Tivemos a oportunidade de realizar, em conjunto com as enfermeiras tutoras, a avaliação estatoponderal das crianças/jovens, a avaliação do desenvolvimento utilizando a Escala de Mary Sheridan, a denteição com base no Programa Nacional de Saúde Infantil e Juvenil (DGS, 2013) e o Boletim de Saúde Infantil e Juvenil. Durante a observação participativa nas consultas de saúde infantil, foi-me possível perceber que o EESIP desempenha um papel fundamental junto da comunidade a este nível de cuidados. Exemplo: é da competência do EE sensibilizar e formar com vista à qualidade dos cuidados, atuando como formador oportuno devendo, assim, responsabilizar-se por ser facilitador da aprendizagem em contexto de trabalho (Portugal, Ministério da Saúde, Regulamento nº 140/2019). Acresce ainda a responsabilidade de identificar necessidades formativas e atuar rapidamente formando toda a equipa (Portugal, Ministério da Saúde, Regulamento nº 140/2019).

Nos cuidados por nós prestados procurei evidenciar, utilizando estratégias motivadoras para com a criança/jovem e família, com recurso a uma linguagem adequada ao

seu estágio de desenvolvimento, transmitindo conhecimentos, habilidades e cuidados antecipatórios, no sentido de permitir o desenvolvimento de competências para a assunção do seu papel na promoção da saúde. O desenvolvimento destas competências teve por base a demonstração de disponibilidade dos pais, crianças/jovens, para exporem as suas dúvidas e preocupações, tendo presente a participação dos mesmos na prestação de cuidados, norteando-nos pelo modelo de parceria (Casey, 1993). Este modelo pressupõe o envolvimento dos pais em todas as atividades realizadas e aproveitando todas as ocasiões para reforçar e realizar ensinamentos, no sentido de promover e facilitar o seu papel, como principais cuidadores, levando ao desenvolvimento da parentalidade. O estilo parental e o ambiente familiar podem encorajar, ou não, comportamentos promotores de saúde, o que reforça a importância de investir a este nível. Podemos observar, em consonância com a equipa, que há pais que não exercem o seu dever de parentalidade, deixando as crianças fazerem, literalmente, o que querem ou não querem. Para colmatar este “problema” detetado há uma valorização dos cuidados antecipatórios ao bebé, como fator de promoção da saúde, dando acesso aos pais a informação e a conhecimentos necessários ao melhor desempenho da sua função parental. Uma alta autoeficácia e autoeficiência para desempenhar as tarefas parentais e estabelecer e manter relações podem aumentar a satisfação com o papel parental. Pais mais satisfeitos com o seu papel cuidam mais eficazmente dos seus filhos, resultando num melhor desenvolvimento físico, emocional e cognitivo da criança. Neste contexto tivemos, também, a possibilidade de sensibilizar os pais para os riscos da violência e maus tratos à criança.

Houve consultas em que tivemos a oportunidade de observar momentos de amamentação, permitindo-nos fornecer apoio e aconselhamento, tendo corrigido pegadas ou posicionamentos incorretos, ou orientações para mamilos gretados. A amamentação exclusiva até aos 6 meses de vida é um enorme benefício para o bebé, pois previne doenças gastrointestinais, respiratórias e é o alimento com os nutrientes necessários e indispensáveis. Problemas vários podem surgir, e não permitir a amamentação exclusiva até aos 6 meses. Nestes casos, terá que haver uma preocupação em transmitir à mãe que não deixa de ser boa mãe só porque não amamenta, mantendo a autoestima parental.

Tivemos a oportunidade de avaliar o crescimento e desenvolvimento com recurso à escala de Mary Sheridan a pelo menos uma criança de cada uma das etapas de desenvolvimento (recém-nascido, latente, toddler, pré-escolar, escolar e adolescente). A consulta de enfermagem realizada ao adolescente teve como objetivo promover a sua autoestima e a sua autodeterminação nas escolhas relativas à saúde. Foi questionado se o adolescente pretendia estar sozinho na consulta. O ambiente foi baseado na confiança e garantia de sigilo de toda a informação partilhada. Percebemos que as preocupações comuns

se basearam em questões relacionadas com a autoimagem, comportamentos de risco, nomeadamente aditivos com ou sem substância (consumo de álcool e/ou tabaco, écrans) e comportamentos sexuais. Apesar de poucas consultas ao adolescente, todas constituíram momentos de verdadeira educação para a saúde e contribuíram seguramente para promover hábitos de vida mais saudáveis aos jovens, através da literacia em saúde. Uma situação marcante foi uma adolescente que teve contato via rede social, com alguém que ela achava ser da sua idade e afinal veio a revelar-se uma pessoa mais velha e com outros objetivos que não eram a mera amizade. A sua boa relação com os pais permitiu estabelecer diálogo com eles, tendo-lhes contado o sucedido, e estes conseguiram orientar a situação sem que tenham surgidos problemas.

A avaliação do desenvolvimento, bem como a transmissão de orientações antecipatórias na maximização do mesmo, configurou os focos da aquisição de conhecimentos e o desenvolvimento de habilidades que permitiram realizar esta atividade de forma mais autónoma e correta. Com esta aquisição percebi como direcionar a consulta de saúde infantil, com identificação de possíveis problemas, antecipando-os através de estratégias associadas à criança/jovem e família de acordo com o grau de desenvolvimento. A avaliação sistemática do desenvolvimento deverá contemplar todos os fatores de risco biológicos e ambientais, que possam exercer influência negativa sobre o normal desenvolvimento do recém-nascido, criança/jovem e família, visando uma intervenção adequada e o mais precoce possível, sempre que identificadas alterações e, ao mesmo tempo, facilitar a maximização das potencialidades do binómio e minimização das suas dificuldades.

É importante realçar a relação direta entre precocidade da intervenção e a qualidade das respostas obtidas, nomeadamente nos primeiros cinco anos de vida, face à plasticidade cerebral e resiliência. Realizámos consulta a um recém-nascido que apresentava um problema em termos de simetria da cabeça; quando abordámos o assunto com a enfermeira observou-se em registos que a criança já tinha sido referenciada para consulta no Hospital Pediátrico, denotando a articulação entre serviços.

A autonomia que fui adquirindo ao longo do estágio, esteve subjacente ao interesse na melhoria contínua dos cuidados prestados com a consequente aquisição de novos conhecimentos e reflexão sobre as práticas e as atividades observadas e realizadas.

Tivemos a oportunidade de participar na vacinação. O procedimento de vacinar ultrapassa a tecnicidade, porque implica que o enfermeiro mobilize conhecimentos relacionados com as patologias a prevenir, as reações adversas possíveis e as estratégias da sua resolução, esclarecendo a família, a criança/jovem de acordo com as diferentes etapas

de desenvolvimento. Também o cuidado antecipatório aqui tem uma dimensão importante, principalmente nas idades de 5 anos pois as crianças, ao serem preparadas pelos pais em casa, chegam à consulta já com a ideia e predispostos à vacinação, o que facilita o ato em si. Em relação a técnica em si, tivemos a oportunidade de desenvolver competências a nível psicomotor da destreza na administração da mesma. Como o espaço físico é pequeno, a vacina tem que ser administrada no local (físico) da consulta, o que, pelo conceito de associação, permite observar crianças que quando vão às consultas não se querem sequer sentar e choram, fugindo ao nosso contato. Após a vacinação, as crianças permanecem na unidade para vigilância, cerca de 30 minutos, fazendo-se coincidir com a consulta médica. Outra questão que se prende com a vacinação, é a elegibilidade para o BCG, realizada em todas as consultas até aos 5 anos.

Outra intervenção na qual tivemos a oportunidade de participar foi o rastreio neonatal do programa nacional de diagnóstico precoce, conhecido como teste do pezinho (TP). Este procedimento consiste na recolha de sangue (que se coloca num impresso para o efeito) para ser analisada em laboratório. O objetivo é detetar doenças metabólicas, genéticas e/ou infecciosas. Está preconizado a sua realização depois das 24 horas de vida ou depois do início da alimentação, nos primeiros 7 dias de vida. O ideal deverá ser realizado entre o 3.º e o 6.º dia de vida. Esta precocidade é importante, pois consegue-se realizar um diagnóstico concreto antes que os sintomas se tornem evidentes, facilitando a intervenção precoce no RN, nomeadamente com tratamento adequado, permitindo a melhoria da qualidade de vida da criança, diminuindo ou eliminando sequelas associadas a cada doença. Em reflexão com a enfermeira tutora, foi possível perceber que na USF já foram diagnosticadas doenças, como o hipotireoidismo, sobressaindo a importância de um diagnóstico precoce para o tratamento adequado das crianças.

Baseado na teoria de Kolcaba, surge o objetivo de promover o conforto/alívio da dor do RN, da criança/jovem e família, aquando dos procedimentos dolorosos. A revisão bibliográfica e a pesquisa da evidência científica, foram uma constante ao longo do estágio na USF, pois auxiliaram-nos na tomada de decisão fundamentada, objetivando a manutenção de um papel dinamizador na manutenção de cuidados de saúde seguros e de qualidade. Esta *performance* surge da necessidade do contínuo progresso de competências teóricas, indispensável numa intervenção prática com qualidade. O uso da sacarose até ao ano de idade, que a DGS preconiza no documento acima mencionado, não é uma intervenção adotada pela USF, tendo sido por nós iniciada a sensibilização para o seu uso da mesma. Realizamos pesquisa bibliográfica, à procura da mais recente evidência científica, realizamos a apresentação da ampola de sacarose ou glicose a 30% e desmistificando alguns mitos em

torno desta temática. A enfermeira coordenadora ficou em realizar uma reunião com a equipa para consenso do uso da mesma.

Associada ao ato de vacinar ou ao teste do pezinho, estão a ansiedade do cuidador e/ou da criança e o medo da criança e pais à “picada”. A dor presente deve constituir foco de atenção e o conseqüente planeamento de intervenções adequadas de alívio da dor, baseadas no documento orientador da DGS, intitulado “Orientações técnicas sobre o controlo da dor em procedimentos invasivos/dolorosos nas crianças (1 mês a 18 anos)” (Portugal, Ministério da Saúde, Direção Geral da Saúde, orientação n.º 022/2012). A par e par, com o esclarecimento sobre o procedimento que se planeava efetuar, adequando à idade e fase de desenvolvimento, durante o ato de vacinar, sugere-se que a criança se sente ao colo dos pais como o melhor meio de conforto e segurança para as crianças, e foram promovidas estratégias não farmacológicas para a promoção do conforto da criança durante o procedimento, tais como a sucção não nutritiva, ou a imaginação guiada (Ordem dos Enfermeiros, 2013). Todos estes aspetos são o cerne da prestação de cuidados atraumáticos.

Apesar do facto da presença dos pais causar desconforto e ansiedade aos mesmos aquando dos procedimentos dolorosos, a presença da pessoa significativa integra um aspeto fundamental na promoção do conforto e da conseqüente redução da sensação de “dor” da criança, fazendo parte integrante na abordagem não farmacológica, diminuindo o stress e a ansiedade da criança, objetivando a diminuição da intensidade da experiência de dor através da satisfação das necessidades emocionais.

Outro aspeto, já referido atrás, é o fato de não haver uma sala destinada só a procedimentos dolorosos, uma vez que o espaço é pequeno. Esta prevenia a associação do ato doloroso ao espaço, que acontece quando a criança chora só porque vai para a consulta pois associa a algum ato doloroso.

A escolha desta USF teve em conta que, no seu ficheiro, há uma criança portadora de Coagulopatia e com a qual tivemos a oportunidade de participar na consulta dos 10 anos. Notou-se uma preocupação da enfermeira que a assiste, em perceber qual a via de administração da vacina do papiloma vírus e após a consulta da literatura, percebeu-se que só podia ser por via IM. No momento da consulta, para além dos aspetos inerentes à consulta para esta faixa etária, foi abordado com o familiar que a acompanhava (avô) qual a via de administração do fator de coagulação. Após uns dias, a dita criança regressa para administração da vacina, que se fez coincidir com o dia da administração de fator. Após pesquisa da última evidência científica e contato com a APH, no sentido de obter orientações para a administração de vacinas por esta via, que transmitimos à enfermeira de saúde da criança, e que vão no sentido de fazer compressão no local durante 10 minutos, e aplicação

de gelo. A criança em questão, apresenta uma articulação alvo já com alguma dificuldade em fazer a extensão completa do membro. Tivemos a possibilidade de colaborar na continuidade da promoção da criança à sua situação de doença crónica e assim dar cumprimento ao objetivo de refletir sobre o papel do EESIP dos distintos locais de estágio na promoção da qualidade de vida da criança Hemofílica.

Tive a oportunidade de divulgação de informação à equipa sobre Hemofilia, na ação de formação (apêndice 2) e avaliação da mesma, através de um questionário, pelo *google forms*, e cujos resultados, são apresentados no apêndice 3.

Uma das enfermeiras tutoras do local de estágio acumulava funções de gestão na área de coordenação e gestão de recursos humanos e materiais. O enfermeiro especialista assume um papel de liderança, procurando gerir os cuidados, garantindo a segurança e qualidade das tarefas delegadas. As atividades envolvidas no desenvolvimento de competências relacionadas com a gestão e liderança prenderam-se com a gestão de horários e recursos humanos, pois todos os programas tinham que ser assegurados, apesar de cada enfermeiro ter a seu cargo uma lista de utentes. Através de observação participada foi feita a gestão de *stock* de material e de medicação, contribuindo para a melhoria contínua e promoção de um ambiente terapêutico seguro. Tivemos também oportunidade de observar, uma vez que estamos em pandemia, de toda uma gestão do agendamento da vacina Covid19.

1.5 – Estágio de observação nos centros de referência de coagulopatias congénitas

As coagulopatias congénitas são doenças raras, que alteram a coagulação sanguínea, afetando, deste modo, a hemóstase (Portugal, Ministério da Saúde, Lei n.º 129/2016). A doença rara é uma doença crónica, na maioria dos casos se revela debilitante e potencialmente fatal (Portugal, Ministério da Saúde, Direção Geral da Saúde, 2008), que exige esforços concertados, especiais e envolvendo diversas áreas de intervenção. Por isso a necessidade das pessoas portadoras de coagulopatias, serem seguidas em centros de referência, com uma equipa multidisciplinar, composta por imunohemoterapeuta, enfermeiro, fisioterapeuta, assistente social, técnico especializado em laboratório, ortopedista, psicólogo, entre outros (Portugal, Ministério da Saúde, Direção Geral da Saúde, 2014; Page, 2019).

A existência dos centros traz um novo conceito, os cuidados compreensivos, ou seja, de prestação de cuidados globais e articulados, por equipas multidisciplinares e tem em conta os aspetos físicos, emocionais, educacionais, vocacionais e psicológicos da doença (Portugal, Ministério da Saúde, Direção Geral da Saúde, 2016).

Tivemos a oportunidade de estagiar em dois CRCC, refletindo sobre o papel do EESIP dos distintos locais de estágio na promoção da qualidade de vida da criança hemofílica. Este

objetivo foi transversal aos estágios, com exceção da UCIN, e com mais preponderância nos cuidados de saúde primários. Foi nos estágios de observação CRCC que o concretizámos mais profundamente.

Tivemos a oportunidade de aprofundar conhecimentos em doenças raras, nomeadamente a hemofilia, bem como as respostas de enfermagem apropriadas. A importância da profilaxia é a pedra basilar, pelo impacto que a mesma possui na promoção do desenvolvimento da autonomia e da qualidade de vida das pessoas portadoras de hemofilia. Para tal é crucial uma articulação entre a comunidade e os profissionais de saúde, e entre estes e os utentes e/ou famílias. Identificámos as limitações à qualidade de vida vivenciadas pela criança portadora de hemofilia, na opinião dos seus pais/cuidadores e as condutas adotadas por eles frente a essas limitações, tais como a dor e o desconforto, provocado pelas hemartroses.

Os projetos desenvolvidos pelos CRCC constituem instrumentos que auxiliam a colmatar as necessidades sentidas, que começam nas crianças/família, e continuam na vida adulta, ou seja no ciclo de vida, envolvendo elementos da comunidade nos cuidados. Assim, existe uma articulação com a comunidade, nomeadamente com a APH, de modo a promover a literacia em saúde e otimizar a consciencialização sobre esta temática.

PARTE II

2 – PROBLEMÁTICA

A segunda parte deste relatório incide no trabalho de investigação alusivo ao tema “Enfermeiro de referência na promoção da qualidade de vida da criança portadora de hemofilia: percepção dos pais” e que tem intrínseco o conceito qualidade de vida, e como pano de fundo tem as características do ambiente físico, social e emocional, a juntar-se a todos os fatores de *stress*, associado à doença crónica, para a criança e pais, inerentes aos vários processos de transição (Hockenberry & Wilson, 2014).

Iremos neste capítulo explicar a apresentação da problemática, bem como a relevância do estudo.

Em comparação com pais de crianças saudáveis, pais de crianças portadoras de doenças crónicas fazem alusão à diminuição da qualidade de vida física e psicológica, este fato pode-se associar à complexidade que envolve o papel dos pais/cuidador, isto é, os pais são considerados membros integrantes das equipas de saúde (Fairfax et al., 2019).

O modelo concetual implícito e explícito inerente aos cuidados de enfermagem pediátrica, neste caso em concreto a crianças portadoras de hemofilia, centra-se nas respostas dessas mesmas crianças/famílias ao seu problema de saúde e à forma como esta resposta afeta a sua qualidade de vida. O método de trabalho por enfermeiro de referência é o que melhor reflete a filosofia de cuidados em pediatria, promovendo a família como elemento central do processo assistencial (Mendes, 2012; Santos et al., 2019).

A hemofilia e o seu tratamento influenciam a vida diária das crianças e família e têm um impacto na sua qualidade de vida (Borato et al., 2017). O enfermeiro (neste caso enfermeiro de referência) está sempre presente na vida do hemofílico (Unidos pela Hemofilia, 2019), uma vez que é o enfermeiro realiza a avaliação, com o conseqüente estabelecimento de plano de cuidados de enfermagem, no sentido de ajudar o indivíduo a atingir a máxima capacidade de autocuidado (Portugal, Ministérios das Finanças e da Administração Pública e da Saúde, Portaria n.º 242/2011).

As crianças/pais/cuidadores portadoras de hemofilia, com a introdução da terapia domiciliária, ficaram capacitadas/autónomas a (auto)administrar, fator em casa, aumentando a qualidade de vida, e assim a (auto)gerenciar a doença de forma mais independente. Mas este (auto)gerenciamento é exigente e complexo (Qian et al., 2019). O enfermeiro de referência assume, assim, um papel fundamental, na autonomia da criança/família: ensinar, instruir e treinar, esclarecendo e apoiando a díade, ou seja, tem um papel central de

coordenação no (auto)gerenciamento da doença (Pollard et al., 2020). Um dos principais desafios é dar a autonomia que a criança/família precisam, e que vai contribuir para a promoção da qualidade de vida (Muñoz & Palacios, 2015). Estes autores referem ainda que a profilaxia, para além de conferir mais qualidade de vida, aumenta a esperança de vida, pelo que tem que se olhar para a hemofilia, para além do aspeto biológico, mas também para as dimensões psicológica e social.

O papel do enfermeiro de referência não se resume só ao ensino, instrução e treino, mas também à interação à distância, realizado recorrendo ao uso das tecnologias de comunicação e informação (Gérard, 2019). Esta interação tem na sua génese os padrões de qualidade, que sustentam a prática, as necessidades e as características das crianças/cuidadores. O uso das tecnologias de comunicação em enfermagem pode-se denominar como telenfermagem (Ordem dos Enfermeiros, 2021). A manutenção do regime terapêutico exige e requer excelentes capacidades, por parte das crianças e seus cuidadores, de se (auto)gerirem. A telessaúde, mais concretamente a telenfermagem, vem ajudar a criança e os seus cuidadores na eficácia desta (auto)gestão da doença que, na opinião de Qian et al. (2019), a educação para saúde vai incrementar a literacia e, assim, promover a adesão ao regime terapêutico e à independência.

Se, por um lado, a terapia domiciliária veio aumentar a qualidade de vida do binómio, por outro, trouxe desafios quer físicos, quer emocionais aos pais, pois tinham de punccionar os seus filhos (Lipe et al., 2016). Outro desafio que os pais enfrentam é tomarem consciência da tendência em híper proteger os seus filhos, da condição de “doença” da qual são portadores (Vidal & Almeida, 2008; Santos et al., 2020).

Surge assim, o conceito de qualidade de vida relacionada com a saúde, que pode ser entendida como a perceção dos pais sobre a qualidade de vida da criança portadora de hemofilia e de como as limitações impostas pela doença, assim como o impacto da profilaxia, afetam a sua condição de vida útil (Borato et al., 2017). Avaliar esta perceção tem um cariz bastante subjetivo (Muñoz & Palacios, 2015), pois trata-se de dar voz aos pais. As doenças crónicas, neste caso a hemofilia, são as que mais afetam a qualidade de vida, devido às limitações que imprimem nas articulações, limitando a criança na sua capacidade produtiva (Hockenberry et al., 2014).

Perceção, segundo o dicionário (Porto Editora, data) consiste na tomada de conhecimento sensorial de objetos ou de acontecimentos exteriores. Pode também ser definida a perceção, não como uma ciência do mundo, nem sequer um ato, mas como uma tomada de posição deliberada, sendo o fundo no qual todos os atos se destacam e pressuposta por eles (Picon, 1958). Merleau-Ponty (1994) refere-se à perceção como

resultado da sensação, veiculada pela atenção e juízo, tendo a percepção do mundo como pressupostos a racionalidade, valores e o todo. A sensação conduz à percepção, culminando em representações mentais, carregadas de emoção e significância (Ribeiro et al., 2009).

Na família, a percepção é construída pelo seu modo muito próprio de sentir, ver, pensar e estar no mundo, interpretando o seu cotidiano (Motta, 1997).

Este conceito da percepção, traduzido em discernimento, traz à tona, o conceito de Fenomenologia, que é um ramo da Filosofia, que estuda a essência das experiências e/ou vivências e o seu efeito na consciência do ser humano, efeito este realizado recorrendo à interpretação (Merleau-Ponty, 1994; Ribeiro et al., 2009). Este termo fenomenologia, tem tido uma crescente utilização nas pesquisas em enfermagem (Silva et al., 2008). E porquê? Para as referidas autoras, utilizando a abordagem fenomenológica nas suas pesquisas, o enfermeiro irá obter resultados que conduzem a uma melhor compreensão do ser, enquanto ser. O tipo de fenomenologia patente no presente trabalho é a fenomenologia descritiva, pois visa estudar as estruturas essenciais, referentes aos fenómenos, tal qual eles aparecem na consciência, isto é, vai descrever os fenómenos por palavras (Coutinho, 2021).

A importância de caracterizar a percepção dos pais sobre a qualidade de vida de seus filhos, reside no fato de "(...) tudo aquilo que sei do mundo, mesmo que por ciência, eu sei a partir de uma visão minha ou de uma experiência do mundo sem a qual os símbolos da ciência não poderiam dizer nada (...)" (Merleau-Ponty, 1994, p. 3).

Relacionado com a percepção dos pais, emerge a importância de conhecer a sua satisfação com o papel do enfermeiro. Entenda-se a satisfação como "(...) o conjunto variado de reações face à experiência dos cuidados de saúde" (Mendes, 2013, p. 18). Para além de estar relacionada com a percepção, a satisfação também se relaciona com a qualidade de vida, mediada pela adesão ao regime terapêutico (Baron-Epel et al., 2001). O conceito de satisfação está assim relacionado com a percepção da pessoa na realização das suas necessidades, das suas expectativas e dos resultados obtidos, respetivamente (Paúl et al., 1999). São vários os fatores que influenciam a satisfação dos pais: acessibilidade aos serviços de saúde, satisfação com a relação com os profissionais e com a qualidade da informação transmitida (Gonçalves, 2010).

Estamos perante dois paradigmas, por um lado a avaliação da qualidade de vida da criança percebida pelos pais e qual o contributo do enfermeiro para a mesma, na qual se pretende explicar e prever a influência de umas variáveis nas outras, recorrendo ao paradigma positivista ou quantitativo. Por outro lado, pretende-se que estas previsões e explicações sejam compreendidas e que possuam significado, ou seja, o paradigma qualitativo (Coutinho,

2021). Assim, um estudo desta natureza, “(...) trata-se de descobrir significados atribuídos às ações individuais (...) a partir dos atores intervenientes no processo” (Coutinho, 2021, p. 28).

A reflexão sobre a qualidade de vida da criança portadora de hemofilia, percebida pelos pais e a satisfação dos pais com o enfermeiro de referência na promoção da mesma, torna-se de extrema importância. A temática pode ser estudada em várias áreas do conhecimento, como a antropologia, a sociologia, a biologia e a tecnologia, sendo um tema complexo, que carece da necessidade de ser analisado sob os aspectos biológicos e psicossociais. Por se tratar de um estudo contemporâneo necessita de receber maior atenção, trazendo a necessidade de ser devidamente explorado.

No capítulo seguinte, iremos realizar o estado de arte, onde iremos mencionar os estudos supracitados.

3 – ENQUADRAMENTO TEÓRICO (ESTADO DA ARTE)

As doenças crônicas e neste caso a hemofilia, afetam não só a criança, como toda a família (Eccleston et al., 2015) sendo relatado pelos pais a diminuição da qualidade de vida (Fairfax et al., 2019).

3.1 – Hemofilia

A hemofilia é um distúrbio hemorrágico recessivo, congênito, que na sua maioria é hereditário. Mais recentemente estudos referem que cerca de 1/3 dos casos resultam de uma mutação genética (Costa et al., 2009; Srivastava et al., 2020). Afeta predominantemente homens, pois está associado ao cromossoma X, sendo as mulheres portadoras heterozigotas da doença (Franchini & Mannucci, 2012). No entanto há relatos de mulheres com hemofilia (Verstraete et al., 2020). Divide-se em hemofilia A se a deficiência é no fator VIII, ou hemofilia B, quando a deficiência afeta o fator IX. Estima-se que a incidência da hemofilia A é de um caso para cada 10 nascimentos do sexo masculino, enquanto a incidência da hemofilia B é de um para cada 30 mil nascimentos do sexo masculino (Srivastava et al., 2013; Wagner et al., 2019; Srivastava et al., 2020).

Estima-se que em Portugal devam existir cerca de 700 a 800 pessoas com hemofilia A ou hemofilia B (Café et al., 2019).

Sendo a hemofilia um distúrbio hemorrágico, ela é caracterizada por hemorragias espontâneas nos músculos e articulações (Srivastava et al., 2020). As pessoas portadoras de hemofilia têm fator de coagulação inferior a 1% são portadoras de hemofilia grave, pelo que o risco de hemartroses está inflacionado. Hemofilia moderada tem fator entre 1% e os 5% e a hemofilia ligeira (se o fator é > 5% e < 40%). As hemartroses resultam em dor e incapacidade (Valentino, 2010; Manco-Johnson et al., 2017).

Repetida hemorragia, numa só articulação, denominada articulação alvo, é uma particularidade específica da hemofilia; este processo leva a hemartroses, culminando em artropatia hemofílica crónica (Santos et al., 2018).

O tratamento da hemofilia consiste em reposição do fator (terapia substitutiva) que pode ser feita de duas maneiras: quando ocorre hemorragia (“*on demand*”), ou por rotina (duas a três vezes por semana), denominando-se então profilaxia (Manco-Johnson et al., 2013; Lipe et al., 2016). Ainda para estes autores, o tratamento sob “*on demand*” cessa a

hemorragia, promove o alívio da dor e repõe o movimento articular, mas não previne a artropatia. A profilaxia primária, é considerada aquela que é iniciada antes dos três anos de idade, na presença de duas hemartroses e artropatia diagnosticada (Blanchette et al., 2014; Manco-Johnson et al., 2017)

Para Sondermann et al. (2017) a prevenção de hemorragias nas articulações (saúde articular) e aconselhamento de saúde, ao nível individual, melhora o conhecimento sobre a saúde, a auto-competência e a aptidão física da criança. Ainda para estes autores, a assunção de profilaxia com fatores da coagulação, ao invés do tratamento “*on demand*”, tem-se revelado como protetora das articulações, incrementando a atividade física. Lipe et al. (2016) referem que a profilaxia reduz as idas ao hospital, as cirurgias às articulações, incrementam a adesão à atividade física e culminam com a redução de faltas à escola. Poderemos afirmar que as crianças/cuidadores ficam capacitadas a auto-gerenciar a sua doença, e que esta capacitação passa por reconhecimento do início de hemorragias espontâneas, o seu registo, a adesão ao regime terapêutico e os comportamentos de adesão (Qian et al., 2019).

São vários os fatores que interferem na adesão ao tratamento: idade e crenças relacionadas com a mesma, infusão, frequência das hemorragias, literacia em saúde, acessibilidade aos cuidados de saúde, insegurança (Sun et al., 2021).

O tratamento pode ser com terapia substitutiva, isto é, substituição do fator em falta e por terapia não substitutiva, isto é, tratamento com fármacos que não são fator, mas que vão mimetizar os fatores da coagulação (Ljung & Gretenkort, 2015).

A terapia domiciliária está legislada desde 2015 em Portugal, como objetivo de reduzir ao mínimo o tempo entre o reconhecimento da hemorragia e a administração do tratamento (Portugal, Direção Geral da Saúde, 2015). Em adolescentes o tratamento é normalmente realizado pela pessoa portadora de hemofilia, em crianças pelos pais/cuidadores (Bérubé et al., 2016; Smith, 2018). Em crianças os pais são ensinados, instruídos e treinados de forma a ficarem autónomos na administração da terapêutica (Lipe et al., 2016).

Existem outros fármacos que podem ser usados na hemofilia como a desmopressina, o ácido tranexâmico e o ácido ípsilon-aminocapróico (epsicaprom). A desmopressina é o tratamento de primeira linha em hemofilia ligeira, o epsicaprom e o ácido tranexâmico é usado em casos de hemorragia das mucosas. O paracetamol é o analgésico a ser usado em detrimento da aspirina ou brufen (Srivastava et al., 2020).

Um dos problemas associados à frequente administração de fator é o aparecimento de um anticorpo inibidor da coagulação (substância que impede a coagulação). Para resolver esta questão é necessária a utilização de medicamentos específicos em substituição dos concentrados de fatores de substituição, chamados agentes de *bypass* (Portugal, Ministerio

da Saúde, Despacho n.º 4319/ 2013; Oldenburg et al., 2020). O medicamento mais utilizado é o anticorpo monoclonal, conhecido por hemlibra, que é de administração subcutânea e o modo de atuação é fazer um *bypass*, ligando o fator VII ao fator IX, mimetizando o fator VIII. A profilaxia com hemlibra tem-se demonstrado altamente eficaz para crianças com hemofilia A e inibidores (Young et al., 2019).

3.2 – Qualidade de vida

O termo qualidade de vida, que terá surgido por volta dos anos 30 do século XX, com um estudo levado a cabo por Seidl & Zannon (2004) que para além de quererem dar significado ao termo, tiveram o intuito de a avaliar.

Pode ser definida como:

O valor atribuído à duração da vida quando modificada pela perceção de limitações físicas, psicológicas, funções sociais e oportunidades influenciadas pela doença, tratamento e outros agravos, tornando-se o principal indicador para a pesquisa avaliativa sobre o resultado de intervenções (Borato et al., 2017, p. 107).

A avaliação da qualidade de saúde, torna-se importante, pela definição de saúde, pela OMS, que a define como a capacidade que o indivíduo tem de se autorregular perante um evento adverso, isto é, adaptação e (auto)gestão (Loureiro et al., 2018). Destes conceitos emerge que a saúde deixa de ter uma conotação de apenas doença física, e passa a abranger aspetos subjetivos, ou seja, engloba aspetos psicológicos e mentais (Ordem dos Enfermeiros, 2002). Estes princípios estão relacionados com o “Hexano Vital”, proposto por Kertesz e Kerman (1985) e também referido por Limongi e Ana (2011) (Figura 1). Para que o bem-estar, a gestão do stress e a qualidade de vida se alcance, tem de existir um equilíbrio a nível da tríade, biopsicossocial, que passa por seis aspetos: alimentação, exercício físico, relaxamento/sono/repouso, diversão/lazer, atividades interessantes e grupo de apoio. Este hexágono está intimamente ligado à qualidade de vida, pois inclui a prevenção, o tratamento, a adaptação utilizando a criatividade, tendo como finalidade a auto(gestão) da doença ou de eventos adversos (Constantino, 2007).

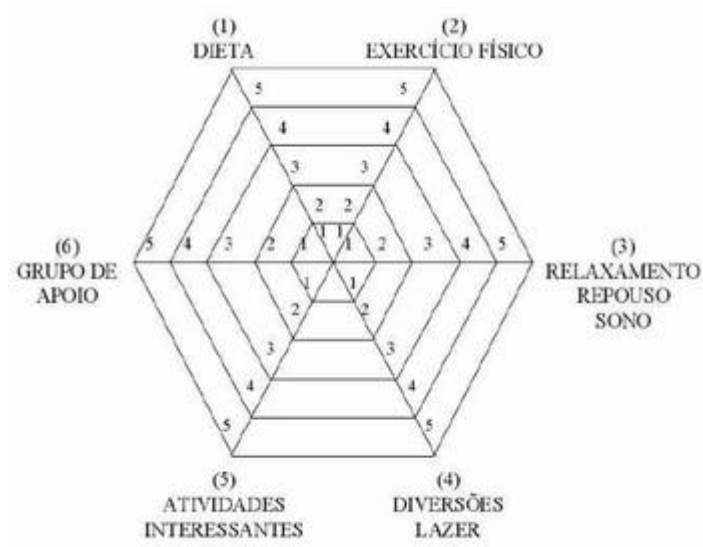


Figura 1 – Hexágono Vital da Qualidade de Vida.

Fonte: Limongi, A., & Ana, C. (2011).

Na avaliação da qualidade de vida, os cuidadores e crianças fornecem informações sobre o estado de saúde física, psicológica e emocional e a forma como estes aspetos interferem no desenvolvimento das suas atividades (Alzate et al., 2018).

As complicações decorrentes da hemofilia, podendo-se-lhes chamar custos indiretos da hemofilia, como as hemorragias recorrentes e as artropatias, afetam a produtividade das pessoas portadoras de hemofilia e dos seus pais/cuidadores, traduzidos em absentismo ao trabalho e/ou escola (Chen, 2016). A mesma autora relata, também, custos diretos que estão relacionados com a hospitalização e a medicação, entre outros. Nos custos não passíveis de contabilização, e que se resumem ao capital social, engloba a diminuição da qualidade de vida, dor, incapacidade física. A expressão clínica com maior relevo e que caracteriza a hemofilia é a artropatia, onde as hemartroses se iniciam em tenra idade, e afetam principalmente tornozelos, joelhos e cotovelos. Mas os episódios de cariz hemorrágico não afetam só as articulações, mas também os tecidos moles e músculos e em conjunto com a artropatia, provocam dor e limitações quer na parte física quer psicológica, afetando a qualidade de vida (Vidal & Almeida, 2008; Borato et al., 2017). Crianças portadoras de hemofilia estão mais propensas a desenvolver problemas psicossociais que os seus pares saudáveis, podendo provocar impacto na qualidade de vida (Limperg et al., 2017).

Por um lado, a profilaxia confere uma melhor qualidade de vida, por outro, a frequência de administração de terapêutica substitutiva de fator, pode ser um aspeto que interfira na qualidade de vida (Borato et al., 2017; Khair et al., 2019). O tratamento profilático conduz a

melhores resultados clínicos, manifestados em redução das hemorragias, traduzindo-se em melhor qualidade de vida e está transmutando todo o cenário de prognóstico, elevando a expectativa de vida próxima, da dita vida normal das pessoas portadoras de hemofilia (Café et al., 2019).

A qualidade de vida é um conceito muito importante na hemofilia, uma vez que os fatores biológicos (hemorragias) relacionados com a doença, têm impacto nos aspetos físicos, sociais e psicológicos (Alzate et al., 2018). Quando esta tríade não está em equilíbrio, como se observou pelo hexágono, o bem-estar, a gestão do *stress* e a qualidade de vida não são alcançadas.

A hemofilia afeta a educação das crianças, as atividades e lazer. Ter uma criança portadora de hemofilia é muito stressante para os pais, principalmente numa primeira fase, quando são bebés. A terapêutica domiciliária e a gestão da doença, acarretam muitas dúvidas e incertezas e quando estão perante um evento hemorrágico o medo aumenta (Lipe et al., 2016; Khair et al., 2019). Lipe et al. (2106) referem que é a mãe a mais envolvida nos cuidados à criança portadora de hemofilia. No entanto, há estudos que demonstraram que há mães de crianças hemofílicas menos ansiosas em relação a outras (Limperg et al., 2016). Este aspeto poderá estar relacionado com o uso de estratégias de *coping* utilizadas pelos pais, que são de extrema importância, uma vez que ao se acalmarem transmitem esta calma aos filhos, o que vai influenciar positivamente a qualidade de vida (Fairfax et al., 2019).

Os construtos da qualidade de vida são de carácter subjetivo, traduzindo o estilo de vida presente, experiências, esperanças e preocupações para o futuro (Santos et al., 2020). É de extrema importância que a criança seja orientada pelos seus pais, para poder escolher uma atividade que goste e que possa praticar, brincar com as outras crianças, ir à escola, ou seja, viver uma vida o mais normal possível, com as devidas precauções (Vidal & Almeida, 2008).

Abordaram-se qualidade de vida e qualidade de vida relacionada com a saúde, procurando clarificar as suas diferenças. Citando Karimi & Braseiro (2016, p. 645), “(...) o conceito de qualidade de vida deve incluir a qualidade de saúde como a forma como a saúde é empiricamente estimada para afetar a qualidade de vida ou usar o termo para significar apenas a utilidade associada a um estado de saúde”.

3.3 – Enfermeiro de referência na promoção da qualidade vida da criança portadora de hemofilia

No plano assistencial de uma equipa de saúde à criança portadora de hemofilia o enfermeiro de referência assume um papel de gestor, ou seja, é ele que vai coordenar os cuidados a prestar, como educador e como mediador de contato com as crianças e suas famílias (Rossnagel et al., 2019; Pollard et al., 2020). O papel do enfermeiro assume, assim, primordial importância, uma vez que a assistência irá ser individualizada e de qualidade aos utentes (Santos et al., 2019).

A equipa multidisciplinar faz parte de um centro de referência, onde a criança e família são assistidas. Em Portugal existem seis centros de referência: dois no Porto, um em Coimbra, três em Lisboa (Associação Portuguesa de Hemofilia, 2013). Desta equipa fazem parte enfermeiros, sendo que, em norma 2 ou 3 sejam enfermeiros de referência, isto é, a coordenação dos cuidados esteja a seu cargo (Portugal, Direção Geral da Saúde, Norma de orientação clínica n.º 005/2016).

O cuidar da criança portadora de hemofilia é um processo complexo, requerendo uma equipa de enfermagem especializada, quer na coordenação, quer na prestação de cuidados (Harrington et al., 2015). O papel do enfermeiro/equipa de referência inclui: a administração da terapêutica, o ensino para a (auto)administração no domicílio (aos cuidadores e criança/adolescente), e a ponte com a comunidade, nomeadamente o ensino nas escolas, centros de saúde, etc. (Colvin et al., 2008). Surge, assim, o conceito de “comprehensive care”, ou cuidados compreensivos, envolvendo os aspetos físicos, emocionais, educacionais, psicológicos e vocacionais (Page, 2019). Outro conceito associado aos cuidados compreensivos é a teoria do conforto de Kolkaba em que os três estados (alívio, tranquilidade, transcendência) se desenvolvem nos outros quatro subconceitos: físico, psicoespiritual, socioculturais e ambiental (Domingues, 2018).

Pais e cuidadores de crianças portadoras de hemofilia em idade pediátrica (crianças, adolescentes) enfrentam desafios ímpares na gestão da doença: autocuidado e adesão ao regime terapêutico (Bérubé et al., 2016; Khair, 2021). É aqui que o enfermeiro de referência assume desafios ímpares e um plano de cuidados igualmente ímpar (Neves et al., 2021). Outro aspeto a ter em linha de conta é entender a forma como cada família desenvolve o seu perfil de cuidados e educação (Vidal & Almeida, 2008).

No primeiro contato os pais e a criança portadora de hemofilia são acolhidos e integrados no centro de referência, tendo por base de relação a escuta ativa (Neves et al., 2021). É nesta base de relação, que a empatia enfermeiro-pais/criança ocorre e é a base de sustentação do processo do cuidar centrado na família e na parceria de cuidados (Casey,

1993; Hockenberry & Wilson, 2014; Ferreira & Amendoeira, 2020). No primeiro atendimento é realizada a avaliação inicial, identificado o(s) cuidador(es) e, para além das atitudes terapêuticas como medir, pesar, avaliação de sinais vitais, é realizado o processo de enfermagem, com identificação de focos, atividade diagnóstica e intervenções (CIPE, 2019; Neves et al., 2021; Khair, 2021). No primeiro contato, por vezes, o bebé ainda não completou um ano de vida, e este contato vai manter-se durante toda a vida, por isso o enfermeiro estará sempre presente na vida de uma pessoa portadora de hemofilia (Unidos pela Hemofilia, 2019).

Estudos refletem que a adesão ao regime terapêutico no final da adolescência, tende a diminuir (Bérubé et al., 2016). O estudo levado a cabo por Geraghty et al. (2006), demonstrou que até aos 12 anos a adesão era alta e diminuía drasticamente a partir dessa idade até aos 18 anos. É outra área onde o enfermeiro de referência assume primordial relevância pois, com apoio individualizado e educação, irá promover a adesão ao regime terapêutico, mantendo comportamentos de adesão mais duradouros (Khair, 2010; Smith, 2018).

Revisões sistemáticas da literatura vêm demonstrar o que na prática já se observa: má adesão ao regime terapêutico quando completam 18 anos (Betz et al., 2013). Uma transição de cuidados pediátricos para cuidados adultos mal planeada, sem objetivos traduz-se em co-morbilidades e morbidade (Aldiss et al., 2015). Torna-se vital que se discutam metas nas consultas de enfermagem com o adolescente, na transição de cuidados pediátricos para adultos e com a família em separado e/ou em conjunto (Davidson et al., 2017). Croteau et al. (2016), num estudo que levaram a cabo, criaram um instrumento, *HEMO-milestones*, que tem como finalidade a padronização para a avaliação da auto gestão da doença, por parte do adolescente, facilitando a transição de cuidados pediátricos para cuidados adultos.

Sendo a hemofilia uma doença de carácter vitalício, é fundamental que o enfoque do ensino, transite dos pais/cuidadores para a criança a partir dos 7-12 anos (Smith, 2018). É expectável que as crianças sejam integradas no processo da autoadministração entre os 7 os 12 anos e que aos 15 anos sejam autónomos nos cuidados (Bérubé et al., 2016). O enfoque nesta idade remete-nos para a entrada na adolescência, sendo importante o ensino, instrução e treino na administração de fator, mas também ensino sobre as noções básicas acerca da hemofilia, como sejam reconhecer precocemente sinais e sintomas de hemorragia e como proceder perante um episódio de hemorragia (Croteau et al., 2016; Smith, 2018).

A adesão ao regime terapêutico, principalmente na adolescência, tem muitas barreiras dificultadoras como, por exemplo, a administração endovenosa, a demora na mesma, a falta de compreensão e até revolta. Através da educação para o autocuidado, os cuidados

centrados na família e individualizados, constitui um papel fulcral desempenhado pelo enfermeiro de referência (Khair, 2010; Hockenberry & Wilson, 2014; Khair, 2021).

A terapêutica domiciliária para a hemofilia, sob a forma de profilaxia, é promotora de flexibilidade, autonomia e liberdade. No entanto os pais e a criança enfrentam enormes desafios, inseguranças, medos, entre outros. Os profissionais de saúde, nomeadamente o enfermeiro de referência, pelo acompanhamento que prestam, fornecem apoio prático e emocional, permitindo aos pais fazerem transições positivas, transformando-se em mecanismos de *coping* eficazes (Lipe et al., 2016; Fairfax et al., 2019).

3.4 – Acessibilidade aos cuidados de saúde: cuidados de enfermagem

As crianças deverão ser seguidas em consulta de enfermagem, no centro de coagulopatias, realizada pelo enfermeiro de referência, trimestralmente até aos quatro anos de idade, semestralmente até aos 12 anos e anualmente até aos 18 anos (Direção Geral da Saúde, 2015).

A consulta de enfermagem foi definida como:

uma atividade autónoma com base em metodologia científica, que permite ao enfermeiro formular um diagnóstico de enfermagem baseado na identificação dos problemas e saúde em geral e de enfermagem em particular, elaborar e realizar plano de cuidados de acordo com o grau de dependência dos utentes em termos de enfermagem, bem como a avaliação dos cuidados prestados e respetiva reformulação das intervenções de enfermagem. (Portugal, Ministério da Saúde, 1999, p. 2).

A consulta de enfermagem é a base para a assistência de enfermagem, pois visa: “(...) a realização de uma avaliação, ou estabelecimento de plano de cuidados de enfermagem, no sentido de ajudar o indivíduo a atingir a máxima capacidade de autocuidado” (Portugal, Portaria 306-A/2011, p. 1).

A aplicação do processo de enfermagem, bem como a sua avaliação, a educação para a saúde e o acompanhamento, são consideradas as linhas orientadoras, que norteiam o processo assistencial de crianças portadoras de hemofilia (Cahil, 1996). São os enfermeiros que desempenham um papel crucial na implementação de medidas favorecedoras da adesão ao regime terapêutico profilático, com particular os adolescentes, como já foi referido anteriormente. Através da educação para saúde, que se traduz em literacia, pelo empoderamento e apoio individualizado (centrado na família), os enfermeiros promovem a minimização da incapacidade nas crianças portadoras de hemofilia, onde se insere a

avaliação e gestão da dor (Khair, 2010; Hockenberry & Wilson, 2014; Ferreira & Amendoeira, 2020; Pinto & Almeida, 2020).

As competências inerentes ao enfermeiro de referência podem agrupar-se nas seguintes dimensões: conhecimento, cuidados, comunicação e apoio, coordenador e cuidados baseados na última evidência científica, que visam alcançar os mais elevados padrões de qualidade (Pollard et al., 2020).

4 – METODOLOGIA

Investigação científica pode ser definida como um processo de sistematização que valida conhecimentos já existentes, dando origem a conhecimentos novos. Estes novos conhecimentos são passíveis de se aplicarem na prática. Sendo um processo de sistematização, implica a colheita de dados por forma a descrever, prever ou explicar fenómenos (Coutinho, 2020).

No capítulo que se segue iremos proceder à descrição da metodologia utilizada durante o estudo.

4.1 – Tipo de estudo

Dão sustento à concretização de um estudo de investigação, os objetivos da investigação, as hipóteses, as características da amostra, os recursos e meios disponíveis, tendo em conta as restrições provocadas pela atual pandemia Covid19. Neste sentido, e por forma a compreender melhor o fenómeno em estudo, no sentido do alcance dos objetivos traçados desenhou-se uma estratégia, que não é mais que o desenho da investigação, que tem como objetivo a minimização do risco de erro, pois exige um sólido trabalho de conceção (Coutinho, 2020).

Trata-se de um estudo exploratório descritivo, transversal com abordagens qualitativa e quantitativa. Poderemos, assim, afirmar que se trata de um estudo misto; este tipo de abordagens tem sido uma mais-valia e uma opção em ascensão na investigação em enfermagem (Doorenbos, 2014). O recurso ao estudo misto para abordagem da temática é justificado tendo por base quatro pilares: 1 – pouca investigação na área a investigar; 2 – os resultados da investigação em estudo complementam-se; 3 – quando nem a abordagem qualitativa ou quantitativa, por si só, dão resposta à questão de investigação; 4 – quando os dados quantitativos necessitam dos dados qualitativos na ajuda da compreensão do tema em estudo (Doorenbos, 2014; Santos et al., 2017). Tendo em conta a especificidade do tema em estudo, mais uma razão para o recurso ao método misto, tendo em conta que o encontro de enfermeiro com o seu utente envolve a abordagem qualitativa, pela palavra transmitida, e avaliação quantitativa, na contabilização da satisfação com a palavra transmitida (Fawcett, 2015). Para Coutinho (2021, p. 32) o recurso aos trabalhos mistos é a tendência atual, sendo

o que autora intitula como “...integração metodológica” ou modelo ponte, situando-se entre duas perspectivas.

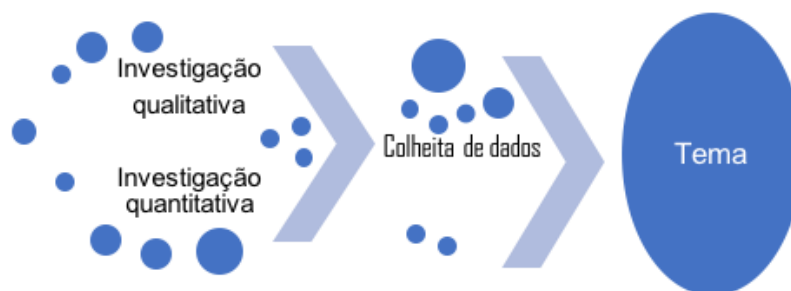


Figura 2 – Plano esquemático da integração metodológica (qualitativa e quantitativa).

Poderemos concluir que a interligação dos dados quantitativos com os dados qualitativos, vai-nos permitir compreender melhor a problemática apresentada. Para tal iremos ter em consideração alguns aspetos, como sejam a distribuição no tempo e priorização de um método em relação ao outro (Santos et al., 2017). Em relação à distribuição no tempo, a colheita de informação foi ao “mesmo tempo”, ou seja, concomitantemente, priorizando-se os dois métodos, em partes iguais, em que em combinação estima-se que um método majore o outro.

Este estudo, na parte quantitativa, é descritivo pois tem como objetivo descrever, explicar e explorar as variáveis (Coutinho, 2021). É também transversal pois estuda uma causa-efeito (papel do enfermeiro de referência na promoção da qualidade de vida), tendo em conta as características da pessoa (perceção dos pais) (Huot, 2002).

Cavalcante, Calixto e Pinheiro (2014) consideram a análise de conteúdo uma técnica de organização e análise dos dados qualitativos, obtidos por meio de um processo de comunicação, seja ele verbal ou não verbal através da narrativa escrita. O objetivo consiste em qualificar as vivências do indivíduo inquirido bem como as suas perceções sobre determinado objeto e fenómeno. A análise de conteúdo irá proporcionar a identificação de indicadores, permitindo a realização de inferência de conhecimentos (Bardin, 2015; Coutinho, 2021).

4.2 – Questões de investigação

As questões de investigação que nortearam este estudo foram as seguintes:

- Qual a qualidade de vida da criança portadora de hemofilia percebida pelos pais?
- Qual a satisfação dos pais com os cuidados do enfermeiro de referência?

4.3 – Objetivos

Para dar resposta às questões de investigação traçamos como objetivos:

- Caracterizar a qualidade de vida da criança portadora de hemofilia percebida pelos pais;
- Conhecer a satisfação dos pais sobre o papel do enfermeiro de referência, na promoção da qualidade de vida da criança portadora de hemofilia.

Tem como finalidade sensibilizar para o interesse da investigação em hemofilia na vertente da enfermagem em Portugal, e contribuir para a uniformização de cuidados de enfermagem prestados nos diversos centros de referência em hemofilia, passando pela ratificação pela Ordem dos Enfermeiros da competência acrescida em hemofilia.

4.4 – Variáveis

As variáveis são as unidades de base da investigação. São as propriedades, qualidades, ou características de pessoas ou objetos passíveis de mudar ou variar no tempo. Como são propriedades, assumem diferentes valores que podem ser mensurados, manipulados ou controlados (Coutinho, 2021).

Com intuito de diminuir a probabilidade de ocorrência de divergências, do foro interpretativo, conferindo um significado claro às variáveis, no sentido de as tornar mensuráveis, procedeu-se à operacionalização conceptual e empírica de algumas das variáveis, conforme quadro que se segue.

Quadro 1 – Operacionalização das variáveis

Variável	Operacionalização	Recodificação
Quem responde ao questionário	Pergunta aberta: 1 – mãe, 2 – pai	
Idade	Pergunta aberta. Avaliado em função de quem responde ao questionário	1.º grupo ≤ 44 anos 2.º grupo ≥ 45 anos
Escolaridade do pai	Pergunta fechada. Avaliado em função da escolaridade do pai, e classificado em: 1 – 1.º ciclo, 2 – 2.º ciclo, 3 – 3.º ciclo, 4 – secundário, 5 – curso superior, 6 – licenciatura, 7 – mestrado, 8 – doutoramento	1.º grupo: até ao secundário 2.º grupo: superior
Escolaridade da mãe	Pergunta fechada. Avaliado em função da escolaridade do pai, e classificado em: 1 – 1.º ciclo, 2 – 2.º ciclo, 3 – 3.º ciclo, 4 – secundário, 5 – curso	1.º grupo: até ao secundário 2.º grupo: superior
Idade da criança	Pergunta fechada. Avaliado em função da criança	≤ 8 anos ≥ 9 anos
Profilaxia	Pergunta fechada, e classificado em: 0 – não, 1 – sim	
Qual profilaxia que a criança faz	Pergunta aberta. Avaliado em função de qual a profilaxia a criança faz, e classificado em: Fator VIII – elocta, kovaltry, octan, advate, Fator IX – refixia, benefix Inibidores – emicizumab (hemlibra)	1 – Terapêutica substitutiva (reposição de fator VIII e IX) 2 – Terapêutica não substitutiva (Hemlibra)
Articulações alvo	Pergunta fechada, avaliado em função do n.º de articulações alvo, classificado em 0 não e 1 sim. Pergunta aberta, avaliado em função do nome de articulações	1 – Tornozelos 2 – Cotovelo 3 – Pulso 4 – Articulações braço 5 – Anca 6 – Pescoço 7 – Joelho
Hemorragias nos últimos dois anos	Pergunta aberta	1.º grupo – sem hemorragias 2.º grupo – com hemorragias
Qualidade de vida da criança percebida pelos pais	Pergunta tipo Likert 1 – Muito má 2 – Má 3 – Nem boa nem má 4 – Boa 5 – Muito boa	
Satisfação com papel do enfermeiro	Pergunta tipo Likert 1 – Muito má 2 – Má 3 – Nem boa nem má 4 – Boa 5 – Muito boa	
Satisfação com a acessibilidade aos cuidados de saúde	Pergunta tipo Likert 1 – Muito má 2 – Má 3 – Nem boa nem má 4 – Boa 5 – Muito boa	

4.5 – Amostra

A amostra é não probabilística por conveniência, sendo constituída por 27 pais de crianças portadoras de Hemofilia com ligação à APH. Foi realizada uma parceria com a referida associação, a qual enviou o formulário aos pais, a nível nacional, para preencherem. Inicialmente, como critérios de inclusão, optámos por crianças dos 0-16 anos, mas como a amostra não era muito extensa, pois estamos perante uma doença rara, de baixa prevalência, optou-se por incluir até aos 18 anos.

4.5.1 – Caracterização da amostra

Dos 27 participantes, 85,2% foram mães e os restantes 14,8% foram pais, ou seja, 23 mães e 4 pais respetivamente (Tabela 1).

Tabela 1 – Quem respondeu ao questionário

Cuidadores	N.º	%
Mãe	23	85,2
Pai	4	14,8
Total	27	100,0

As estatísticas da idade dos participantes mostram uma idade mínima de 24 anos e uma máxima de 51 anos sendo a média de 42,48 anos ($\pm 6,38$). Pelos índices de assimetria e curtose denota-se que esta variável apresenta ligeiro enviesamento à direita sendo, porém normocúrtica. O coeficiente de variação revela dispersão moderada em torno do valor médio. Tendo por base o valor da mediana, foram criados 2 grupos, ≤ 44 anos e ≥ 45 anos, sendo este último grupo o mais representativo (Tabela 2).

Tabela 2 – Estatísticas relacionadas com a idade dos participantes

	Min	Max	M	D.P.	CV (%)	Sk/erro	K/erro
Idade respondentes	24	51	42,48	6,38	15,01	-2,674	1,588

Quanto à escolaridade, foram criados 2 grupos, um até ao secundário, que agrupa pessoas com 1.º/2.º/3.º ciclos, secundário e curso profissional, outro grupo denominado superior onde se inserem indivíduos com licenciatura, mestrado e doutoramento. Pela tabela

3 podemos constatar que a escolaridade até ao secundário prevalece no caso dos pais, ao contrário das mães onde prevalece o superior.

Tabela 3 – Caracterização dos cuidadores

Variáveis	N.º	%
Idade		
≤ 44 anos	14	51,9
≥ 45 anos	13	48,1
Escolaridade pai		
Até secundário	21	77,8
Superior	6	22,2
Escolaridade da mãe		
Até secundário	13	48,1
Superior	14	51,9

Pela análise do gráfico caixa de bigodes (Figura 3), podemos observar que existem dois *outliers*, ou seja, duas pessoas que responderam ao questionário são mais novas que o expectável. O expectável, ainda pela observação do gráfico, é que se encontrem entre os 32 anos e os 56 anos.

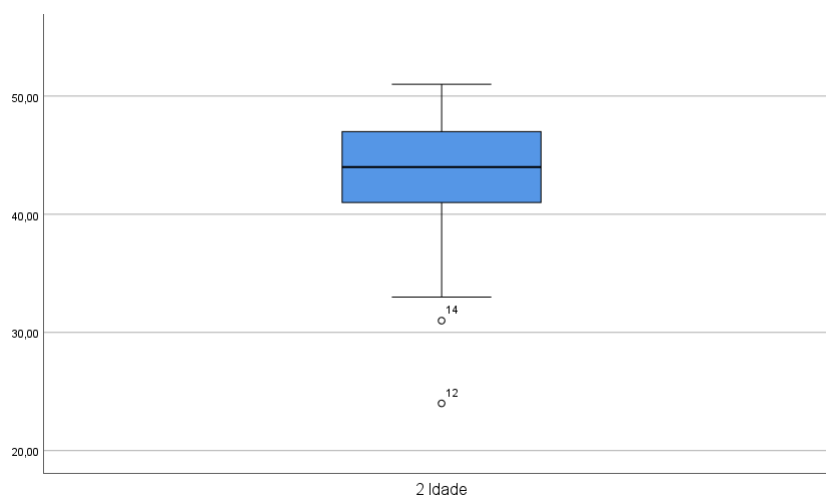


Figura 3 – Gráfico caixa de bigodes da idade dos respondentes.

A idade da criança variou entre o um ano e os dezassete anos, com média de 8,37 ($\pm 4,82$) anos. Esta variável, pelos índices de assimetria e curtose, é simétrica e mesocúrtica. O coeficiente de variação revela dispersão elevada em torno do valor médio (Tabela 4).

Tabela 4 – Estatísticas relacionadas com a idade crianças

	Min	Max	M	D.P.	CV (%)	Sk/erro	K/erro
Idade crianças	1	17	8,37	4,82	57,58	0,801	-1,380

Tendo por base o valor da mediana, foram criados dois grupos: ≤ 8 anos e ≥ 9 anos, sendo o grupo dos ≤ 8 anos o mais representativo. São todos do sexo masculino e pela interpretação da tabela 5 denota-se que crianças portadoras de hemofilia A predominam sobre as de hemofilia B. A maioria das crianças (23) vive com os pais, representando 85,2%, com a mãe 11,1% e com pais e irmão 1, 37%. No que aos cuidadores diz respeito, 25 crianças têm como cuidadores os pais, 3,7% só a mãe (Tabela 5).

Tabela 5 – Caracterização sociodemográfica da criança

Variáveis	N.º	%
Idade		
≤ 8 anos	14	51,9
≥ 9 anos	13	48,1
Com quem vive a criança		
Pais	23	85,2
Mãe	3	11,1
Outro (pais e irmão)	1	3,7
Cuidadores		
Pais	25	92,6
Mãe	2	7,4
Tipo de Hemofilia		
Hemofilia A (fator VII)	23	92
Hemofilia B (fator IX)	2	8
Omisso	2	
Sexo		
Masculino	27	100

4.6 – Instrumento de colheita de dados

Para a realização do questionário tivemos como base o método de Delphi, uma vez que dentro da temática não existem instrumentos de colheita de dados adaptados ao nosso objeto de estudo. Este método tem adquirido uma relevância na área da saúde, especialmente em enfermagem, pois permite a inclusão da opinião de peritos de especialidades diferentes e de diferentes áreas geográficas (McKenna, 1994). O instrumento de colheita de dados foi elaborado *ad hoc*, baseado em três questionários de avaliação da qualidade de vida da criança (CHO-KLAT, HAEMO-QOL e HEMOPHILIA IMPACT INSTRUMENT), num questionário de avaliação da qualidade de vida de cuidadores (CAREGIVER), na revisão da literatura e como já referimos recorreremos a peritos na área.

O primeiro passo passou pela definição dos construtos da escala seguida da construção dos itens para cada um deles, passíveis de o medir. Seguidamente foi enviado para um elemento da APH, para um cuidador (pai de um menino portador de hemofilia) com doutoramento e com a intervenção da professora orientadora, como enfermeira especialista, no sentido de aferir cada item, conferindo validade à escala.

O questionário é constituído por cinco partes: 1.^a parte – a caracterização sociodemográfica dos participantes (cuidadores/pais); 2.^a parte – caracterização sociodemográfica da criança; 3.^a parte – qualidade de vida da criança; 4.^a – enfermeiro de referência; 5.^a parte – serviços de saúde e em especial a acessibilidade aos cuidados de enfermagem, terminando com uma pergunta de sugestões de melhoria. As três últimas partes contêm perguntas abertas e fechadas tipo sim/não ou escala de Likert. (Anexo 1).

Quando se aplicou o coeficiente de Cronbach não se obtiveram resultados uma vez que existem mais variáveis (questões) do que observações (participantes), facto este que não permitiu avaliar a confiabilidade do questionário.

4.7 – Procedimentos

A recolha de dados para o presente estudo decorreu de maio a setembro de 2021 e foi levada a cabo pela APH, após a realização de parceria com a referida associação (Anexo 2).

O estudo obteve parecer favorável da Comissão de Ética do IPV, parecer (N.º 37A/SUB/2021) (Anexo 3). Todos os requisitos de natureza ética e deontológica foram obedecidos, deste modo a confidencialidade e o anonimato dos participantes foram respeitados, transmitindo-lhes a total liberdade de poderem desistir a qualquer momento. No

próprio formulário, estas informações estavam claramente expostas, e os participantes responderam após a declaração do consentimento informado.

4.8 – Análise dos dados

Para a análise dos dados quantitativo, recorreu-se à estatística descritiva, que possibilitou determinar as frequências absolutas e percentuais, medidas de tendência central (médias, moda, mediana), as medidas dispersão de variabilidade (amplitude e coeficiente de variação, desvio padrão, variância) e as medidas de forma, como a assimetria, achatamento e medidas de associação como o coeficiente de correlação não-paramétrico de Spearman. O coeficiente de correlação amostral Spearman (r_s) é uma medida de associação calculada para observações em escala ordinal sendo igualmente a alternativa não paramétrica ao coeficiente de correlação de Pearson ρ . (Pestana & Gageiro, 2014).

$r < 0,2$ – associação muito baixa

$0,2 \leq r \leq 0,39$ – associação baixa

$0,4 \leq r \leq 0,69$ – associação moderada

$0,7 \leq r \leq 0,89$ – associação alta

$0,9 \leq r \leq 1$ – associação muito alta

No que diz respeito à medida de assimetria Skewness (SK) foi obtida pela relação do coeficiente entre (SK) com o erro padrão (EP). Se SK/EP oscilar entre o -2 e 2, a distribuição é simétrica. Ao contrário, se SK/EP for inferior a -2 a distribuição é assimétrica negativa, com enviesamento à direita e se SK/EP for superior a +2 estamos perante uma distribuição assimétrica positiva com enviesamento à esquerda (Pestana & Gageiro, 2014).

Continuando a utilizar o coeficiente, desta feita entre a curtose (K) e o erro padrão (EP), para as medidas de achatamento da curtose. Assim se se obtiver K/EP a oscilar entre -2 e 2 a distribuição é mesocúrtica, se K/EP for inferior a -2 a distribuição é platicúrtica, se K/EP superior a +2 a distribuição é leptocúrtica (Pestana & Gageiro, 2014).

Para análise dos dados qualitativos procedeu-se à análise de conteúdo de Bardin, que permitiu extrair sentido aos dados textuais obtidos do survey (Bardin, 2015; Coutinho, 2021).

5 – RESULTADOS

Neste capítulo iremos num primeiro momento descrever e explicar o fenómeno em estudo com recurso à descrição, análise e interpretação dos resultados obtidos, na sua vertente quantitativa, utilizando o recurso ao SPSS (*Statistical Package for the Social Sciences*), versão 28.0.0 e num segundo subcapítulo os dados qualitativos.

Importa realçar que para dar sustento ao aprendizado das aulas e realizar esta investigação frequentámos um curso de SPSS (Anexo 5).

5.1 – Análise descritiva dos dados quantitativos

Qualidade de vida da criança

A maior parte das crianças faz esta profilaxia (85,2%) e destes 70,4% fazem profilaxia substitutiva, isto é, de reposição de fator de substituição, fazendo 22,2% das crianças profilaxia não substitutiva. Não fazem profilaxia 14,8%. Pela análise da tabela 6 também se denota que seis crianças terão desenvolvido inibidores, pois estão sob efeito do anticorpo monoclonal (terapia não substitutiva) (Tabela 6).

Tabela 6 – Profilaxia

	N.º	%
Profilaxia		
Não	4	14,8
Sim	23	85,2
Qual a profilaxia		
Substitutiva	19	70,4
Não substitutiva	6	22,2
Omisso	2	7,4

Crianças com articulações alvo são em número mais elevado (51,8%), do que as que não têm, 48,1%. O tornozelo é a articulação mais afetada (48,1%), seguida do cotovelo com 25,9%, do joelho 14,8%, e com 3,7% seguem-se o pulso, o pescoço, articulações do braço e anca, conforme podemos constatar na tabela 7.

Tabela 7 – Articulações alvo

Variáveis	N.º	%
Existência de articulações alvo		
0	13	48,1
1	7	25,9
2	3	11,1
3	3	11,1
4	1	3,7
Quais as articulações alvo		
tornozelo	11	40,7
cotovelo	6	22,2
joelho	4	14,8
pulso	1	3,7
pescoço	1	3,7
articulações do braço	1	3,7
anca	1	3,7

Pela tabela 8 podemos observar que 96,3% das crianças não têm limitações na sua mobilidade ou atividade física, e apenas uma (3,7%) refere ter dor crónica nas articulações. Denota-se também que a maior parte não pratica desporto.

Tabela 8 – Limitações na atividade física

Variáveis	N.º	%
Limitações atividade física		
Não	26	96,3
Sim	1	3,7
Quais as limitações		
Dor crónica no braço	1	3,7
Prática de desporto		
Sim	13	48,5
Não	14	51,9

Constata-se na tabela 9, que nos últimos dois anos, as crianças que apresentaram hemorragias foram em maior número (51,9%) em relação às que não apresentaram hemorragias (48,1%). Ainda dentro do grupo das crianças que apresentaram hemorragias,

verificamos que as que referiram uma foram 18,5%, duas 14,8%, três, cinco seis, oito e dez, 3,7%. Estamos, assim perante o limite mínimo de hemorragias zero e o limite máximo de 10.

Tabela 9 – Hemorragias nos últimos dois anos

Variáveis	N.º	%
Apresentaram hemorragias		
0	13	48,1
1	5	18,5
2	4	14,8
3	1	3,7
5	1	3,7
6	1	3,7
8	1	3,7
10	1	3,7
Sem hemorragias	13	48,1
Com hemorragias	14	51,9

A percepção dos pais sobre a qualidade de vida da criança portadora de hemofilia, varia de boa a muito boa, prevalecendo a percepção de boa com 51,9% (Tabela 10).

Tabela 10 – Percepção dos pais de qualidade de vida da criança

Variáveis	N.º	%
Percepção dos pais sobre a qualidade de vida		
Boa	14	51,9
Muito boa	13	48,1

Enfermeiro de referência

Procurámos saber qual a importância do papel do enfermeiro na promoção da qualidade de vida e constatamos que 70,4% referiu ser muito bom, 11,1% referiu ser bom e 18,5% considerou ser nem bom nem mau (Tabela 11).

Quando se questionou sobre a satisfação com a informação transmitida pelo enfermeiro de referência, a maioria encontra-se muito satisfeita (61%), 7,4% muito pouco satisfeitos e *ex aequo* com 14,8%, encontraram-se 4 pais nem muito nem pouco satisfeitos.

Quanto ao acompanhamento, a tendência de muito satisfeitos manteve-se (59,3%), embora com valores mais baixos, seguido de 22,2% satisfeitos, 14,8% nem muito nem pouco satisfeitos e 7,4% muito pouco satisfeitos (Tabela 11).

Tabela 11 – Papel do enfermeiro de referência

Variáveis	N.º	%
Papel do enfermeiro		
Nem bom nem mau	5	18,5
Bom	3	11,1
Muito bom	19	70,4
Satisfação com a informação transmitida pelo enfermeiro		
Muito pouco satisfeito	2	7,4
Nem muito nem pouco	4	14,8
Satisfeito	4	14,8
Muito satisfeito	17	61,0
Satisfação com o acompanhamento do enfermeiro		
Muito pouco satisfeito	2	7,4
Nem muito nem pouco	4	14,8
Satisfeito	6	22,2
Muito satisfeito	15	59,3

Perguntou-se aos participantes sobre quem administra a terapêutica no domicílio e constatou-se que em 18,5% das crianças quem administra o fator de coagulação é o(a) enfermeiro(a), a maioria é administrado pela mãe (40%), seguido pelo pai e apenas uma criança faz a sua administração (Tabela 12).

Tabela 12 – Quem administra a terapêutica

Variáveis	N.º	%
Quem administra a terapêutica		
Pais	5	20
Mãe	10	40
Pai	4	16
Criança	1	4
Enfermeiro	5	20

Outra questão prendeu-se com a acessibilidade aos cuidados de saúde, nomeadamente a consulta de enfermagem e teleconsulta, e denotou-se que, a maioria está

muito satisfeita (59,3%), enquanto 18,5% está nem muito nem pouco. A maioria refere não ter consulta de enfermagem ou teleconsulta (Tabela 13).

Tabela 13 – Acessibilidade aos cuidados de saúde

Variáveis	N.º	%
Acessibilidade aos cuidados de saúde		
Nem muito nem pouco	5	18,5
Satisfeito	6	22,2
Muito satisfeito	16	59,3
Existe consulta de enfermagem		
Sim	13	48,5
Não	14	51,9
Existe teleconsulta		
Sim	7	25,9
Não	20	74,1

5.2 – Análise inferencial

No presente trabalho estudámos um grupo correspondente a uma amostra e o que se pretende é generalizar para a população, neste caso para as crianças associadas na APH. A este processo denomina-se estatística inferencial (Coutinho, 2021). A probabilidade que se estabeleceu como limite para aceitação ou rejeição de hipóteses, chamada de nível de significância, foi de 0,05. Denotou-se durante a aplicação da correlação de Spearman que o valor P foi maior que 0,05, no entanto foi constatado um padrão, que passaremos a descrever.

Quando correlacionámos as variáveis articulações alvo e hemorragias com a qualidade de vida, detetou-se que em ambos os casos o valor de P (0,688 e 0,782 respetivamente) é maior que o erro (0,05) e o valor da correlação é muito baixo (-0,81 e -0,56 respetivamente), ou seja, não sendo estatisticamente significativa, no entanto denota-se que a correlação é negativa. Isto é, quanto mais articulações alvo ou hemorragias, menor qualidade de vida e vice-versa.

Dos 27 participantes só um referiu que a criança tem limitações e, ainda assim, a qualidade de vida percebida pelos pais, é boa.

Nas crianças com idade inferior ou igual a 8 anos verifica-se que a qualidade de vida percebida pelos pais, foi avaliada no mínimo de boa e máximo de muito boa, já em relação às

crianças com idades maior que oito anos, a avaliação realizada foi no mínimo de boa e máxima de muito boa, constatando-se que a qualidade de vida percebida pelos pais é ligeiramente maior nas crianças com idade inferior ou igual a oito anos (Tabela 14).

Tabela 14 – Relação da idade da criança e qualidade de vida percebida pelos pais

Avaliação da qualidade de vida da criança percebida pelos pais	≤ 8 (n = 14)	Média	Muito boa (4,54)
		Mediana	Muito boa (5,00)
		Mínimo	Boa (4,00)
		Máximo	Muito Boa (5,00)
	≥ 9 (n = 13)	Média	Boa (4,43)
		Mediana	Boa (4,00)
		Mínimo	Boa (4,00)
		Máximo	Muito Boa (5,00)

Verifica-se pela análise da tabela 15 que nas crianças que não fazem profilaxia com fator de coagulação a qualidade de vida percebida pelos pais é muito boa, sendo que nas que fazem profilaxia é entre boa e muito boa.

Tabela 15 – Análise entre a profilaxia e a qualidade de vida da criança

	Se faz profilaxia com fator de coagulação	Estatística	
Avaliação da qualidade de vida da criança percebida pelos pais	Não (n=3)	Média	Muito boa (5,00)
		Mediana	Muito boa (5,00)
		Máximo	Muito boa (5,00)
		Mínimo	Muito boa (5,00)
	Sim (n=24)	Média	Boa (4,39)
		Mediana	Boa (4,00)
		Mínimo	Boa (4,00)
		Máximo	Muito boa (5,00)

O mesmo acontece com a correlação entre o papel do enfermeiro de referência, a satisfação com a informação e a qualidade de vida da criança percebida pelos pais, pois o valor da correlação entre as variáveis é muito baixo (0,261) e o valor de P (0,189) é superior ao erro (0,05). No entanto esta correlação é positiva, ou seja, quanto maior a qualidade de

vida percebida pelos pais, maior a valorização do papel do enfermeiro e a satisfação com a informação transmitida.

Quanto ao acompanhamento, verifica-se igualmente que o valor de P (0,565) é superior ao erro e o valor da correlação é muito baixo (-0,116), o que não é estatisticamente significativo. No entanto esta correlação é negativa o que em termos práticos quer dizer que quando a qualidade de vida da criança percebida pelos pais é baixa a satisfação com o acompanhamento é alta e vice-versa, isto porque se a qualidade de vida percebida baixa, a necessidade de acompanhamento é maior, logo a satisfação com o mesmo também é maior e vice-versa.

Apesar dos métodos e procedimentos utilizados na análise inferencial, os resultados não se podem extrapolar para a população ou universo pois este estudo centrou-se numa amostra representativa, mas pequena, contudo percebe-se nitidamente que há um padrão.

5.3 – Análise descritiva qualitativa

O avanço tecnológico conferiu à investigação qualitativa um avanço pela criação de programas que auxiliam o investigador na análise de conteúdo. É o caso do NVivo, na sua versão 12, que foi por nós utilizado, e que permitiu o armazenamento de dados textuais, para processamento em categorias, permitindo assim uma melhor análise de dados (O'Neill, Booth, & Lamb, 2018). Para melhorar a performance de trabalhar com NVivo frequentamos um curso (Anexo 6).

Para ser mais fácil a interpretação dos dados, as questões abertas do formulário constituíram áreas temáticas de interesse aos objetivos do estudo e das quais pela análise de conteúdo das respostas dos respondentes (R), emergiram as dimensões, que posteriormente foram divididas em categorias e subcategorias, bem como nos respetivos indicadores (unidades de enumeração) (Bardin, 2015; Coutinho, 2021)

Impacto da profilaxia na qualidade vida das crianças

Tratando-se de um estudo sobre a perceção dos pais subdividimos esta categoria em impacto na melhoria da qualidade de vida e sem impacto na melhoria da qualidade de vida.

Na subcategoria impacto na melhoria de qualidade de vida, o maior indicador que emerge, com 16 UE é qualidade de vida reportando-nos para o fato que os pais têm a perceção que a profilaxia é muito importante para a melhoria da mesma. São exemplos das suas afirmações: “Muito positivo” (R1), “... melhora muito a qualidade de vida” (R2),

“excelente” (R5), “muito bom, tem mais qualidade de vida” (R7), “muito positivo conferindo qualidade de vida” (R8), “melhoria substancial” (R9), “Melhorou imenso...” (R12), “Melhorou a 100%” (R13), “melhor qualidade de vida” (R14), “Permitiu uma estabilidade na saúde... permitindo uma vida com qualidade” (R17), “... maior liberdade, melhor qualidade de vida” (R20), “Muito boa” (R 23), “... com o novo tratamento o hemlibra foi uma mudança total...” (R26), “muito importante” (R25), “muito importante...” (R27). Outro indicador de impacto melhoria da qualidade de vida prende-se com a diminuição das intercorrências relacionadas com a hemofilia, com UE de 11. “Permitiu diminuir as hemorragias e as lesões, especialmente articulares” (R20), “melhora a nível de hematomas evita muitas hemorragias” (R21), “... deixaram de se aleijar tanto, não havia nódoas negras, os cortes mesmo pequenos, deixavam de sangrar rápido” (R26), “... para não ficar com problemas nas articulações” (R27), “transmite mais segurança à criança e seus cuidadores” (R1), “Crucial para a sua proteção” (R3), “cuidados com exercício e traumatismos, ...” (R10), “... não teve mais complicações graves associadas à hemofilia” (R11), “Poucas intercorrências” (R12), “... uma maior segurança” (R13), “... quase eliminação de episódios hemorrágicos” (R15), “maior liberdade...” (R19). Por último emerge o indicador criança com vida normal: “... permite uma vida normal” (R6, R9, R18, R12), “... mais facilitado, sem barreiras, físicas, psicológicas ou sociais, incorporado na resiliência da criança” (R16), “... igual à das outras crianças” (R17).

Na subcategoria de não ter impacto na melhoria da qualidade de vida, obteve-se o indicador desagrado, com 2 UE, e em que destacamos as expressões dos pais: “desagrado” (R20), “... fator dia sim dia não, era muito complicado pois desenvolveram inibidores” (26).

Quadro 2 – Matriz da categoria: Impacto da profilaxia na percepção dos pais sobre a qualidade de vida da criança

Categoria	Subcategorias	Indicadores (UE)
Impacto da profilaxia na qualidade de vida das crianças	Impacto na melhoria da qualidade de vida	Qualidade de vida (16) Criança com vida normal (6) Diminuição das intercorrências relacionadas com hemofilia (11)
	Sem impacto na melhoria da qualidade vida	Desagrado (2)

Gestão da doença

Foi pedido aos pais para descreverem como atuavam perante um evento hemorrágico e que sentimentos estão presentes aquando desses eventos. Emergiu a categoria gestão da doença, com as subcategorias atuação e sentimentos. Na atuação o indicador com maior UE é a crioterapia: aplicação de “gelo...” (R3, R4, R5, R7, R9, R11, R15, R20, R21, R26, R27).

A gestão do *stress* é o indicador que emerge a seguir, com 10 UE, “manter calma...” (R3, R7, R13, R15, R16), “... controlar o meu pânico...” (R4), “... com o tempo percebi que tudo ficava bem” (R7), “... transmitir confiança ao nosso filho...” (R12, R16), “... atenuar o sofrimento do meu filho...” (R22). Administração de terapêutica, com oito unidades de enumeração, “administração de fator (R6, R7, R8, R9, R11, R23, R27), “... epsicaprom...” (R21). Denota-se que recorrência aos cuidados de saúde, com 6 UE, é outro indicador em destaque: “... entrar em contacto telefónico com...” (R12, R14, R16, R22), “recorro (...)”, “... fomos ao hospital...” (R10, R27). “Em hemorragia, passar em água corrente, fazer compressão na ferida...” (R3), “hemorragias nasais: tamponamento com compressas hemostáticas” (R21), foram unidades de registo para o indicador controlo da hemorragia. Com um UE, obteve-se a gestão da dor, “...e Ben-u-ron” (R9), e vigilância, “...vigiar” (R8) (Quadro 3).

Os sentimentos que estão presentes são: preocupação, ansiedade, impotência, medo, angústia, dor de alma, tristeza. Preocupação (R6, R8, R10, R16, R19, R20, R23, R27). Ansiedade (R11, R16, R18, R19). Impotência (R21). Medo: “... passo a noite com medo...” (R...), “... receio de danos permanentes “... (R17), “... receio que não acorde...” (R21). Angústia (R20, R21). Dor de alma (R9), “... dor da criança! E dos pais...” (R16). Os sentimentos não são estanques para cada respondente, isto é, como se pode denotar, há um conjunto de sentimentos presentes aquando dos eventos hemorrágicos (Quadro 3)

Quadro 3 – Matriz da categoria: gestão da doença

Categoria	Subcategorias	Indicadores (UE)
Gestão da doença	Atuação	Crioterapia (11) Gestão do <i>stress</i> (10) Administração de terapêutica (8) Recorrência aos cuidados de saúde (6) Controlo da hemorragia (2) Gestão da dor (Ben-u-ron) (1) Vigilância (1)
	Sentimentos	Preocupação (9) Ansiedade (4) Impotência (1) Medo (3) Angústia (2) Dor de alma (2) Tristeza (1)

Cuidados a ter na prática de desporto/atividades

A categoria Cuidados a ter na prática de desporto/atividades, foi dividida em duas subcategorias: com cuidados e sem cuidados.

Com cuidados, os indicadores com mais UE, são a proteção e a profilaxia personalizada. Proteção, “proteção” (R1), “... não anda de bicicleta sem proteções” (R4), “proteção de lesões” (R6, R19), “... com as dores” (R11), “proteção das articulações uso capacete” (R14), “não fazer esforços quando tem uma hemorragia” (R17), “avisar com quem ele está...” (R27). Profilaxia personalizada, isto é, administração de terapia substitutiva nos dias do desporto ou atividade (R7, R9, R12, R18, R21, R23). Por último, o indicador evitar desportos de embate físico, “... na piscina não se atira de cabeça...” (R4), “não fazer desportos de grande impacto” (R10) (Quadro 4).

Na subcategoria sem cuidados, denotou-se que estavam relacionados com a não prática de desporto (R5, R22), “... parou na pandemia e a ainda não retomou ...” (R24). Só pratica desporto na escola (R8, R20) (Quadro 4).

Quadro 4 – Matriz da categoria: Cuidados a ter na prática de desporto/atividades

Categoria	Subcategorias	Indicadores (UE)
Cuidados com a prática de desporto/atividades	Com cuidados	Evitar desportos de embate físico (2) Proteção (7) Profilaxia personalizada (6)
	Sem cuidados	Sem prática de desporto (3) Só pratica desporto na escola (2)

Fatores promotores da qualidade de vida

A categoria fatores promotores da qualidade de vida foi dividida em duas subcategorias: relacionados com os cuidados de saúde e relacionados com as crianças.

Na subcategoria relacionada com os cuidados de saúde constatou-se que a sua maioria atribui à profilaxia, com 6 UE, (R8, R9, R13, R19, R25). Com um UE, emerge conhecimentos dos profissionais de saúde sobre a hemofilia (R3) (Quadro 5).

Nos fatores relacionados com as crianças emerge um leque de indicadores. Ser uma criança normal e sem limitações são os indicadores com mais UE, seguido de ser feliz e brincar. Ser uma criança normal, “... estar completamente integrado na vida social” (R5), “ele poder fazer o que gosta” (R6), “ser uma criança normal...” (R7), “... idêntica aos seus pares.” (R8), “tentar manter uma vida o mais semelhante (...) às outras” (R9), “... o mais normal possível (...) que não se sinta diferente das outras crianças” (R10), “um crescimento saudável”

(R11), “... usufruir da vida como as outras crianças” (R16), “...Não podiam ser crianças normais...” (R26), “ter noção dos perigos que corre” (R27). No indicador sem limitações são exemplos das narrativas “não ter limitações” (R1, R9), “... qualidade de vida” (R2, R12), “que não sinta dores...” (R12), “saúde, liberdade, integração e bem estar” (R16), “ter lesões que limitem o movimento” (R21), “...não ter hemorragias espontâneas” (R25), “... sem se magoarem...” (R26). Ser feliz, traduzido pelas unidades de registo “... feliz...” (R4, R5, R12, R15, R19), “estar... integrado na vida social” (R6), “ele poder fazer o que gosta” (R7). Brincar (R9, R19) (Quadro 5).

Quadro 5 – Matriz da categoria: Fatores promotores da qualidade de vida na percepção dos pais

Categoria	Subcategorias	Indicadores (UE)
Fatores promotores da qualidade de vida	Relacionados com os cuidados de saúde	Conhecimentos dos profissionais de saúde sobre Hemofilia (1) Profilaxia (6)
	Relacionados com as crianças	Ser feliz (7) Brincar (3) Ser uma criança normal (10) Sem limitações (9)

Qualidade de vida das crianças

Depois de percebermos quais os fatores promotores da qualidade de vida, quisemos saber qual a sua percepção global sobre a qualidade de vida e subdividimos esta categoria em sem limitações e com limitações.

Sem limitações obtiveram-se os indicadores sem impedimento algum (R1, R3, R4, R5, R6, R8, R9, R16, R19, R22, R23, R24, R25), correspondendo às seguintes falas: “... com terapêutica subcutânea”... (R6, R13), “felizmente com profilaxia... tem uma vida normal” (R12), “até à data evitei... duas idas a parques aquáticos... com 6/7anos com a escola...” (R17), “atualmente não...” (R21), “tivemos impedimentos, no início, mas agora nada...” (R18), “...quando desenvolveram inibidores...”(R26) (Quadro 6).

Com impedimentos, o indicador mais apontado é as férias: “condiciona as férias” (R1, R14 R27), o jogar futebol com expressões dos pais “...a única coisa ... é ele gostar de jogar futebol e não o faz” (R7), “...no início não jogava futebol” (R21). Outro indicador foi condiciona as atividades físicas “tenho receio de atividades físicas...” (R27), “...acabamos ...por restringi-lo de certas brincadeiras” (R15). Perda sanguínea foi outro indicador mencionado: “...hemorragias ativas...” (R10) (Quadro 6).

Quadro 6 – Matriz da categoria: Qualidade de vida das crianças

Categoria	Subcategorias	Indicadores (UE)
Qualidade de vida das crianças	Sem limitações	Sem impedimento algum (20)
	Com limitações	Férias (3) Jogar futebol (2) Condiciona as atividades físicas (2) Perda sanguínea (1)

Receios dos pais sobre a qualidade de vida futura

Outra categoria que emergiu corresponde aos receios dos pais sobre o futuro relacionado com a qualidade de vida. Esta categoria foi dividida em sem receios e com receios.

Pelo quadro 7 podemos observar que a grande maioria dos pais tem receio do futuro. Os indicadores que emergem com maior realce são relacionados com o tratamento e saúde articular. Tratamento "... hemofilia moderada com tratamento *on demand*, a preocupação de nunca estar protegido" (R4), "disponibilidade de fator" (R8, R20), "... acidente em que o tratamento não seja imediato" (R13), "... tratamentos e os seus efeitos secundários (R14), "que a profilaxia deixe de funcionar" (R25), "um acidente que tenham... bem tratá-los visto que o Hemlibra ainda não tem estudos suficientes..." (R26). Saúde articular "manter a saúde das articulações" (R9, R17), "que tenha sequelas... nomeadamente tornozelos" (R12), "que lesões possam prejudicar o futuro" (R19, R21), "... limitação grave devido a hemorragias" (R22). Relativos à criança/jovem "saber cuidar dele próprio" (R6), "estabilidade emocional dele" (R7). Associado a este indicador obteve-se a negação da doença pelo jovem "a forma como vai lidar com a sua condição quando não for dependente dos pais... o período da adolescência e todos os desafios associados" (R10), "que rejeite a sua condição, e não queira fazer a profilaxia" (R23). Ainda associados aos últimos indicadores, emergiu o estigma da doença (R11), "não poder praticar esportes e outras brincadeiras como as outras crianças da sua idade" (R15), "integração social e vida profissional" (R16), "... fazer uma vida normal quando... adolescente" (R18), "que seja posto de parte perante os amigos..." (R22), "... ele não poder estar tão à vontade como as outras crianças" (R27). Insegurança (R2), "incertezas" (R14), "saber cuidar dele próprio" (R6). Vacinação (R5) (Quadro 7).

Quadro 7 – Matriz da categoria: receios dos pais sobre a qualidade de vida futura

Categoria	Subcategorias	Indicadores (UE)
Receios dos pais sobre a qualidade de vida futura	Sem receio	Não existem preocupações (2)
	Com receio	Relativos à criança/jovem (3) Tratamento (7) Insegurança (2) Acessibilidade aos cuidados de saúde (2) Saúde articular (6) Vacinação (1) Estigma da doença (5) Negação da doença pela criança/jovem (2)

Papel do enfermeiro de referência

A categoria papel de enfermeiro de referência foi dividida em três subcategorias: com enfermeiro de referência, sem enfermeiro de referência e com enfermeiro de apoio. Esta subcategoria emergiu igualmente da análise de conteúdo das respostas dos pais, em que se subdividiu quando não existe enfermeiro de referência existe um enfermeiro de apoio, e o seu papel prende-se com a administração de fator, que aparece com 1 UE, “tínhamos a enfermeira... que administrava fator...” (R9).

Como se pode constatar pelo quadro 8, a maioria tem enfermeiro de referência, e os indicadores que o descrevem são importantes, na relação de ajuda, ensinamentos de administração de fator aos pais, criança/jovem e acompanhamento. No indicador de importante com 17 UE (R1, R2, R10, R12, R13, R15, R17, R19, R21, R23), realce para os atributos: “muito boa” (R5, R7), “relevante” (R8), “papel fundamental...” (R11, R15, R16, R20). Relação de ajuda “... um enfermeiro, um amigo, super prestável, sem eles tudo era mais difícil” (R14), “... para nos ajudar, com tanto carinho e amor” (R15), “...elemento de empatia...” (R16), “... incentivaram, e respeitaram o tempo que necessitávamos...(R20), “...fazia de tudo para nós pais nos sentíssemos mais à vontade ...sempre se mostrou muito prestável...”(R26). Ensinamentos de administração de terapêutica aos pais e criança/jovem “ensino” (R6, R11), “... formação...” (R16), “... sem ele... não estaria a administrar em casa!” (R17, R20, R27). Para que isto seja possível, emerge outro indicador, acompanhamento “...nos orientar...” (R15, R16) “...estar ao nosso lado...” (R15), “...nos sentirmos confortáveis” ... (R20), “...nos ajudou quando havia acidentes...” (R26).

Sem enfermeiro de referência, emergiram os indicadores de conhecimento da figura do enfermeiro de referência e transição de cuidados pediátricos para cuidados de adulto, realizados por outrem. Desconhecimento da figura de enfermeiro de referência, “nem o

conheço” (R3), “Neste momento não temos ninguém de apoio, só médico” (R9), “não considero que tenha sido um enfermeiro de referência...” (R21), “não nos é possível administrar” (R25), “nenhuma” (R27), “não temos opinião sobre este tema porque ele vai ao hospital” (R22), “ainda não sei, porque não necessitei” (R24). Transição de cuidados pediátricos para adulto, “relativamente à instrução para a criança aprender esse trabalho, não foi feito no Hospital de Dia, foi no campo de férias, parceria com a associação de hemofilia” (R21) (Quadro 8).

Quadro 8 – Matriz da categoria: papel do enfermeiro de referência

Categoria	Subcategorias	Indicadores (UE)
Papel do enfermeiro de referência	Com enfermeiro de referência	Importante (17) Relação de ajuda (5) Ensinos de administração de terapêutica aos pais e criança/jovem (6) Acompanhamento (4)
	Sem enfermeiro de referência	Desconhecimento da figura de enfermeiro de referência (7) Transição de cuidados pediátricos para adulto prestados por outrem (1)
	Enfermeiro de apoio	Administração de fator (3)

Satisfação com enfermeiro de referência, enquanto promotor da qualidade de vida da criança

Depois de descrito o papel do enfermeiro de referência, foi nosso interesse avaliar a satisfação dos pais. Assim a categoria foi dividida em duas subcategorias: satisfeito e não satisfeito.

A satisfação é caracterizada pelos indicadores de relação de ajuda, pareceria de cuidados, acompanhamento, ensinos e autonomia. Vejamos para cada subcategoria excertos das expressões dos pais: Parceria de cuidados: “... pela confiança que depositam em nós” (R2), “... sentimos que nunca estamos sozinhos...” (R4), “... aconselham...” (R8); Acompanhamento: “fazem... acompanhamento familiar e escolar” (R4), “...acompanham...” (R7), “sim” (R9); Ensinos: “ensinam” (R12), “... esclarece-nos todas as dúvidas...” (R12), “... interpretação dos sinais de hemorragias e sua gravidade...” (R16); Relação de ajuda: “... muitas vezes o colo não é só para o menino... são para nós, pais” (R4), “o meu filho gosta de ir ao centro... devido às enfermeiras” (R5), “... incentivado e tranquilizado” (R6), “dá-me sempre muita força e coragem” (R7), “ajuda” (R8, R12), “sempre disponíveis...” (R10, R12), “profissional de excelência...” (R15), “... há uma excelente relação ... permitindo-me crescer

enquanto pessoa e enfermeiro domiciliário amador” (R16), “... cumplicidade...” (R16), “sempre” (R19), “... são... simpáticos... compreensivos... para nos ajudar.” (R24), “sim” (R25); Autonomia dos pais e da criança/jovem: “... promovem a independência” (R8), “... autonomia do tratamento” (R17), “nesta fase de transição (adolescente de 17 anos) têm incentivado o meu filho a tornar-se autónomo” (R20).

Não satisfeito, há um único indicador que é a não existência de enfermeiro de referência, “nem o conheço” (R3), “... Não temos enfermeiro. Só as enfermeiras que administram o fator no dia das consultas” (R9), “não” (R15, R27), “não uma vez que o meu filho vai sempre ao hospital” (R 22) (Quadro 9).

Quadro 9 – Matriz da categoria: satisfação com enfermeiro de referência, enquanto promotor da qualidade de vida da criança

Categoria	Subcategorias	Indicadores (UE)
Satisfação do papel do enfermeiro de referência	Satisfeito	Cuidados em parceria (4) Relação de ajuda (14) Acompanhamento (4) Ensinos (4) Autonomia (3)
	Não satisfeito	Sem enfermeiro de referência (5)

Sugestões de melhoria

Percebemos, pela análise do conteúdo das respostas, que os respondentes que não sugeriram melhorias o fizeram porque estavam satisfeitos. Assim, esta categoria foi dividida em subcategorias: satisfeito com os cuidados e não satisfeito com os cuidados.

Não estando satisfeito, os indicadores que emergem podem servir de guia para as sugestões, e que são mais (in)formação, melhor acessibilidade à urgência, existência de enfermeiro de referência, consulta de enfermagem. (In)formação, “ser dada mais informação” (R2), “... comunicação” (R15), “mais partilha com os pais” (R17), “... fazer mais formações nas escolas...” (R22). Maior acessibilidade à urgência, “acesso prioritário à urgência...” (R4), “... foram momentos difíceis que vivi na urgência, a ponto de não querer ligar ao médico da especialidade... passado 6h de entrar nas urgências é que decidiram ligar à médica da especialidade” (R6), “existir alguém de apoio mais permanente...” (R7), “maior e mais fácil acesso” (R12). Existência de enfermeiro de referência, “...haver enfermeiros a fazer ensinos aos pais em caso de quedas, hemorragias, ...” (R3), “ter acompanhamento de uma equipa

destacada para o efeito” (R22), “deviam acompanhar mais desde o pediátrico...” (R23), “o meu filho não tem enfermeiro de referência” (R24), “ter enfermeiro/a que nos pudesse vir a casa fazer o tratamento, e nos ir preparando” (R27). Consulta de enfermagem/teleconsulta, “telefonarem mensalmente” (R19), “a consulta de enfermagem deveria ter um espaço próprio e não ser feita no corredor...” (R23), “se existe consulta de enfermagem ou telenfermagem desconheço” (R24) (Quadro 10).

Estando os pais satisfeitos constitui um importante indicador de qualidade e serve de guia para a melhoria, pois serve de incentivo à continuação de boas práticas. Realce ainda para a subcategoria bem tratados a que corresponde expressões de “estou satisfeita” (R10), “tudo torna mais fácil com a ajuda destes profissionais” (R11), “sempre muito bem tratado” (R5). Face à pergunta se tem sugestões de melhoria obtivemos 8 UE sem sugestões com expressões: “não sei” (R1), “nada a apontar” (R7, R8), “para já não tenho sugestões a melhorar” (R5, R12), “nada acrescentar” (R8), “nenhuma” (R23, R25) (Quadro 10).

Quadro 10 – Matriz da categoria: Sugestões de melhoria

Categoria	Subcategorias	Indicadores (UE)
Sugestões de Melhoria	Satisfeito com os cuidados	Sem sugestões (8) Bem tratado (8)
	Não satisfeito com os cuidados- sugestões	(In)formação (4) Melhor acessibilidade à urgência (4) Existência de enfermeiro de referência (5) Consulta de enfermagem/teleconsulta (3)

6 – DISCUSSÃO

A discussão do presente trabalho resulta da triangulação entre os dados quantitativos e qualitativos, que em ciências sociais é considerada uma forte aposta (Coutinho, 2021).

O questionário, de carácter voluntário, contou com a participação de 24 mães e três pais, o que nos remete que é a mãe que, apesar da transformação social, é a cuidadora informal relacionada com a saúde (Navaie-Waliser et al., 2002; Hockenberry & Wilson, 2014). Outro aspeto aqui patente será que a mãe, como é a portadora de hemofilia, ao sentir-se “culpada” tentará colmatar esta culpa pelo assumir esta responsabilidade de cuidadora informal a 100% (Lipe et al., 2016).

Foi possível, no presente trabalho, realizar a caracterização sociodemográfica dos pais e criança. Dos 27 participantes, em 85,2% das situações foram as mães a responder e os restantes 14,8% foram os pais, ou seja, 23 mães e quatro pais respetivamente, com uma média de 42,48(±6,38) anos. Quanto à escolaridade, revelou-se que o curso superior prevalece nas mães, enquanto o secundário é o mais significativo nos pais, pelo que se pode denotar uma maior escolaridade nas mães.

As crianças tinham uma média de idades de 8,37(±4,82) anos. A idade da criança, variou entre o um ano e os 17 anos. Inferior ou igual a oito anos existem 14 crianças, superior ou igual a nove anos existem 13 crianças.

A maioria das crianças vive com os pais, representando 85,2%, com a mãe 11,1% e com pais e irmão uma (3,7%), existindo assim apenas uma com irmãos, os restantes são primeiros filhos. No que aos cuidadores diz respeito, 92,5% das crianças tem como cuidadores os pais, 3,7% a mãe, existindo uma criança que vive com a mãe, mas tem como cuidadores os pais. Estes dados também foram encontrados no trabalho de Lipe et al. (2016).

Todas as crianças são do sexo masculino (Franchini et al., 2012, Verstraete et al., 2020). A maior parte das crianças são portadoras de Hemofilia A, duas portadoras Hemofilia B (Wagner et al., 2019; Srivastava et al., 2020).

A maior parte das crianças faz terapia sob profilaxia substitutiva, isto é, de reposição de fator de substituição, não fazem profilaxia quatro crianças, pelo que estamos perante uma amostra de crianças que na sua maioria são portadoras de hemofilia grave. Crianças com menos de 1% de fator precisam de fazer fator o mais cedo possível de forma a prevenir

sequelas (Manco-Johnson et al., 2013; Ljung & Gretenkort, 2015; Lipe et al., 2016; Manco-Johnson et al., 2017; Sondermann et al., 2017; Srivastava et al., 2020). Também se denota que seis crianças terão desenvolvido inibidores, pois estão sob efeito da terapia não substitutiva, MLibra, que se tem demonstrado eficaz, em crianças com inibidores (Young et al., 2019). Podemos afirmar que, em relação ao número de crianças presentes na amostra, a percentagem que desenvolveu inibidores foi muito baixa, o que corrobora com o estudo de McLaughlin et al. (2017).

Na categoria do impacto da profilaxia na qualidade de vida das crianças, na percepção dos pais, afloraram-se duas subcategorias: impacto na qualidade de vida e sem impacto na qualidade de vida. Sem impacto na qualidade de vida com menor expressão, traduzida por um único indicador expresso pelo desagrado dos pais com a profilaxia, por estar associado à frequência de administrações, narrada na bibliografia pelos desafios que os pais enfrentam (Westesson, et al., 2015; Lipe et al., 2016; Westesson, et al., 2018; ; Khair et al., 2019; Westesson, et al., 2019) e pelo risco que acarreta a elevada frequência de administrações (o aparecimento de inibidores) traduzida na narrativa dos pais e na bibliografia "... fator dia sim dia não, era muito complicado pois desenvolveram inibidores" (Young et al., 2019; Oldenburg et al., 2020). Com maior expressividade a subcategoria com impacto remete-nos para os indicadores de qualidade de vida da criança, pela diminuição de intercorrências relacionadas com a hemofilia, permitindo à criança ter uma vida normal; estes indicadores estão descritos nos estudos de Manco-Johnson et al. (2013), Manco-Johnson et al. (2017) e Zhang et al. (2019).

Prevaecem crianças com articulações alvo são em comparação com as que não tem, os estudos têm apontado que a profilaxia deveria começar antes da manifestação das mesmas (Khair, 2010; Manco-Johnson et al., 2013; Ljung & Gretenkort, 2015; Manco-Johnson et al., 2017; Sondermann et al., 2017; Srivastava et al., 2020). O tornozelo é a articulação mais afetada seguida do cotovelo e joelho (O'Hara et al., 2017; Khair, 2021). Apesar de estarmos perante uma amostra de crianças com mais articulações alvo do que as que não têm, apenas uma criança é referida pelos pais como tendo limitações no quotidiano, que se prendem com dor crónica no braço, o que pode estar relacionado com o começo tardio da profilaxia (Ljung & Gretenkort, 2015; Manco-Johnson et al., 2017; McLaughlin et al., 2017). Um estudo levado a cabo em Portugal remete para a dor crónica resultante das sequelas das hemartroses que resultam em articulações alvo, quando repetidas hemorragias na mesma articulação (Pinto & Almeida, 2020).

A prática de desporto não prevalece, havendo mais crianças que não praticam desporto do que as que praticam e estes resultados também foram observados em estudos que analisámos (Bérubé et al., 2016; Santos et al., 2018). Está provado que a realização de

desporto fomenta a qualidade de vida (Cuesta-Barruso et al., 2016). É de extrema importância que a criança seja orientada no sentido de escolher uma atividade que goste e que possa praticar (Vidal & Almeida, 2008; Associação Portuguesa de Hemofilia, 2010; Ergün et al., 2011; Westesson et al., 2019; Sondermann, 2017). A explicação para o facto de existirem mais crianças que não praticam do que as que praticam poderá estar associada ao momento de pandemia que se atravessa, uma vez que se encontraram respostas como: "... parou na pandemia e a ainda não retomou..." (R24). Este aspeto releva a pertinência do estudo de Wagner et al. (2019) que lança um desafio para ultrapassar esta dificuldade a realização de exercício *online*. Também se denotou que o desporto mais praticado é a natação, o que vai de encontro às diretrizes da APH.

Procurou-se saber quais os cuidados a ter com a prática de desporto, encontrando-se duas subcategorias: com cuidados e sem cuidados. Sem cuidados está associado à não realização de desporto (se não faz não precisa de ter cuidados), ou fazer desporto na escola, sendo este último indicador preconizado na literatura (Sondermann, 2017). Os cuidados que os pais referiram ter foram traduzidos pelos indicadores: evitar desportos de embate físico, proteção, profilaxia personalizada (Associação Portuguesa de Hemofilia, 2010; Durben & Oleson, 2016; Srivastava et al., 2020).

Há crianças com mais hemorragias nos últimos dois anos, do que as que não têm. Ter uma hemorragia prevalece sobre as outras, seguida de duas, com três, cinco, seis, oito e dez, com o limite mínimo de hemorragias zero e o limite máximo de 10. Estes dados vão de encontro ao estudo realizado pela Associação Portuguesa de Hemofilia (2019), mas que contrariam a meta pela "hemorragias 0", em que no mesmo estudo apontam como possíveis causas a dose não estar ajustada. Mas há outros e são vários os fatores, que podem estar associados e que interferem na adesão ao tratamento tais como a idade e as crenças relacionadas com a mesma, infusão, frequência das hemorragias, literacia em saúde, acessibilidade aos cuidados de saúde e insegurança (Santos et al., 2020; Sun, Zhou, & Hu, 2021).

Os pais descrevem como atuar perante um evento hemorrágico identificando os sentimentos que estão presentes. Emergiu a categoria gestão da doença, com as subcategorias atuação e sentimentos. Os indicadores resultantes da atuação foram: crioterapia, gestão do *stress*, administração de terapêutica, recorrência aos cuidados de saúde, controlo da hemorragia, gestão da dor e vigilância, estes indicadores foram encontrados na bibliografia (Santos et al., 2020; Srivastava et al., 2020; Khair, 2021). Há estudos que demonstraram que há mães de crianças hemofílicas menos ansiosas em relação a outras (Limperg et al., 2016). Este aspeto poderá estar relacionado com o uso de estratégias de *coping*, utilizadas pelos pais e que se são de extrema importância, uma vez que ao se

acalmarem, os pais transmitem esta calma aos filhos, o que vai influenciar positivamente a qualidade de vida, ou seja, estes pais assumiram que têm crianças portadoras de hemofilia (Arango-Bernal, 2018; Fairfax et al., 2019). Quanto aos sentimentos preocupação, ansiedade, impotência, medo, angústia, dor de alma, tristeza, estes indicadores estão de acordo com estudos encontrados na literatura (Limperg et al., 2016; Lipe et al., 2016; Khair et al., 2019; Khair & Pelentov, 2019; Santos, 2020).

A percepção dos pais, sobre a qualidade de vida da criança portadora de hemofilia, varia de boa a muito boa, prevalecendo a percepção de boa; estes resultados também foram obtidos pelo estudo de Santos et al. (2020) e estão de acordo com as narrativas dos pais sobre o impacto da profilaxia na qualidade de vida das crianças cujo o indicador com maior UE é a qualidade de vida. Pela apreciação das respostas dos pais a percepção dos pais da qualidade de vida foi dividida com limitações e sem limitações da qualidade de vida. A qualidade de vida sem limitações repercute-se no indicador não tem impedido nada, e sobrepõe-se ao indicador da qualidade de vida com limitações, que vem corroborar os achados quantitativos, traduzindo um termo encontrado na bibliografia chamado normalização, ou seja, integraram a hemofilia nas suas vidas (Emiliani et al., 2011; Lipe et al., 2016). Os indicadores da qualidade de vida com limitações encontrados foram: as férias, jogar futebol, realização de atividades físicas, perda sanguínea. Estes achados estão em consonância a literatura (Lipe et al., 2016; McLaughlin et al., 2017; Westesson et al., 2019; (Kuijlaars et. al, 2019).

Os fatores promotores da qualidade de vida, na percepção dos pais, estão relacionados com os cuidados de saúde e com as crianças. Nos cuidados de saúde, a profilaxia ressalta como principal indicador, estando de acordo com a bibliografia supracitada. Emergiu também os conhecimentos dos profissionais de saúde, que corroboram os achados dos autores Lipe et al. (2016), Westesson et al.(2018), Khair & Pelentsov (2019) Westesson et al. (2019). Com a subcategoria criança foram encontrados vários indicadores tais como, ser feliz, brincar, ser uma criança normal, sem limitações e em que verificamos mais uma vez o conceito de normalização aqui explicitado (Emiliani et al., 2011; Lipe et al., 2016). Denotou-se que os pais deram mais importância aos indicadores relacionados com a criança, mas não esquecendo que é a profilaxia que lhe proporciona ser feliz, brincar e sem limitações indo de encontro ao referido por outros autores (Manco-Johnson et al., 2013; Manco-Johnson et al., 2017; Zhang et al., 2019).

As variáveis contextuais da criança que influenciam a qualidade de vida da criança portadora de hemofilia, percebida pelos pais, utilizando a correlação de Spearman verificou-se que os valores obtidos não são estatisticamente significativos, no entanto há um padrão, onde se teve em consideração se a correlação era positiva ou negativa. Neste sentido, obteve-

se que o número de articulações alvo e o número de hemorragias têm uma correlação negativa, ou seja, quanto mais articulações alvo ou hemorragias, menor qualidade de vida percebida pelos pais e vice-versa, dados encontrados em outros estudos (Muñoz & Palacios, 2015; Lipe et al., 2016; Borato et al., 2017; Khair, 2021). No que diz respeito à profilaxia, as crianças que fazem profilaxia têm entre boa, a muito boa qualidade de vida percebida pelos pais, e as que não fazem profilaxia também tem uma boa qualidade de vida, demonstrando assim que não precisam de a fazer (Manco-Johnson et al., 2013; Lipe et al., 2016; Manco-Johnson et al., 2017; Sondermann et al., 2017; Khair et al., 2019; Srivastava et al., 2020). Quanto às limitações só uma criança as apresenta e ainda assim a qualidade de vida percebida pelos pais foi considerada boa. Poderemos concluir que a profilaxia será o fator chave para que a criança tenha boa qualidade de vida (Zhang et al., 2019).

A qualidade de vida da criança portadora de hemofilia percebida pelos pais é ligeiramente maior em crianças com idade menor ou igual a 8 anos do que em crianças com idade superior, estando de acordo com estudo que explicita a mesma ideia (Williams et al., 2016).

Os pais revelaram que apresentam mais receios futuros relacionados com a qualidade de vida, traduzidos nos seguintes indicadores: relativos à criança/jovem, ao tratamento, insegurança, acessibilidade aos cuidados de saúde, saúde articular, vacinação, estigma da doença, negação da doença pela criança/jovem, dados estes que estão de acordo com os autores referidos (Westesson, 2015; García-Dasí et al., 2015; Lipe et al., 2016; Schrijvers et al., 2016; Zhao et al., 2017; Alzate et al., 2018; Khair et al., 2019; Associação Portuguesa de Hemofilia, 2019; van Balen et al., 2020). Em relação ao indicador vacinação, mencionado pelos pais, vem à tona por dois motivos a introdução no plano de vacinação da vacina anti papiloma vírus, desde outubro de 2020 e da vacina antiCovid19, ambas com indicação de administração intramuscular, o que poderá ter criado receio aos pais (Portugal, Direção Geral da Saúde, Norma 018/2020; Kaczmarek et al., 2021).

Na questão que pretende averiguar quem administra o fator de coagulação no domicílio, verifica-se que há um número considerável que referiu ser o(a) enfermeiro(a), o que contraria os achados na literatura, que nos remetem para a autonomia dos pais/adolescente na (auto)administração e para a terapêutica domiciliária (Colvin et al., 2008; Portugal, Norma n.º 023/2105 2015; Lipe et al., 2016; Westesson et al., 2018). Na maioria das situações é administrado pela mãe, coincidente com a literatura encontrada (Navaie-Waliser et al., 2002; Hockenberry & Wilson, 2014; Lipe et al., 2016). Apenas uma criança (auto)administra, o que traduz a não transição dos cuidados pediátricos para cuidados de adulto, contrariando o que se preconiza pela bibliografia encontrada, além de poder ser indício de superproteção destas crianças pelos pais, uma transição de cuidados pediátricos, para cuidados adultos mal

planeada pode-se converter em co-morbilidades (Aldiss et al., 2015; Bérubé et al., 2016; Croteau et al., 2016; Lipe et al., 2016; Davidson et al., 2017; Smith, 2018; Srivastava, et al., 2020).

Em relação ao papel do enfermeiro na promoção da qualidade de vida, a maioria encontra-se muito satisfeita, com as mesmas percentagens nem muito nem pouco e satisfeita, seguido de muito pouco satisfeita. Já quando se questionou a satisfação com a informação transmitida pelo enfermeiro de referência, pese embora a maioria também se encontrar muito satisfeita, denotaram-se pais muito pouco satisfeitos, quer na satisfação com a informação transmitida pelo enfermeiro, quer no acompanhamento. Constatou-se que a satisfação dos pais está intimamente ligada à presença do enfermeiro de referência, estando estes dados em consonância com os encontrados na literatura (Lipe et al., 2016; Khair & Pelentsov, 2019; Rossnagel et al., 2019).

Quando se pediu aos pais para descreverem o papel do enfermeiro como promotor da qualidade de vida, deparou-se que há centros de referência que não têm enfermeiro de referência, dividindo-se a categoria em três subcategorias: com enfermeiro de referência, sem enfermeiro de referência e com enfermeiro de apoio. Ainda assim a subcategoria com enfermeiro de referência prevalece sobre as outras, sendo nesta descrita qual o papel mais valorizado pelos pais, traduzidos nos seguintes indicadores: importante, relação de ajuda, ensinamentos de administração de terapêutica aos pais e criança/jovem, e acompanhamento (Hockenberry & Wilson, 2014; Croteau et al., 2016; Portugal, Diário da República n.º 244/2016, 2016; Bérubé et al., 2016; Zhao et al., 2017; Gérard, 2019; Rossnagel et al., 2019; Khair & Pelentsov, 2019; Ferreira & Amendoeira, 2020; Pollard et al., 2020; Neves et al., 2021; Khair, 2021; Srivastava et al., 2021). Os indicadores que traduziram a não presença do enfermeiro de referência foram desconhecimento da figura de enfermeiro de referência, transição de cuidados pediátricos para adulto prestados por outrem, o que contraia a legislação em vigor e a bibliografia encontrada (Aldiss et al., 2015; Bérubé et al., 2016; Croteau et al., 2016; Lipe et al., 2016; Portugal, Diário da República n.º 244/2016; Davidson et al., 2017; Smith, 2018; Srivastava, et al., 2020). A não existência do enfermeiro de referência levou a que houvesse a necessidade da existência do enfermeiro de apoio na administração do fator no domicílio. A 3.ª subcategoria, contrariando a literatura e a legislação em vigor, indica que os cuidados prestados às crianças portadoras de hemofilia são em centros de referência, onde o enfermeiro de referência e a equipa têm de ter pelo menos três anos de experiência (Portugal, Direção Geral da Saúde, 2016; Pollard et al., 2020; Khair, 2021; Srivastava et al., 2021)

A existência de enfermeiro de referência influencia a satisfação dos pais, sendo evidenciado pelos indicadores cuidados em parceria, relação de ajuda, acompanhamento,

ensinos e autonomia. A não satisfação prende-se com o indicador da inexistência de enfermeiro de referência, dados que estão de acordo com a literatura (Khair, 2021).

Quando se correlacionaram as variáveis qualidades de vida e o papel do enfermeiro de referência e a satisfação com a informação transmitida, o valor encontrado não foi estatisticamente significativo, no entanto, e à semelhança das variáveis contextuais da criança, denotou-se um padrão, traduzido pelo sinal da correlação. Quanto maior a qualidade de vida percebida pelos pais, maior a valorização do papel do enfermeiro e a satisfação com a informação transmitida. Ao contrário o acompanhamento tem uma correlação negativa, quanto mais autónomos os pais e adolescentes estão, menos necessitam do enfermeiro que, como já foi referenciado a vantagem da terapêutica domiciliária, no entanto há estudos que apontam para o contínuo acompanhamento (Westesson et al., 2018; Page, 2019; Rossnagel et al., 2019).

Na acessibilidade aos cuidados de saúde pode-se verificar que a maioria está muito satisfeita, traduzindo uma satisfação com os cuidados compreensivos prestados nos centros de referência (Page, 2019). A maioria não tem consulta de enfermagem ou teleconsulta. A não existência de consulta de enfermagem contraria toda a literatura e a legislação em vigor (Hockenberry & Wilson, 2014; Croteau et al., 2016; Portugal, Diário da República n.º 244/2016, 2016; Bérubé et al., 2016; Page, 2019; Rossnagel et al., 2019; Ferreira & Amendoeira, 2020; Andrade et al., 2021; Khair, 2021; Neves et al., 2021). Estudos apontam para a importância do acompanhamento recorrendo às tecnologias e a Ordem dos Enfermeiros também direciona para o uso da telenfermagem (Jacobson & Hooke, 2016; Qian et al., 2019; Ordem dos Enfermeiros, 2021).

A melhoria continua da qualidade dos cuidados de enfermagem podem ter na sua génese as sugestões de melhoria. relativamente às sugestões de melhoria, constatou-se que os pais que estão satisfeitos, não deram sugestões. Pelo contrário, a não satisfação trouxe à tona as sugestões de melhoria, e são elas: (in)formação, melhor acessibilidade à urgência, existência de enfermeiro de referência, consulta de enfermagem/teleconsulta, que vai de encontro aos estudos encontrados (Croteau et al., 2016; Diário da República n.º 244/2016, 2016; Bérubé et al., 2016; Jacobson & Hooke, 2016; Zhao et al., 2017; Qian et al., 2019; Rossnagel et al., 2019; Ferreira & Amendoeira, 2020; Andrade et al., 2021; Khair, 2021; Neves et al., 2021; Ordem dos Enfermeiros, 2021).

CONCLUSÃO

A qualidade de vida interligada à saúde está intimamente relacionada com a prevenção de doença e promoção da saúde, o que confere ao conceito saúde um conceito dinâmico. Não se acumula saúde, mas sim, esta reflete um histórico de ações de educação para a saúde ao nível de estilos de vida e bem-estar que culminam em empoderamento e literacia. Na aquisição de competências como enfermeira especialista em saúde infantil e pediátrica, o conceito supracitado foi transversal aos estágios, integrando a assistência à criança/jovem com a família, na maximização da sua saúde, passando pelo cuidado da díade em situações de especial complexidade e prestando cuidados específicos em resposta às necessidades do ciclo de vida e de desenvolvimento da criança e do jovem. Também as competências comuns inerentes ao EE, que passam pela responsabilidade ética e legal, melhoria contínua da qualidade, gestão dos cuidados e responsabilidade pelas aprendizagens profissionais foram norteadoras do nosso percurso de formação.

A aplicação da taxonomia da teoria de conforto de Kolcaba na assistência de enfermagem à díade pais-criança, traduziu-se em acréscimo de valor, quer na qualidade dos cuidados prestados, quer na (promoção) da qualidade de vida da criança.

A importância de caracterizar a perceção dos pais sobre a qualidade de vida dos seus filhos, reside no fato de ser importante saber quais as suas vivências, enquanto pais de crianças portadoras de hemofilia. O conceito de satisfação com o papel do enfermeiro de referência, está relacionado com a perceção dos pais na satisfação das suas necessidades, na resposta às suas expectativas, estilos de vida, preocupações e esperanças para o futuro.

A hemofilia sendo uma doença de prevalência baixa, as crianças portadoras, são inseridas em centros de referência, onde existe uma equipa multidisciplinar, da qual faz parte o enfermeiro de referência, que tem um papel fundamental, incluindo a promoção de cuidados baseados em evidências, advocacia e habilidades de autogestão. Outra área, onde o enfermeiro de referência, assume primordial relevância, pois com apoio individualizado e educação, é na promoção e adesão ao regime terapêutico, mantendo comportamentos de adesão mais duradouros, principalmente na transição dos cuidados pediátricos para cuidados de adulto.

A terapêutica domiciliária, sob a forma de profilaxia, é promotora de flexibilidade, autonomia e liberdade. No entanto, os pais e crianças enfrentam enormes desafios, inseguranças, medos, entre outros. O enfermeiro de referência, pelo acompanhamento que

presta, fornece apoio prático e emocional, permitindo aos pais fazerem transições positivas, transformando-se em mecanismos de coping eficazes. Este acompanhamento passa pela telenfermagem. As competências inerentes ao enfermeiro de referência em hemofilia passam pelo: conhecimento, cuidados, comunicação e apoio, coordenador e cuidados baseados na última evidência científica, que visam alcançar os mais elevados padrões de qualidade.

A abordagem metodológica utilizada na investigação possibilitou a sistematização do conhecimento da qualidade de vida da criança portadora de hemofilia, percebida pelos pais e da satisfação com o enfermeiro de referência.

Foi realizada uma parceria com a APH, na qual esta associação enviou os questionários para os 73 pais, que correspondem aos pais com filhos até aos 18 anos. A amostra é não probabilística por conveniência, constituída por 27 pais de crianças portadoras de Hemofilia. Dos participantes, 24 que responderam foram as mães, e restantes três pais, com idades entre a idade mínima de 24 anos e uma máxima de 51 anos sendo a média de 42,48(\pm 6,38) anos. As mães têm mais escolaridade do que os pais o que pode facilitar o empoderamento e a literacia em saúde.

As crianças, todas do sexo masculino, com idades a variar entre o um ano e os dezassete anos, com média de 8.37(\pm 4,82) anos, têm na sua maioria como cuidadores os pais.

A maior parte das crianças está sob profilaxia seja ela substitutiva ou não, no entanto a maior parte das crianças tem uma ou mais hemorragias nos últimos dois anos. Crianças com articulações alvo, são em número mais elevado, do que as que não têm, o tornozelo é a articulação mais afetada, seguida do cotovelo e do joelho. Apesar de estarmos perante uma amostra de crianças com mais articulações alvo do que as que não tem, apenas uma criança é referida pelos pais, de ter limitações no quotidiano, que se prendem com dores crónicas no braço. A prática de desporto não prevalece, havendo mais crianças que não praticam desporto do que as que praticam, revelando por parte dos pais uma proteção.

Denotou-se que das 13 crianças com idade igual ou superior a 9 anos, só uma autoadministra fator de coagulação, e que é a APH em alguns casos a executar a transição de cuidados pediátricos para os cuidados de adultos. Também se observou que há um número considerável de casos em que é o enfermeiro e não os pais que administram o fator.

A qualidade de vida da criança, percebida pelos pais foi considerada boa e muito boa, e concluímos que a profilaxia é o fator preditor da qualidade de vida e que permite à criança ter uma vida normal, semelhante aos seus pares não portadores de hemofilia, pela diminuição das intercorrências relacionadas com a hemofilia. A este processo chama-se normalização, isto é, criança e cuidadores integraram a hemofilia como parte integrante de suas vidas. É

relevante neste processo de normalização do seu *modus vivendi* a profilaxia. Para além da profilaxia, os pais consideraram outros fatores importantes, como promotores da qualidade de vida e é a criança ser feliz e normal, sem limitações.

A maior parte dos pais descrevem como atuar perante um evento hemorrágico, mesmo os que nunca tenham vivenciado essa experiência. Reconhecem os sentimentos presentes e recorrendo a mecanismos de coping, conseguem autorregular-se.

Os pais ao descreverem como atuam, denota-se que pela pareceria de cuidados com o enfermeiro de referência, foram ensinados e acompanhados sentindo-se autónomos, e que se reflete na satisfação com o papel do enfermeiro, na satisfação da informação transmitida e acompanhamento. A não satisfação, denotou-se que está relacionada com a não presença da figura do enfermeiro de referência, sendo esta a expressão mais significativa nas sugestões de melhoria.

O valor p foi maior que o erro e o valor das correlações de Spearman, quase nulo, não sendo os mesmos estatisticamente significativos, no entanto foram detetados padrões (fornecidos pela leitura do sinal do valor se Spearman), concordantes com a bibliografia e que permite ratificar o seguinte: quanto mais articulações alvo ou hemorragias, menor qualidade de vida percebida pelos pais; quanto maior a qualidade de vida percebida pelos pais, maior a valorização do papel do enfermeiro e a satisfação com a informação transmitida. A qualidade de vida das crianças sob profilaxia, percecionada pelos pais, foi de boa a muito boa.

Pelo exposto, estamos em condições de afirmar que os objetivos propostos foram alcançados apesar das limitações. Como limitação e apesar de ter sido garantida a qualidade das linhas de investigação e a natureza da amostra ser não probabilística, estamos perante uma amostra pequena (cerca de 37% dos 73 inscritos na APH), pelo que não se poderá inferir os resultados para a população, no entanto foram constatados padrões importantes.

No que respeita ao questionário como instrumento de recolha de dados, considera-se que foi eficaz na obtenção de respostas, no entanto outras metodologias poderiam dar uma informação mais detalhada, como por exemplo o *focus group*.

Os objetivos foram alcançados e foi-nos permitido caracterizar a qualidade de vida das crianças percebida pelos pais e conhecer a satisfação com o enfermeiro de referência, na promoção da mesma.

Consideramos que o presente estudo traz implicações importantes para a prática. Desde logo, por ser o pioneiro estudo de investigação, em enfermagem saúde infantil e pediátrica, realizado em Portugal sobre a criança com hemofilia e por isso consideramos o pontapé de saída para estudos futuros. Fica subjacente a importância de avaliação periódica da qualidade de vida das crianças e cuidadores, para tal será necessário validar escalas para

a sua avaliação, para a cultura portuguesa. Este processo terá também de passar pela motivação dos pais e crianças, a ter uma participação mais ativa. Outra implicação para a prática que ressalta, será a apresentação do presente estudo junto dos centros de referência, que não tem enfermeiro de referência, na tentativa de colmatar a lacuna encontrada, bem como a implementação da consulta de enfermagem. Na tentativa de dar visibilidade a uma área muito específica, iremos proceder ao contato com a Ordem dos Enfermeiros para adicionar competências acrescidas em hemofilia. Por último, não menos importante, será importante para uma uniformização na prestação de cuidados, da criação de uma Associação Portuguesa de Enfermeiros em Hemofilia, à semelhança da nossa vizinha Espanha, para tal estamos a reunir esforços, com intuito de organizar um encontro ibérico para iniciarmos o processo.

Com os resultados obtidos neste estudo, pretende-se divulgá-los, de forma que eles possam nortear sessões de educação para a saúde, onde seja fomentado o desenvolvimento de competências (ensino, instrução e treino), na adesão ao tratamento na adolescência e idade adulta (transição de cuidados pediátricos para adulto), em parceria com os cuidadores.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Aldiss, S., Ellis, J., Cass, H., Pettigrew, T., Rose, L., & Gibson, F. (2015). Transition from child to adult care-- 'it's not a one-off event': Development of benchmarks to improve the experience. *Journal of Pediatric Nursing*, 30(5), 638-647. doi:10.1016/j.pedn.2015.05.020
- Alligood, M. (2014). *Nursing theorists and their work* (8th ed.). St. Louis, MO: Mosby.
- Als, H. (2009). Newborn Individualized Developmental Care and Assessment Program (NIDCAP): new frontier for neonatal and perinatal medicine (2.^a ed.), *Journal of Neonatal-Perinatal Medicine*, 2, 135-147. doi:10.1097/01.JPN.0000319100.90167.9f.
- Alzate, J., Sanches, L., & Jaramillo, L. (6 de Maio de 2018). Calidad de vida: un aspecto olvidado en el paciente con hemofilia. *Archivos de Medicina* (Manizales), 18(1), pp. 172-180.
- Andrade, I., Guimarães, T., Costa, I., Costa, N., Camelo, R., & Lima, F. (2021). Construção e validação de instrumento de consulta de enfermagem para pessoas com hemofilia. *Cogitare enfermagem*, 26. doi:10.5380/ce.v2460.74467
- Apóstolo, J. (2009). O conforto nas teorias de enfermagem: análise do conceito e significados teóricos. *Referência – Revista de Enfermagem*, 11(9), 61-67.
- Arango-Bernal, Y. (2018). Significados de ser portadoras de hemofilia. *Revista Ciencia y Cuidados*, 15(1): 18. Recuperado de <http://orcid.org/0000-0001-9854-6113>
- Associação Portuguesa de Hemofilia (2013). *Centros de Referências – Relatório Final*.
- Associação Portuguesa de Hemofilia (2019). *Hemorragias 0. Percepções sobre a hemofilia: impacto, gestão do tratamento, envolvimento e informação*. Recuperado de https://www.newsfarma.pt/images/Percecoes_sobre_a_Hemofilia_-_Relatorio_final_33e25.pdf.
- Bardin, L. (2015). *Análise de Conteúdo*. Lisboa: Edições 70.
- Baron-Epel, O., Dushenat, M., & Friedman, N. (2001). Evaluation of the consumer model: relationship between patients' expectations, perceptions and satisfaction with care. *Int. J. Qual. Health Care*, 13(4), 317-323. doi:10.1093/intqhc/13.4.317.

- Barros, L. (2001). *A Unidade de Cuidados Intensivos de Desenvolvimento como Unidade de Promoção do Desenvolvimento*. In Canavarro, M. C. (Ed.). *Psicologia da Gravidez e da Maternidade*. Coimbra: Quarteto Editora.
- Bérubé, S., Mouillard, F., Amesse, C., & Sultan, S. (2016). Motivational techniques to prove self-care in hemophilia: The need to support autonomy in children. *BMC Pediatrics*, *16*(4), 1-7. doi:10.1186/s12887-016-0542-9.
- Betz, C., Lobo, M., Nehring, W., & Bui, K. (2013). Voices not heard: A systematic review of adolescents' and emerging adults' perspectives of health care transition. *Nursing Outlook*, *61*(3), 311-336. doi:10.1016/j.outlook.2013.01.008.
- Blanchette, S., Key, N., Ljung, L., Manco-Johnson, M., H., v. d., Srivastava, A., & Subcommittee on Factor VIII, Factor IX and Rare Coagulation Disorders of the Scientific and Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Hemostasis (Novembro de 2014). Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. *J. Thromb. Haemost.* *12*(11), 1935-1939. doi:10.1111 / jth.12672
- Borato, D., Velloso, J., Pedroso, B., & Kluthcovsky, A. (31 de Dezembro de 2017). Qualidade de vida avaliada pelo instrumento "Canadian Haemophilia Outcomes: Kids' Life Assessment Tool": uma revisão. *Conexão Ciência*, *12*, pp. 106-112.
- Bouso, R., Poles, K., & Crus, D. (Fevereiro de 2014). Conceitos e Teorias na Enfermagem. *Rev. Esc. Enferm USP*, *48*(1): 141-145. doi:10.1590/S0080-623420140000100018
- Brazelton, B. (2013). *O grande Livro da Criança: o desenvolvimento emocional e do comportamento durante os primeiros anos*. Lisboa: Editorial Presença.
- Brazelton, T., & Sparrow, J. (2007). *The Touchpoints Model of Development*. Cambridge: Perseus Book.
- Café, A., Carvalho, M., Crato, M. K., Oliveira, C., Pinto, P., Salvado, R., ... Silva, C. (setembro de 2019). Hemofilia A: carga económica e para a saúde de uma doença rara em Portugal. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, *14*, 211. doi:10.1186/s13023-019-1175-5
- Cahil, M. (Fevereiro de 1996). Hematologic problems in pediatric patients. *12*(1), 38-50. *Seminars in Oncology Nursing*. doi:10.1016/S0749-2081(96)80017-9
- Casey, A. (1993). *Development and use of the partnership model of nursing care*. In Glasper, E., & Tucker, A. *Advances in Child Health Nursing*. Oxford: Scutari Press.

- Cavalcante, R., Calixto, P., & Pinheiro, M. (2014). Análise de Conteúdo: considerações gerais, relações com a pergunta de pesquisa, possibilidades e limitações do método. *Informação & Sociedade: Estudos*, 24(1), 13-18.
- Chen, S. (16 de Abril de 2016). Economic Costs of Hemophilia and the Impact of Prophylactic Treatment on Patient Management. *AM. J. Manag. Care*, 22(5 Suppl.), 126-133.
- CIPE. (2019). *International Classification for Nursing Practice (ICNP) (Versão portuguesa)*. Recuperado em 11 março de 2021 de: https://www.icn.ch/sites/default/files/inline-files/ICNP%202021_2.zip.
- Colvin, B., Astermark, J., Fischer, K., & Gringeri, A. e. (2008). Princípios europeus de tratamento da hemofilia. *Haemophilia*, 14, 361-374. doi:0.1111/j.1365-2516.2007.01625.x.
- Constantino, M. (2007). *Avaliação da qualidade de vida: desenvolvimento e validação de um instrumento, por meio de indicadores biopsicossociais, junto à Comunidade da Universidade de São Paulo – USP*. Tese de doutorado. São Paulo. doi:10.11606/T.89.2008.tde-13052008-154058
- Copelli, F., Erdmann, A., & Santos, J. (2019). Empreendedorismo na Enfermagem: revisão integrativa da literatura. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 1(72), 301-310. doi:<https://doi.org/10.1590/0034-7167-2017-0523>
- Costa, C., Frances, A., Letourneau, S., Girodon-Boulandet, E., & Goossens, M. (2009). Mosaicism in men in hemophilia: is it exceptional? Impact on genetic counselling. *Journal of thrombosis and haemostasis*, 7(2), 367-369. doi:10.1111/j.1538-7836.2008.03246.x
- Costa, M., & Calado, G. (2019). Cuidados centrados no desenvolvimento do recém-nascido prematuro (dissertação de mestrado). *Revista Ibero-Americana de Saúde e Envelhecimento*, 3(5). doi:10.24902/r.riase.2019.5(3).1934
- Coutinho, C. (2021). *Metodologia de Investigação em Ciências Sociais e Humanas-Humanas*. Coimbra: Almedina.
- Criança, I. d. (Maio de 2008). *Carta da Criança Hospitalizada*. Laboratório Mendinfar.
- Croteau, S., Padula, M., Quint, K., D'Ángelo, L., & Neufeld, E. (março de 2016). Center-based quality initiative targets youth preparedness for medical independence: HEMO-Milestones tool in a comprehensive hemophilia clinic setting. *Pediatr. Blood Cancer*, 63(3), 499-503. doi:10.1002/pbc.25807

- Cuesta-Barriuso, R., Torres-Ortuño, A., Pérez-Alenda, S., José, J., Querol, F., & Nieto-Munuera, J. (2016). Sporting Activities and Quality of Life in Children With Hemophilia: An Observational Study. *Pediatr Phys Ther*, 28(4), 453-459. doi:10.1097/PEP.000000000000296
- Davidson, L., Doyle, M., & Silver, E. (setembro de 2017). Discussing Future Goals and Legal Aspects of Health Care: Essential Steps in Transitioning Youth to Adult-Oriented Care. *Clin. Pediatr. (Phila)*, 56(10), 902-908. doi:10.1177/0009922817706142
- Domingues, C., Boscarol, G., Brinati, L., Dias, A., Souza, C., & Salgado, P. (14 de Dezembro de 2020). Aplicação do processo de enfermagem informatizado: revisão integrativa. *Enfermaria Glogal*, 16(48). doi:10.6018/eglobal.16.4.278061
- Domingues, M. (2018). *Promoção do Conforto no Recém-nascido, Criança, Jovem e Família: Atuação do Enfermeiro Especialista em Contexto de Saúde-Doença*. Évora. Recuperado em 17 de Julho de 2021 de <http://rdpc.uevora.pt/handle/10174/23453>.
- Doorenbos, A. (2014). Mixed Methods in Nursing Research: An Overview and Practical Examples. *Kango Kenkyu. The Japanese journal of nursing research*, 47(3), 207-217. Recuperado em 24 de outubro de 2021 de <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4287271/>
- Dowd, T. (2002). *Teoria do Conforto*. In Tomey, A., *Teóricas de Enfermagem e Sua Obra (Modelos e Teorias de Enfermagem)* (5.^a ed.). Loures: Lusociência.
- Dowd, T. (2004). *Teoria do Conforto*. In: Tomey, A. M., & Alligod, M. *Teóricas de Enfermagem e sua Obra – modelos e teorias de enfermagem* (5.^a ed.). Loures: Lusociência.
- Duarte, S. C. (2018). *Caracterização do processo de implementação do Método Canguru – perspectiva dos profissionais de saúde (Dissertação de mestrado)*. Lisboa: Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa, Universidade do Algarve.
- Durben, N., & Oleson, D. (2016). Commentary on "sporting activities and quality of life in children with hemophilia: An observational study". *Pediatric Physical Therapy*, 28(4), 459. doi:10.1097/PEP.0000000000000315
- Eccleston, C., Fisher, E., Law, E., Bartlett, J., Palermo, T. P., & Cochrane, 4. d. (Abril de 2015). Psychological interventions for parents of children and adolescents with chronic illness. *Cochrane Database Syst Rev*. doi:0.1002/14651858.CD009660
- Emiliani, F., Bertocchi, S., Poti, S., & Palareti, L. (2011). Process of normalization in families with children affected by hemophilia. *Qual. Health Res.*, 21(12), 1667-1678.

- Ergün, S., Sülü, E., & Başbakkal, Z. (2011). Supporting the need for home care by mothers of children with hemophilia. *Home Healthc Nurse*, 29(9), 530-538.
doi:10.1097/NHH.0b013e31822eb7bd.PMID:21956007
- Fairfax, A., Brehaut, J., Colman, I., Sikora, L., Kazakova, A., Chakraborty, P., ... Network, C. I. (2019). Revisão sistemática sobre a associação entre estratégias de enfrentamento e qualidade de vida entre cuidadores de crianças com doença crônica e/ou deficiência. *BMC Pediatrics*, 19(1). doi:10.1186/s12887-019-1587-3
- Fawcett, J. (abril de 2015). Invisible nursing research: thoughts about mixed methods research and nursing practice. *Nurs Sci Q.*, 28(2), 167-168.
doi:10.1177/0894318415571604
- Feliciano, F. (2007). *Método Canguru, o prosseguir da vinculação pais-bebê prematuro*. Coimbra: Edições Almedina, SA.
- Ferreira, R., & Amendoeira, J. (2020). A Criança-Família. Da Centralidade dos Cuidados à relação de parceria. *Revista da UIIPS – Unidade de Investigação do Instituto Politécnico de Santarém*, 8(1), 238-245.
- Ferreira, D., Silva, M., Galon, T., Goulart, B., Amaral, J., & Contim, D. (2019). Método canguru: percepções sobre o conhecimento, potencialidades e barreiras entre enfermeiras. *Escola Anna Nery*, 23(4), 5-7. Recuperado de https://www.scielo.br/pdf/ean/v23n4/pt_1414-8145-ean-23-04-e20190100.pdf.
- Franchini, M., & Mannucci, P. (2 de maio de 2012). Past, present and future of hemophilia: a narrative review. *Orphanet J. Rare Dis.*, 7(24). doi:10.1186/1750-1172-7-24.
- Garcia, T., & Nóbrega, M. (Abril de 2004). Contribuição das teorias de enfermagem para a construção do conhecimento da área. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 57(2).
doi:https://doi.org/10.1590/S0034-71672004000200019
- García-Dasí, M., Aznar, J., Jiménez-Yuste, V., Altisent, C., Bonanad, S., Mingot, E., & Lucía, F. e. (2015). Adesão à profilaxia e qualidade de vida em crianças e adolescentes com hemofilia A grave. *Haemophilia*, 21(4), 458-464. doi:org/10.1111/hae.12618
- Geraghty, S., Dunkley, T., Harrington, C., Lindvall, K., Maahs, J., & Sek, J. e. (2006). Practice patterns in haemophilia A therapy – global progress towards optimal care. *Hemofilia*, 12(1), 75-81. doi:10.1111/j.1365-2516.2006.01189.x
- Gérard, S. (29 de Agosto de 2019). Une formation en hémophilie pour les infirmières libérales. *La Revue de l'Infirmière*, 68(253), 28-29. doi:10.1016/j.revinf.2019.06.007
- Ghiglione, R., & Matalon, B. (1997). *O Inquérito: Teoria e prática*. Oeiras: Celta.

- Gomes-Pedro, J. (2005). *Para um sentido de coerência na criança*. Mem Martins: Europa-América.
- Gonçalves, J. (2010). *Qualidade de vida dos doentes oncológicos submetidos a cirurgia, satisfação com os cuidados e informação recebida durante o internamento*. Coimbra: Faculdade de Economia da Universidade de Coimbra.
- Guedes, M., Carvalho, P., Pires, R., & Canavarro, M. (2011). Uma abordagem qualitativa às motivações positivas e negativas para a parentalidade. *Análise Psicológica*, 29(4), 535-551. Recuperado em setembro de 2015 de <http://publicacoes.ispa.pt/index.php/ap/article/view/102>.
- Harada, M., Chanes, D., & Pedreira, M. (2012). Segurança na administração de medicamentos em Pediatria. *Acta Paul Enfermagem*, 25(4), 639-642.
- Harrington, C., Bedford, M., Andritschke, A., Barrie, A., Elfvinge, P., & al, e. (17 de Agosto de 2015). A European curriculum for nurses working in haemophilia. *Haemophilia*, 22(1), 103-109. doi:10.1111/hae.12785
- Hockenberry, J., Wilson, D., & Winkelstein, L. (2014). *Wong Enfermagem da Criança e Adolescente* (2 vols., 9.^a ed.). Loures: Lusociência.
- Hockenberry, M., & Wilson, D. (2014). *Wong. Fundamentos de Enfermagem Pediátrica*. Rio de Janeiro: Elsevier.
- Hoghugh, M., & Long, N. (2004). *Handbook of Parenting: Theory and Research for Practice*. London: Sage Publications.
- Huot, R. (2002). *Métodos quantitativos para as ciências humanas*. Lisboa: Instituto Piaget.
- Jacobson, K., & Hooke, M. (julho de 2016). Telehealth Videoconferencing for Children With Hemophilia and Their Families: A Clinical Project. *J. Pediatr. Oncol. Nurs.*, 4(33), 282-288. doi:10.1177/1043454215607340
- Kaczmarek, R. E., Hart, D., Hermans, C., Makris, M., Noone, D., O'Mahony, B., ... Pierce, G. (Julho de 2021). Vacinação contra COVID-19: Justificativa, modalidades e precauções para pacientes com hemofilia e outros distúrbios hemorrágicos hereditários. *Hemofilia*, 27(4), 515-518. doi:10.1111/hae.14271
- Kertesz, R., & Kerman, B. (1985). *El manejo del stress*. Buenos Aires: IPPEM.
- Khair, K. (Maio de 2010). Minimizing joint damage: the role of nurses in promoting adherence to hemophilia treatment. *Orthop Nurs*, 29(3), 193-200. doi:10.1097/NOR.0b013e3181db53e8

- Khair, K. (setembro de 2021). Hemofilia: diagnóstico, manejo e cuidado de enfermagem ao paciente. *Nursing times* [online], 117(10), 34-38.
- Khair, K., & Pelentsov, L. (setembro de 2019). Avaliação das necessidades de cuidados de suporte de pais com uma criança com distúrbio hemorrágico usando a Escala de Necessidades Parentais para Doenças Raras (PNS-RD): um estudo piloto de centro único. *Haemophilia*, 25(5), 831-837. doi:10.1111/hae.13826
- Khair, Klukowska, A., Westesson, L., Kavakli, K., Escuriola, C., Uitslager, N., ... von Mackensen, S. (março de 2019). The burden of bleeds and other clinical determinants on caregivers of children with haemophilia (the BBC Study). *Haemophilia*, 25(3), 416-423. doi:10.1111/hae.13736
- Kolcaba, K. (Setembro de 1992). Holistic comfort: operationalizing the construct as a nurse-sensitive outcome. *Advances in Nursing Science*, 15(1), 1-10.
doi:http://dx.doi.org/10.1097/00012272-199209000-00003
- Kolcaba, K. (junho de 1994). A theory of holistic comfort for nursing. *Jan Adv Nurs*, 19(6), 1178-1184. doi:https://doi.org/10.1111/j.1365-2648.1994.tb01202.x
- Kolcaba, K. (Março/Abril de 2001). Evolution of the Mid Range Theory of Comfort for Outcomes Research. *Nursing Outlook*, 4(2), 86-92. doi:10.1067/mno.2001.110268.
- Kolcaba, K. (2003). *Comfort theory and practice: a vision for holistic health care and research*. New York: Springer Publishing Company.
- Kolcaba, K., & Dimarco, M. (Maio/Junho de 2005). Comfort Theory and Its Application to Pediatric Nursing. *Pediatric Nursing*, 31(3), 187-194.
- Kuijlaars, I., Net., v. d., Schutgens, R., & Fischer, K. (2019). A Lista de Atividades da Hemofilia Pediátrica (pedHAL) na rotina avaliação: mudanças ao longo do tempo, acordo entre pais e domínios informativo. *Haemophilia*, 25(6), 953-959. doi:10.1111/hae.1383
- Limongi, A., & Ana, C. (2011). *Stress e trabalho: uma abordagem psicossomática*. São Paulo: Atlas, 2.^a ed.
- Limperg, P., Haverman, L., Beijleveld, M., Van der Pot, M., Zaal, G., Boer, W., ... Grootenhuis, M. (21 de março de 2017). Psychosocial care for children with haemophilia and their parents in the Netherlands. *Haemophilia*, 23(3), 362-369. doi:org/10.1111/hae.13186

- Limperg, P., Haverman, L., Peters, M., & Grootenhuis, M. (2016). Psychosocial functioning of mothers of boys with haemophilia. *Haemophilia*, 22(1), e57-60.
doi:10.1111/hae.12831
- Lipe, C., Frich, J., Harris, A., & Solbrække, K. (29 de Julho de 2016). Treatment of hemophilia: A qualitative study of mothers' perspectives. *Pediatr. Blood & Cancer*, 64(1), 121-127. doi:10.1002/pbc.26167.
- Ljung, R., & Gretenkort, N. (2015). The current status of prophylactic replacement therapy in children and adults with haemophilia. *British Journal of Haematol*, 169(6), 777-786.
doi:10.1111/bjh.13365
- Lopes, C., & Jorge, M. (2005). Interacionismo simbólico e a possibilidade para o cuidar interativo em enfermagem. *Rev. Esc. Enferm. USP*, 39(1), 103-108.
- Loureiro, M., & Miranda, N. (2016). *Promover a saúde – dos fundamentos à ação*. Coimbra: Almedina.
- Lusk, M., & Fater, K. (2013). A Concept Analysis of Patient-Centered Care. *Nursing Forum*, 48(2), 89-98. doi:https://doi.org/10.1111/nuf.12019
- Manco-Johnson, M., Kempton, C., Reding, M., Lissitchkov, T., Goranov, S., Gercheva, L., ... Rescia, V. H. (25 de Março de 2013). Estudo randomizado, controlado, de grupo paralelo de profilaxia de rotina versus tratamento sob demanda com fator VIII recombinante formulado com sacarose em adultos com hemofilia A grave (SPINART). *Journal of thrombosis and haemostasis*, 11(6), 1119-1127.
doi:10.1111/jth.12202C
- Manco-Johnson, M., Lundin, B., Peterfy, C., Raunig, D., Werk, M., Kempton, C., ... Rusen, L. e. (Agosto de 2017). Effect of late prophylaxis in hemophilia on joint status: a randomized trial. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*, 15(11), 2115-2124.
doi:10.1111/jth.13811
- Manzo, F., Brito, M., & Corrêa, R. (2012). Implicações do processo de Acreditação Hospitalar no cotidiano de profissionais de saúde. *Rev. Esc. Enferm. USP*, 46(2).
doi:https://doi.org/10.1590/S0080-62342012000200017
- McKenna, H. (1994). The Delphi technique: A worthwhile research approach for nursing? *Journal of Advanced Nursing*, 19(6), 1221-1225. doi:10.1111/j.1365-2648.1994.tb01207.x.
- McLaughlin, J., Munn, J., Anderson, T., Lambing, A., Tortella, B., & Witkop, M. (2017). Predictors of quality of life among adolescents and young adults with a bleeding

disorder. *15(1)*, 1-9. Resultados de saúde e qualidade de vida. doi:10.1186/s12955-017-0643-7

McLaughlin, J.M., Munn, J.E., Anderson, T.L. *et al.* Predictors of quality of life among adolescents and young adults with a bleeding disorder. *Health and Quality of Life Outcomes*, *15(67)*. <https://doi.org/10.1186/s12955-017-0643-7>

Meleis, A. (2010). *Transitions Theory: Middle range and situation-specific theories in research and nursing practice*. New York: Springer Publishing Company.

Meleis, A., Sawyer, L., Im, E., Hilfinger, M., & Schumacher, K. (Setembro de 2000). Experiencing transitions: an emerging middle-range theory. *NS Adv. Nurs. Sci.*, *23(1)*, 12-28. doi:10.1097/00012272-200009000-00006

Mendes, F., Mantovani, M., Gemito, M., & Lopes, M. (março de 2013). A satisfação dos utentes com os cuidados de saúde primários. *Referência – Revista de Enfermagem*, *3(9)*, 17-25.

Mendes, G. (2012). A Organização dos Cuidados e a Parceria com os Pais em Pediatria. In *Transferibilidade do Conhecimento em Enfermagem de família [Knowledge transferability in Family Nursing]*, 137-142. Porto: Escola Superior de Enfermagem do Porto (ESEP).

Merleau-Ponty, M. (1994). *Fenomenologia da percepção*. (Trad M. Fontes) São Paulo.

Morin, E. (2015). O método 3. O conhecimento do conhecimento (trad. Juremir Machado da Silva) (5.^a edição). 286 p., Porto Alegre: Sulina.

Motta, M. (1997). O ser doente no tríplice mundo da criança, família e hospital: Uma Descrição Fenomenológica das Mudanças Existenciais. Tese de Doutorado, Florianópolis.

Muñoz Grass, F., & Palacios Espinosa, X. (2015). Calidad de vida y hemofilia: Una revisión de la literatura. *CES Psicología*, *8(1)*, 169-191. Recuperado de <https://revistas.ces.edu.co/index.php/psicologia/article/view/2899>

Murta, S., Rodrigues, A., Rosa, I., & Paulo, S. (2012). Avaliação de um programa psicoeducativo de transição para a parentalidade. *Paideia (Ribeirão Preto) [online]*, *22(53)*, 403-412. Recuperado em setembro de 2015 de http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0103-863X2012000300012&lng=pt&nrm=iso&tlng=en.

- Navaie-Waliser, M., Spriggs, A., & Feldman, P. (2002). Cuidado informal: experiências diferenciais por gênero. *Medical Care*, 40(12), 1249-1259. Recuperado de <https://www.jstor.org/stable/3767944>
- Neuman, B., & Fawcett, J. (2011). *The Neuman Systems Model* (5.^a ed.). Boston: Pearson.
- Neves, T., Martins, A., Dias, W., Sousa, M., & Silva, G. (2021). A atuação do enfermeiro na consulta de enfermagem ao paciente hematológico: um relato de experiência. *Research, Society and Development*, 10(4). doi:<http://dx.doi.org/10.33448/rsd-v10i4.13916>
- O'Neill, M., Booth, S., & Lamb, J. (2018). Using NVivo for literature reviews: The eight step pedagogy (N7+1). *The Qualitative Report*, 23(13), 21-39. Recuperado de <http://nsuworks.nova.edu/tqr/vol23/iss13/3>
- O'Hara, J., Hughes, D., C. C., Burke, T., Carroll, L., & Diego, D. (2017). The cost of severe haemophilia in Europe: the CHESSE study. *Orphanet J. Rare Dis*, [online], 12(1), 106. Recuperado de <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28569181>
- Oldenburg, J., Shima, M., Kruse-Jarres, M., Santagostino, E., Mahlangu, J., & Lehle, M. e. (3 de Maio de 2020). Outcomes in children with hemophilia A with inhibitors: Results from a noninterventional study. *Pediatric Blood & Cancer*, 67(2) doi:10.1002/pbc.28474
- Oliveira, J., & Matsuda, L. (janeiro-março de 2016). Vantagens e dificuldades da acreditação hospitalar: a voz dos gestores da qualidade. *Escola Anna Nery*, 20(1), 63-69.
- Ordem dos Enfermeiros (2002). *Padrão de Qualidade dos Cuidados de Enfermagem Enquadramento conceptual Enunciados descritivos*. Recuperado em fevereiro de 2021 de <https://www.ordemenfermeiros.pt/media/8903/divulgar-padroes-de-qualidade-dos-cuidados.pdf>
- Ordem dos Enfermeiros (2011). Guias Orientadores de Boa Prática em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica: Promoção da Esperança e Preparação do Regresso a casa da Criança. III(3). Cadernos OE, série I.
- Ordem dos Enfermeiros (2015). *Estatuto da Ordem dos Enfermeiros e REPE*. Lisboa. Recuperado em outubro de 2020 https://www.ordemenfermeiros.pt/media/5154/repe_estatuto2016_versao03-05-17.pdf
- Ordem dos Enfermeiros (fevereiro de 2021). *Consultas de enfermagem à distância Telenfermagem: guia de recomendações*. 30 p. Recuperado de https://www.ordemenfermeiros.pt/media/21380/guia-telenfermagem_final.pdf

- Paúl, C., Martin, I., & Roseira, L. (1999). *Comunidade e saúde: Satisfação dos utentes e voluntariado*. Porto: Edições Afrontamento.
- Page, D. (2019). Comprehensive care for hemophilia and other inherited bleeding disorders. *Transfusion and Apheresis Science*, 58(3), 565-668.
- Pender, J., Murdaugh, C., & Parson, A. (2002). *Health promotion in nursing practice* (4.^a ed.). New Jersey: Pearson Education, Inc.
- Pereira, C. M., Lopes, R., Sousa, J., Souto, J., & Brandão, M. (Março de 2020). Análise do conceito de conforto: contribuições para o diagnóstico de Disposição para Conforto melhorado. *Esc. Anna. Nery*, 24(2), doi:10.1590/2177-9465-EAN-2019-0205
- Pestana, M., & Gageiro, J. (2014). *Análise Categórica, Árvores de Decisão e Análise de Conteúdo em Ciências Sociais e da Saúde com o SPSS*. Lisboa: Edições Lidel.
- Picon, G. (1958). *Panorama das ideias contemporâneas – humanismo contemporâneo: III – O Humanismo Existencial*. Lisboa: Editora Cor, Lda.
- Pinto, P., & Almeida, A. (março de 2020). Prevalência de dor, características e impacto entre pessoas com hemofilia: achados da primeira pesquisa portuguesa e implicações para o gerenciamento da dor. *Pain Med*, 21(3), 458-471.
doi:10.1093/pm/pny309.30812031
- Pollard, D., Harrison, C., Dogson, S., Holland, M., & Khair, K. (17 de Março de 2020). The UK haemophilia specialist nurse: Competencies fit for practice in the 21st century. *Haemophilia*, 26(4), 622-630. doi:10.1111/hae.14002
- Ponte, K., & Silva, L. (abril/junho de 2015). Conforto como resultado do cuidado de enfermagem: revisão integrativa. (2):2603-2614. J. res.: fundam. care.
doi:10.9789/2175-5361.2015.v7i2.2603-2614
- Porto Editora (s.d.). 'Perceção' no *Dicionário Infopédia da Língua Portuguesa*. Porto Editora.
doi:https://www.infopedia.pt/dicionarios/lingua-portuguesa/perceção
- Portugal, Direção-Geral da Saúde (2008). *Programa Nacional para Doenças Raras (PNDR)*.
- Portugal, Direção-Geral da Saúde (30 de setembro de 2014). Conceito, o processo de identificação, aprovação e reconhecimento dos Centros de Referência Nacionais para a prestação de cuidados de saúde. *Diário da República*, Série I, n.º 188/2014.
- Portugal, Direção-Geral da Saúde (30/12/2014, atualizada em 14/12/2015). Norma n.º 020/2014 – Medicamentos com nome ortográfico, fonético ou aspeto semelhantes. *Diário da República*, Norma n.º 020/2014.

- Portugal, Direcção-Geral da Saúde (7 de Julho de 2016). Norma de orientação clínica n.º 005/2016 – regras da utilização da marca “Centro de Referência – Portugal. *Diário da República*, Série II, n.º 129/2016.
- Portugal, Direcção-Geral da Saúde (08/02/2017). Norma n.º 001/2017 – Comunicação eficaz na transição de cuidados de saúde. *Diário da República*, Norma n.º 001/2017.
- Portugal, Direcção-Geral da Saúde (27 de setembro de 2020). Programa Nacional de Vacinação 2020. *Diário da República*, Norma 018/2020.
- Portugal, Ministério da Saúde (20 de dezembro de 2011). Aprova os valores das taxas moderadoras do Serviço Nacional de Saúde, bem como as respetivas regras de apuramento e cobrança, aprovado pelo Decreto-Lei n.º 113/2011, 29 de novembro. *Diário da República*, 2.ª série, 16, 5108-5110.
- Portugal, Ministério da Saúde (25 de março de 2013). Despacho n.º 4319 Centros de Referência: relatório final. *Diário da República*, Série II, n.º 59/2013, 1-152.
- Portugal, Ministério da Saúde (18 de dezembro de 2015). Norma n.º 023/2105 – Componentes do plano terapêutico para a hemofilia A e hemofilia B na pediatria em ambulatório.
- Portugal, Ministério da Saúde (22 de dezembro de 2016). Candidatura ao reconhecimento, pelo Ministro da Saúde, como Centro de Referência para a área de Coagulopatias Congénitas. Direcção-Geral da Saúde, *Diário da República*, 2.ª série. I suplemento, n.º 244/2016.
- Portugal, Ministério da Saúde (2018). Regulamento n.º 422/2018 – Regulamento de Competências Específicas do Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica. *Diário da República*, n.º 133/2018, Série II de 2018-07-12, 19192-19194.
- Portugal, Ministério da Saúde (06 de fevereiro de 2019). Regulamento das Competências Comuns do Enfermeiro Especialista, n.º 140/2019. *Diário da República*, n.º 26, Série II, de 2019-02-6, 4744-4750.
- Portugal, Ministérios das Finanças e da Administração Pública e da Saúde (2011). Portaria n.º 242/2011 – Adapta o subsistema de avaliação do desempenho dos trabalhadores da Administração Pública (SIADAP 3) aos trabalhadores integrados na carreira especial de enfermagem. *Diário da República*, *Diário da República* n.º 118/2011, Série I de 2011-06-21, 3632-3638.
- Portugal, Secretaria de Estado Adjunto e da Saúde (7 de Julho de 2016). Lei n.º 129/2016 – Constitui a Comissão Nacional de Hemofilia, a funcionar junto da DGS, define as

competências e nomeias elemen. *Diário da República*, II série, n.º 129/2016, 20848-20851.

- Qian, W., Lam, T., Lam, H., Li, C., & Cheung, Y. (10 de Julho de 2019). Telehealth Interventions for Improving Self-Management in Patients With Hemophilia: Scoping Review of Clinical Studies. *Journal of Medical Internet Research*, 21(7). doi:10.2196/12340
- Ribeiro, W., Lobato, W., & Liberato, R. (2009). Notas sobre fenomenologia, percepção e educação ambiental. *Sinapse Ambiental*, 42-45.
- Rosa, L., Mercês, N., Santos, V., & Radünz, V. (Julho/setembro de 2008). As faces do conforto: visão de enfermeiras e pacientes com câncer. *Rev enferm UERJ*, 16(3), 410-414.
- Rosnagel, E., Oliffe, J., Jackson, Y., & Bartholomew, C. (setembro de 2019). Haemophilia home care: A qualitative evaluation study of the Be Involved infusion program. *Haemophilia*, 25(5), 807-813. doi:10.1111/hae.13780
- Sales, L., Paixão, M., & Castro, O. (2011). Teoria do cuidado transpessoal – Jean Watson. In Braga, C. G., & Silva, J. V. *Teorias de Enfermagem* (1,ª ed.), pp. 225-247. São Paulo, Iátria.
- Sanders, J. (2014). Cuidados Centrados na Família em Situações de Doença e Hospitalização. In Hockenberry, M. J., & Wilson, David, Wong, *Enfermagem da Criança e Adolescente* (9.ª ed.), pp. 1025-1060. Loures: Lusociência.
- Santos, A. (2011). NIDCAP®: Uma filosofia de cuidados... *Nascer e crescer*, 20(1), 26-31.
- Santos, J., Erdmann, A., Meirelles, B., Lanzoni, G., Cunha, V., & Ross, R. (28 de Setembro de 2017). Integração entre dados quantitativos e qualitativos em uma pesquisa de métodos mistos. *Texto Contexto – Enferm.*, 26(3), 1-6. doi:/10.1590/0104-07072017001590016
- Santos, K., Cavalcante, T., Ribeiro, A., Alencar, T., Fontenele, A., & Santos, D. (Janeiro de 2019). Implementação do Modelo Enfermeiro de Referência em um Hospital. *Rev. Enferm. UFPE* [online], 13(1), 268-274. doi:https://doi.org/10.5205/1981-8963-v13i01a236542p268-274-2019
- Santos, M., Macedo, N., Silva, A., Rocha, A., Alves, B., & Nogueira, L. (outubro de 2020). Avaliação da qualidade de vida do paciente hemofílico infantil e adolescente. *Revista Eletrônica Acervo Saúde*, 12(10). doi.org/10.25248/reas.e4290.2020

- Santos, R., Figueirôa, G., Machado, B., Mamede, M., Gois, L., & Junior, M. (2018). Frequência de alterações posturais em hemofílicos. *Rev. Pesq. Fisio.*, 8(1), 24-36. doi:10.17267/2238-2704rpf.v8i1.1601
- Schrijvers, L., Beijlevelt-Van der Zande, M., Peters, M., Lock, J., Cnossen, M., Schuurmans, M., & Fischer, K. (julho de 2016). Achieving self-management of prophylactic treatment in adolescents: The case of haemophilia. *Patient Educ Couns*, 99(7), 1179-1183. doi:10.1016/j.pec.2016.01.016
- Schumacher, K., & Meleis, A. (junho de 1994). Transições: um conceito central em enfermagem. *Journal of Nursing Scholarship*, 26(2), 119-127. doi:https://doi.org/10.1111/j.1547-5069.1994.tb00929.x
- Seidl, E., & Zannon, C. (2004). Qualidade de vida e saúde: aspectos conceituais e metodológicos. *Cadernos de Saúde Pública*, 20(2), 550-558. doi:10.1590/S0102-311X2004000200027
- Serra, P. V. (2015). Emoções e comportamento, em contexto de tomada de decisão – Ensaio. Universidade de Coimbra: Faculdade de Economia e Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação.
- Silva, J., Lopes, R., & Dinis, N. (Abril de 2008). Fenomenologia. *Rev. Bras. Enferm*, 61(2). doi:10.1590/S0034-71672008000200018
- Smith, J. (Novembro de 2018). A Transition Quick-Guide for Educating Youth with Hemophilia. 1-98. Walden University – Dissertations and Doctoral Studies. Recuperado em 1 de novembro de 2021, de <https://scholarworks.waldenu.edu/dissertations/5784/>
- Sousa, P. (2014). *O conforto da pessoa idosa: projeto de vivência e cuidado co-criado*. Lisboa: Universidade Católica Editora.
- Srivastava, A., Brewer, A., Mauser-Bunschoten, E., Key, N., Kitchen, S., Linas, A., Ludlam, C., ... Grupo de Trabalho de Diretrizes de Tratamento em nome da Federação Mundial de Hemofilia (2013). Treatment Guidelines Working Group on Behalf of The World Federation Of Hemophilia. *Haemophilia*, 19(1). doi:10.1111/j.1365-2516.2012.02909.x.
- Srivastava, A., Santagostino, E., Dougall, A., Kitchen, S., Sutherland, M. ... Pierce, G. F. (2020). Diretrizes da WFH para o tratamento da hemofilia (3.^a ed.). *Haemophilia*, 26(S6), 1-158. doi:10.1111/hae.14046

- Sun, J., Zhou, X., & Hu, N. (16 de junho de 2021). Factor VIII replacement prophylaxis in patients with hemophilia. A transitioning to adults: a systematic literature review. *Orphanet J. Rare Dis.*, 16(287). doi:doi.org/10.1186/s13023-021-01919-w
- Tomy, A., & Alligood, M. (2004). Teóricas de Enfermagem e sua obra: Modelos e Teorias de Enfermagem (5.^a ed.). Loures: Lusociência.
- UNICEF. (1990). *Convenção sobre os Direitos da Criança*.
- UNICEF. (15 de novembro de 2019). *Dia Mundial da Prematuridade: Prematuro: Cuidados certos, no tempo certo e no local certo*. Recuperado de Unicef.org: <https://www.unicef.org/mozambique/comunicados-de-imprensa/dia-mundial-da-prematuridade-prematuro-cuidados-certos-no-tempo-certo-e-no>
- Unidos pela Hemofilia*. (2019). <https://www.unidospelahemofilia.pt>
- Valentino, L. (Setembro de 2010). Blood-induced joint disease: the pathophysiology of hemophilic arthropathy. *J. Thromb Haemost*, 8(9), 1895-1902. doi:10.1111/j.1538-7836.2010.03962.x.
- van Balen, E., Wesselo, M., Baker, B., Westerman, M., Coppens, M., Smit, C., ... Gouw, S. (abril de 2020). Patient Perspectives on Novel Treatments in Haemophilia: A Qualitative Study. *Patient*, 13(2), 201-210. doi:10.1007/s40271-019-00395-6
- Verstraete, G., Lambert, C., & Hermans, C. (2020). First report of emicizumab use in a female patient with severe hemophilia A. *Blood Adv.*, 13(4), 2950-2952. doi:10.1182/bloodadvances.2020002364
- Victor, J., Lopes, M., & Ximenes, L. (setembro de 2005). Análise do diagrama do modelo de promoção da. 18, 3^aed., 235-240. *Acta Paul Enferm.*, 18(3), 235-240. doi:https://doi.org/10.1590/S0103-21002005000300002
- Vidal, T., & Almeida, F. (2008). Hemofilia na infância: o impacto da doença sobre a atuação dos pais na educação da criança. *Einstein*, 6(2), 188-194.
- Vilelas, J., & Janeiro, S. (20 de maio de 2011). Transculturalidade: o enfermeiro com competência cultural. *Revista Mineira de Enfermagem*, 16(1).
- Wagner, B., Seuser, A., Krüger, S., Herzig, M., Hilberg, T., Ay, C., ... Crevenna, R. (2019). Establishing an online physical exercise program for people with hemophilia. *Wien Klin Wochenschr.* 131, 558-566. doi:doi.org/10.1007/s00508-019-01548-1
- Westesson, L., Sapurud-Lundin, C., Baghaei, F., Khair, K., von Mackensen, S., Mora, M., & Wallegren, C. (Julho de 2019). Burden on parents of children with haemophilia: The

impact of sociodemographic and child's medical condition. *Journal of Clinical Nursing*, 28(21-22), 4077-4086. doi:doi.org/10.1111/jocn.15003

Westesson, L., Wallengren, C., Baghaei, F., & Sparud-Lundin, C. (dezembro de 2018). Reaching Independence Through Forced Learning: Learning Processes and Illness Management in Parents of Children Affected by Hemophilia. *Qualitative Health Research*, 28(14), 2142-2154. doi:10.1177/1049732318789631

Westesson, M., Sparud, L., Wallegengren, C., & Baghaei, C. (2015). A tortuous route to a capable fatherhood: the experience of being a father to a child with severe haemophilia. *Hemofilia*, 21(6), 799-805. doi:doi.org/10.1111/hae.12781

Williams, V., Antoniou, G., Jackson, A., & Atkins, A. (dezembro de 2016). Parents' perception of quality of life in their sons with haemophilia. *J. Paediatr Child Health*, 52(12), 1095-1098. doi:10.1111/jpc.13340

Wurzbach, M. (Agosto de 1996). Comfort and nurses' moral choices. *Journal of Advanced Nursing*, 24(2), 260-264. doi:https://doi.org/10.1046/j.1365-2648.1996.01985.x

Young, G., Liesner, R., Chang, T., Sidonio, R., & Oldenburg, J. (desembro de 2019). Um estudo multicêntrico e aberto de fase 3 da profilaxia de emicizumabe em crianças com hemofilia A com inibidores. *Blood*, 134(24), 2127-2138. doi:10.1182/blood.2019001869.

Zhang, H. H., Huang, X., Ma, G., & Fang, Y. (2019). Health-related quality of life in children with haemophilia in China: a 4-year follow-up prospective cohort study. *Health and Quality of Life Outcomes*, 17, 28. doi:https://doi.org/10.1186/s12955-019-1083-3

Zhao, H., Zhao, P., Wang, Y., Guo, Y., & Wu, R. (2017). Reasons for failure to continue home therapy in patients with hemophilia: A qualitative study. *Chinese Nursing Research*, 4(4), 178-181. doi:doi.org/10.1016/j.cnre.2017.10.004

APÊNDICES

Apêndice 1

Poster



PROMOÇÃO DE CONFORTO NO RECÉM-NASCIDO DA UCIN

INTRODUÇÃO

A promoção da qualidade de vida é um dever dos enfermeiros e está inerente à promoção do conforto. Este é um estado em que estão satisfeitas as necessidades básicas. As intervenções promotoras de conforto a ensinar às mães, tem por base a parceria de cuidados e cuidados centrados na família. Foi nosso objetivo identificar as intervenções promotoras de conforto do recém-nascido, descritas na literatura.

METODOLOGIA

Trabalho de pesquisa e reflexão tendo como suporte artigos e teses de mestrado sobre um tema universal e que se cruza com elementos e questões da prática de cuidados em neonatologia relacionados com a promoção do conforto. Pesquisa realizada em bases de dados e repositórios com os descritores: Comfort Theory Kolcaba; Non-pharmacological strategies; partnership care; family-centered care; infant, newborn. Foram selecionados 4 artigos, 2 teses de mestrado, num espaço temporal de 11 anos, nos idiomas ingles e português, em texto integral e gratuito.

RESULTADOS/DISCUSSÃO



Teoria do conforto: Kolcaba

Kolcaba & Dimarco (2005) Apostolo (2009)

Intervenções promotoras de conforto:

- Redução de incidência de luz e barulho sobre o recém-nascido;
- Preservação de períodos de sono e repouso;
- Posicionamento adequado do recém-nascido ;
- Promoção da organização comportamental do recém-nascido: envolver (swaddling), aninhar (nesting) e aplicar técnica de contenção;
- Massagem terapêutica;
- Organização dos cuidados prestados;
- Embalo e "colinho";
- Método Canguru;
- Sução não nutritiva;
- Aleitamento materno;
- Amamentação.

OE (2019); Domingues(2018)

CONCLUSÃO

Com a pesquisa elaborada e dando resposta ao objetivo, compreendemos que as intervenções promotoras de conforto, a ensinar às mães, para além de serem centradas na família e em parceria, desenvolvem-se em 4 contextos (físico, ambiental, sociocultural e psicoespiritual), colimando num estádio em que as necessidades básicas relativas ao alívio, tranquilidade e transcendência, estão satisfeitas.

Cuidados em parceria e centrados na família

Mendes (2012); Ferraz (2017)

→ Qualidade de vida

REFERÊNCIAS

Aziziani, J. (2009). O conforto nos textos de enfermagem - Análise de conteúdo e significados bíblicos. *Revista Brasileira, São Paulo*, 19(1), 1-12.

Domingues, M. (2018). Promoção do conforto no recém-nascido, criança, jovem e família: estratégia de educação especializada em contexto de saúde hospitalar. *Revista de Gestão em Saúde: uma abordagem para a prática de gestão em Saúde*, 14(1), 1-12.

Ferreira, L. (2012). Evidências científicas no desenvolvimento do recém-nascido prematuro. *Dissertação apresentada à Faculdade Superior de Tecnologia de Coimbra para obtenção do grau de Mestre em Enfermagem de Saúde Infantil*, Coimbra.

Kolcaba, S., Dunaway, M. (2005). Comfort Theory and its Application to Pediatric Nursing Practice. *Nurse*, May - June, vol. 31, nº 5, pp. 383-394.

Mendes, M. (2012). A Organização dos Cuidados e a Parceria com a Família em Pediatria: a Transferibilidade de conhecimentos em Enfermagem de Família. *Revista*, 3(1), 1-10.

OE (2019). *OE (2019)* - Guia orientador de boa prática: Estratégias não farmacológicas no cuidado da dor no recém-nascido. *OE*, vol. 1, outubro de 2019.

Realizado por: Goreti Navega 7ª CMESIP, ESSV, IPV.

Apêndice 2

Apresentação da ação de formação com o título
Boas práticas no cuidar da pessoa portadora de Hemofilia

Diapositivo 1

Hemofilia

+

o

Boas Práticas no Cuidar da Pessoa Portadora de Hemofilia

Trabalho realizado: Goreti Navega 11ºEESIP/7ºMEESIP

Diapositivo 2

Plano da sessão

Objetivo Geral: Refletir nas práticas envolvidas na assistência a pessoas portadoras de Hemofilia, no ciclo de vida

Objetivos Específicos:

- Compreender o que é Hemofilia, os tipos, transmissão genética
- Identificar quais os sinais e sintomas, os tipos, a classificação, tratamento e complicações
- Dar a conhecer o centro de referência da zona centro
- Capacitar os profissionais de saúde sobre a assistência em enfermagem
- Possibilitar a tomada de decisão consentânea com este conhecimento

Fases	Conteúdos	Método	Meios auxiliares	Tempo
Introdução	Introduzir o Tema Informar sobre os objetivos da sessão	Expositivo oral e directo		30 minutos
Desenvolvimento	O que é a hemofilia Os tipos Transmissão genética Classificação Sinais e sintomas Tratamento Complicações		Computador	
Bibliografia	Centros de referência Papel do enfermeiro - ciclo vital	Expositivo oral e directo/ Interactivo	Videoprojector Diapositivos	

Diapositivo 3

O que é a Hemofilia?

GN1

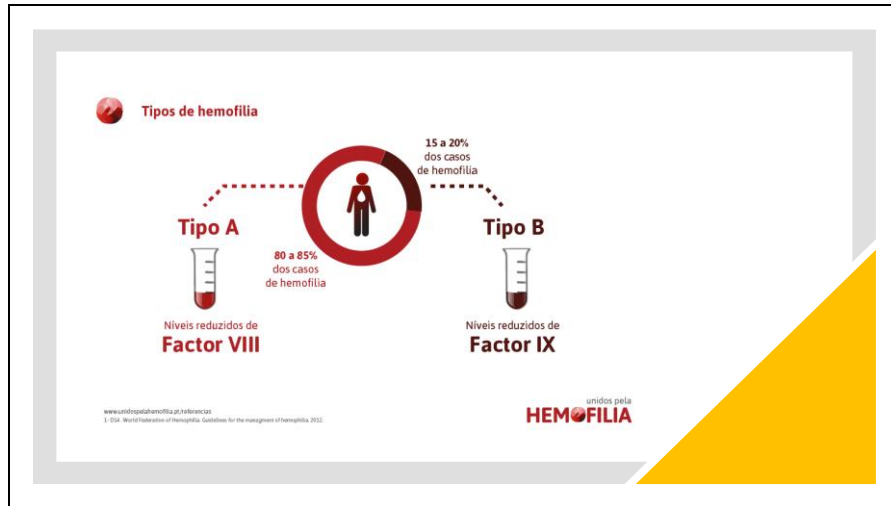
GN3

GN4

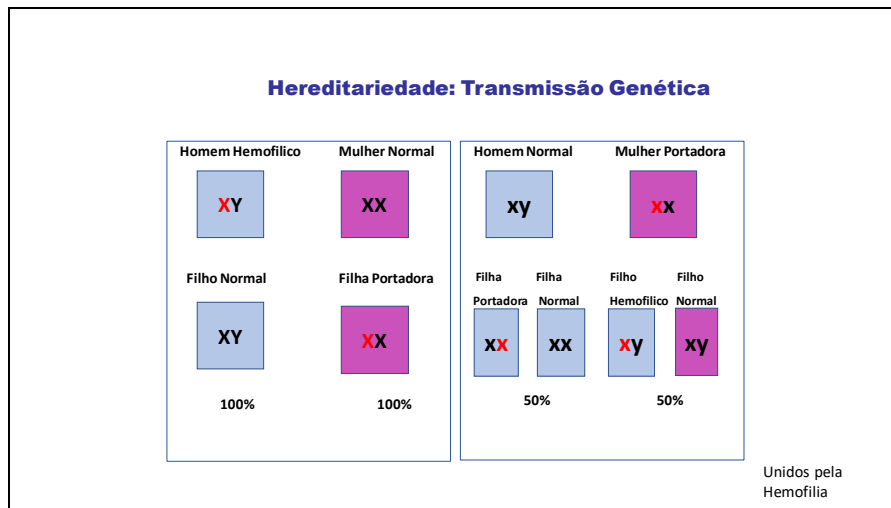
- Doença rara
- Cerca 2/3 hereditária, restante de forma espontânea
- Desencadeada por um alelo recessivo ligado ao cromossoma X
- Caracteriza-se por uma deficiência de uma proteína da coagulação
- Presente em todos os grupos étnicos e em todas as regiões geográficas do mundo
- Manifesta-se através de hemorragias espontâneas que vão de simples equimoses a hemorragias abundantes
- É uma Coagulopatia

Icini M, 2018; Prata P, et al., 2020

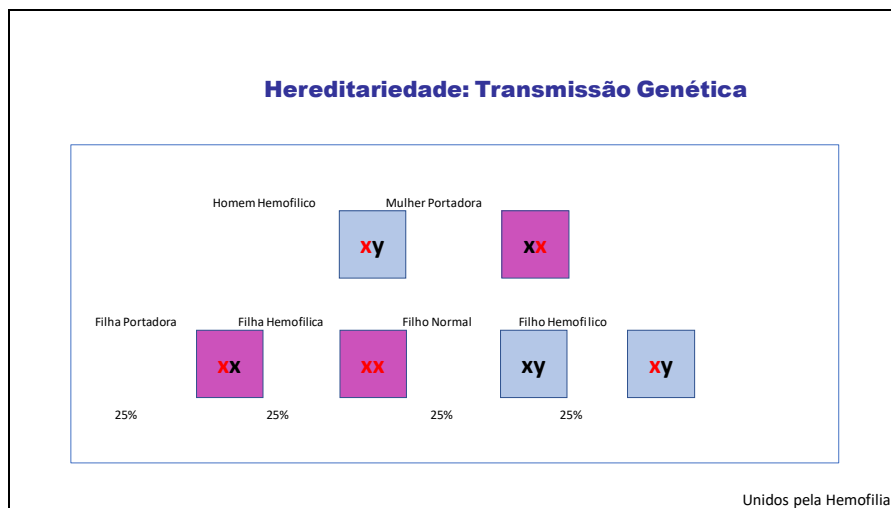
Diapositivo 4



Diapositivo 5






Diapositivo 6



Diapositivo 7

Classificação da Hemofilia

A atividade normal dos fatores de coagulação deve estar entre os 50% e os 200%

Hemofilia leve ou ligeira	>5% e >50%	
Hemofilia moderada	>1% e >5%	
Hemofilia grave	<1%	

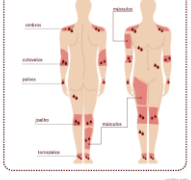
Álvarez, 2016

Diapositivo 8

Classificação da gravidade da hemofilia e frequência das hemorragias

Quantidade de fatores de coagulação em relação ao normal

40%	> 5 a 40% Ligeira	hemorragias espontâneas são muito raras	chirurgias hemorragias muito graves
5%	> 2 a 5% Moderada	hemorragias espontâneas são pouco frequentes	chirurgias hemorragias graves
1%	< 2% Grave	hemorragias espontâneas são frequentes nas articulações, músculos e outros tecidos	



HEMOFILIA

Diapositivo 9

Manifestações Clínicas


- > Dor
- > Hemorragias espontâneas
- > Hemorragias musculares
- > Hemartroses agudas
- > Hemartroses subagudas
- > Artropatia Hemofílica crônica
- > Hemorragia da boca
- > Hemorragia intracraniana

Sousa et al, 2008; Almeida, 2020

Aparecimento dos primeiros sintomas

Gravidade da hemofilia

LIGEIRA MODERADA GRAVE



Na hemofilia leve ou moderada, os sinais podem surgir apenas quando a criança começa a movimentar-se sozinha

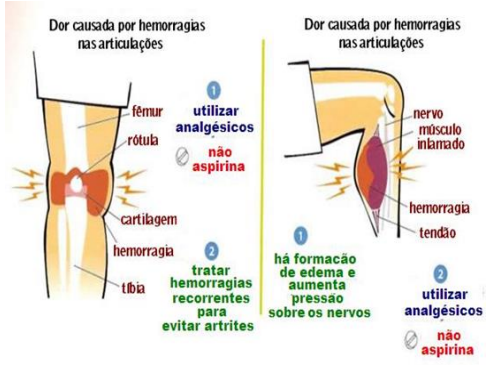
Na hemofilia grave os primeiros sinais surgem habitualmente nos primeiros meses de vida

HEMOFILIA

GN9

Diapositivo 10

Dor



Santos et al, 2018 ; Almeida, 2020

Diapositivo 11

Hemorragias Espontâneas

(Musculares ou articulares)

O Hemofílico tem a percepção de que vai surgir a Hemorragia:

- Formigueliro
- Latejamento
- Calor na articulação
- Inchaço, dor, calor

Associação Portuguesa de Hemofilia

Diapositivo 12

Hemartroses

- Articulação alvo – quando surge após quatro episódios Hemorrágicos
- Dor na situação de repouso
- Perda de mobilidade
- Hipertrofia articular

Hemartrose Crónica

↓

Artropatia

Rodrigues-Merchan, 2012; Santos et al, 2018

Diapositivo 13

GN11

Artropatia Hemofilica Crónica

Sinovite crónica

Destruição articular

- Musculos atrofiam
- Traumatismos mecânicos
- Hemorragias
- Próteses

(Rodrigues-Merchan, 2012)

Diapositivo 14

Artropatia Hemofilica Crónica

As articulações mais afetadas são:

- Joelhos
- Cotovelos
- Tornozelos
- Anca
- Ombros e Punhos

(Rodrigues-Merchan, 2012, Santos et al, 2018)

Diapositivo 15

Hemorragias da Boca e Nariz

Procedimentos cirúrgicos

extrações dentárias

Traumas das mucosas

Aplicar spongostan e antifibrinolítico epsicapron

Pressionar ou tamponar

Aplicar água fria

Aplicar gelo no nariz

Administração de Fator

Ar, M. C., Valde, I., Berntorp, E., & Björkman (2014)

Diapositivo 16

Hemorragias Intracranianas

Das Hemorragias mais graves para os Hemofílicos

Pode surgir de forma espontânea ou por trauma

Causa de Morte mais frequente na comunidade hemofílica

Rocha, M; Abreu, I.; Nahime M. (2016)

Diapositivo 17

Tratamento

Administração endovenosa dos fatores de coagulação VIII E IX - Terapia Substitutiva

Hemoderivados: extraídos do plasma humano

Recombinantes: obtidos pela engenharia genética contendo ainda produtos de origem sanguínea(humana ou animal)

Recombinantes de ultima geração: moléculas peguilhadas.

Administração subcutânea - terapia não substitutiva

Anticorpo monoclonal Milbra

...A caminhar para a terapia genica.

Outros fármacos :

- DDAVP
- Ácido aminocaproico
- Ácido tetratexamico

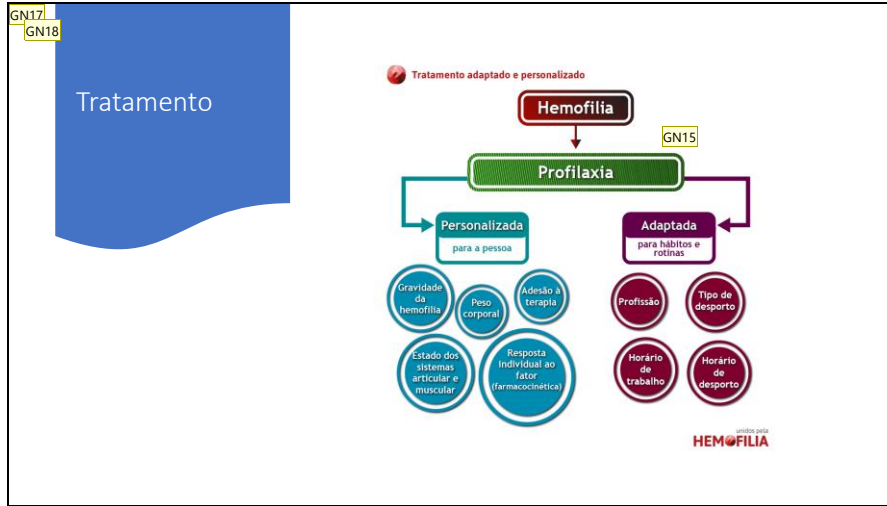
Diapositivo 18

Tratamento

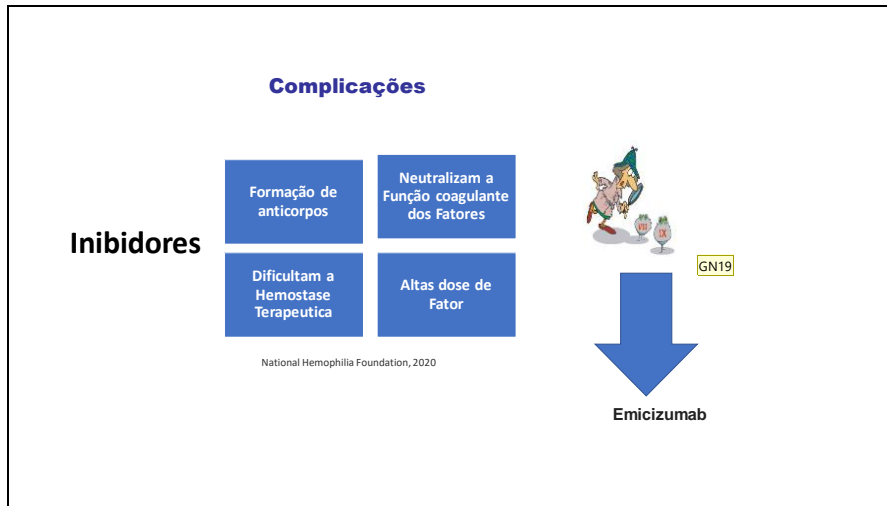
Protocolo		Definição
Tratamento "on demand"		Utilizado quando surge uma hemorragia Administra-se cada 12h a 24h até a hemorragia parar
Profilaxia	Primaria	Tratamento regular e contínuo, que se começa a administrar na ausência de hemorragias osteoarticulares documentadas e antes da segunda hemorragia de uma grande articulação e antes dos 3 anos de idade.
	Secundaria	Tratamento regular e contínuo, que se começa a administrar depois de 2 ou mais hemorragias numa articulação grande e antes do início de hemartroses.
	Terciaria	Tratamento regular e contínuo, que se começa a administrar depois de hemartroses.
	Intermitente ou periódica	Tratamento que se administra durante períodos não superiores a 45 semanas por ano.

Hubbard et al, 2103

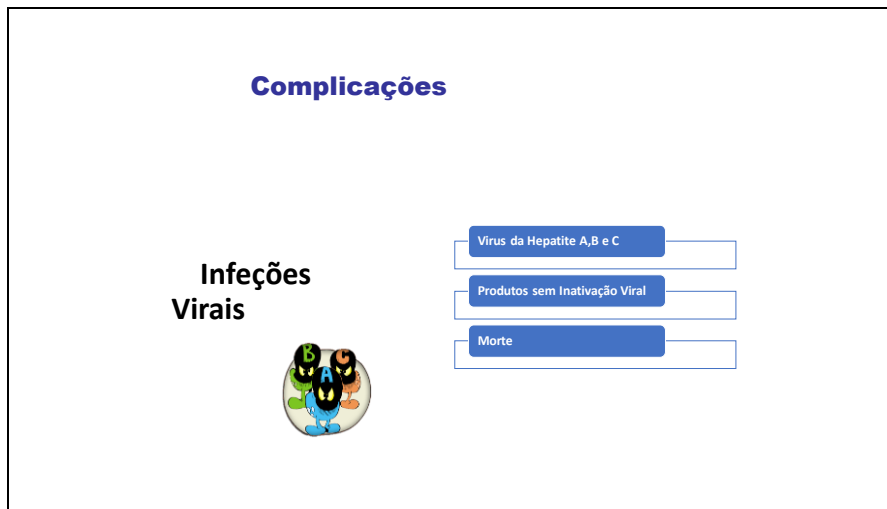
Diapositivo 19



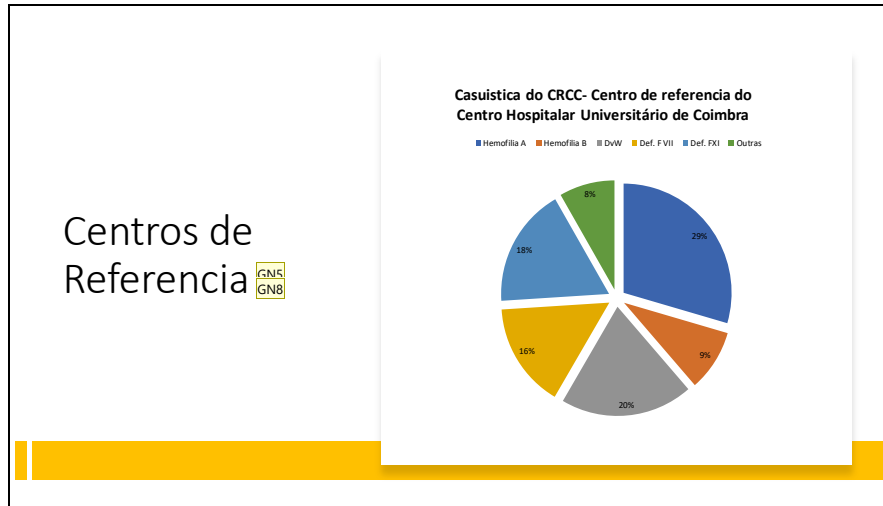
Diapositivo 20



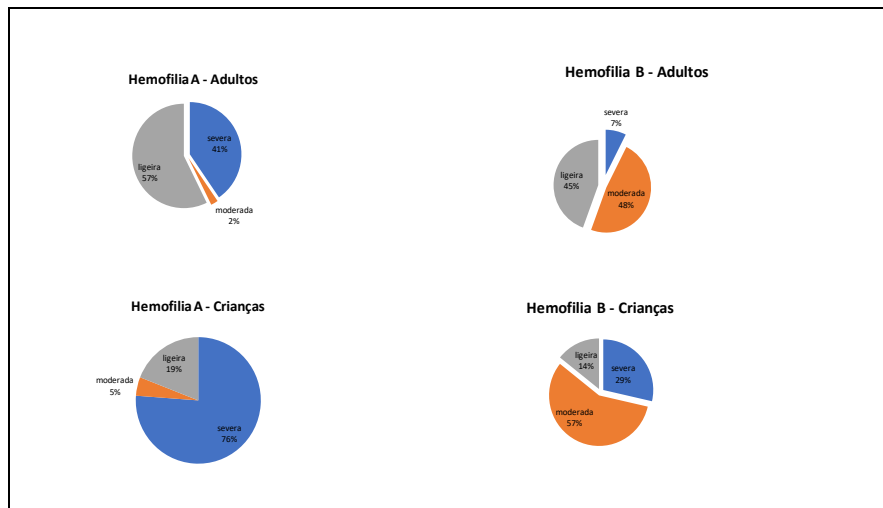
Diapositivo 21



Diapositivo 22



Diapositivo 23



Diapositivo 24



Diapositivo 25

Enfermagem: Consulta de enfermagem

Ajudar a superar a condição crónica que restringe as suas vidas (aceitação do estado de saúde, ansiedade, medo)

Educação de pessoas portadoras de Hemofilia (gestão do regime terapêutico), comportamentos de adesão)

Alívio – Redução da dor (dor, perda sanguínea)

Obtenção e manutenção de acessos venosos (autoadministração de medicação)

Ensino de medidas preventivas de hemorragia (queda, perda sanguínea, autovigilância)

Souza et al., 2016; Villela, 2019; CIPE, 2019.



Diapositivo 26

Ajudar a superar a condição crónica que restringe as suas vidas




Ensinar aceitar e lidar com todos os aspetos que envolvem a doença.	Explicar que é normal que se sinta culpado ao início e até poderá sentir pena do seu filho.
Incentivar a falar com os profissionais do seu centro de hemofilia, estes poderão ajudá-lo e indicar-lhe algumas associações de hemofílicos e grupos de apoio.	Como cuidador, é fundamental que se ensine a detetar e tratar adequadamente uma hemorragia.
Incentivar a envolver o seu filho no processo de administração do fator de coagulação.	Ensinar o pai e criança a perceber e a viver com hemofilia.
Orientar os pais e criança para quando se magoa na escola. (saúde escolar).	Desportos que podem fazer: natação, caminhar, golfe, andar de bicicleta (proteção). Futebol discutir com o médico para avaliar.







Diapositivo 27

Saúde escolar

- Pancada na cabeça- inchaço ou nódoa negra.
- Hemorragias nos músculos e articulações - zona contraída, inchada e com sensação de calor, dificuldade de movimentação do membro afetado.
- Hemorragias na boca, gastrointestinais ou no trato urinário.

Diapositivo 28

Saúde escolar

Situações a ter em atenção

Pequenos cortes e escoriações
Hematomas
Hemorragia nasal
Hemorragia na língua ou boca
Hemorragia nas articulações
Ferimentos na cabeça

Atenção ao comportamento e choro da criança

Isolamento ou falta de interação com as outras crianças

unidade para
HEMOFILIA

Diapositivo 29

Saúde escolar... O que fazer...

Procedimentos de primeiros socorros

Em perdas de sangue...	Em caso de dor e inchaço...	Em caso de ferimento grave...
Aplicação de pressão direta	Aplicação de gelo no local da ferida	Contacte o centro de hemofilia

unidade para
HEMOFILIA

Diapositivo 30

Dicas para férias

Dicas para passar as férias em segurança.

Peque ao teu pai e à tua mãe para falarem com o teu médico antes de deixares para irte ajudar o teu filho de convalescença.

Não te expostas ao teu filho de convalescença e não o material necessário.

Avisa o centro de hemofilia de destino de tua chegada.

Peque ao teu pai e à tua mãe para te acompanharem todos os dias de férias.

Pratica desportos seguros, como natação e caminhada.

Sempre que te magoares deves chamar de imediato ao teu pai e à tua mãe para receberem a atenção.

unidade para
HEMOFILIA

Diapositivo 31

Vacinas

Recomendações: administração subcutânea.

Quando está indicado IM como caso da vacina papiloma vírus ou da Covid-19, administrar no dia da profilaxia, fazer compressão cerca de 10 minutos, para evitar que se produza hematoma muscular.


APH; Pipe et al. (2021)

Diapositivo 32

Educação pessoas portadoras de hemofilia

Transporte e armazenamento do Fator no Domicílio

- Mala térmica com termoacumulador
- Guardados no frigorífico os mais rápido possível e fora da mala
- Não deve ser colocado na porta do frigorífico
- Não deve ser colocado no congelador
- Proteger a caixa do fator para evitar que se molhe e contamine o fator
- Verificar a data da validade.



Diapositivo 33

Terapêutica Domiciliária

Método ideal de tratamento para o hemofílico

Reduz, ao mínimo o tempo de espera entre o reconhecimento de uma hemorragia e o seu tratamento

Tratamento de reposição de fator de coagulação - tratamento domiciliário



Período de aprendizagem junto dos profissionais de saúde.

Numa fase inicial os pais/educadores podem auxiliar a administração do tratamento em casa.

HEMOFILIA




Diapositivo 34

Terapêutica Domiciliária

Finalidades

- **Prevenir as sequelas das hemorragias**
- **Criar possibilidade de uma vida normal**
 - **Diminuir o numero de faltas à Escola e ao Trabalho**
 - **Menor tempo de dor e incapacidade física**
 - **Maior liberdade na realização de atividades de lazer**
 - **Aumentar a responsabilidade do Hemofílico com o seu tratamento**
 - **Reduzir as visitas ao Centro**
 - **Reduzir o numero de administração de fator**



Diapositivo 35


Terapêutica Domiciliária

Finalidades

- **Diminuir o stress emocional do Hemofílico e de toda a sua Família**
- **Normalizar a vida Familiar**
- **Criar a independência do Hemofílico**

Crítérios

Ter bom acesso venoso	Ter hemorragias com frequência tal que se justifique o tempo e despesas envolvida
Ter uma personalidade estável	Ter um familiar ou amigo adequado que possa estar presente durante a administração
E não ter história de toxicodependência crónica	O Hemofílico e o responsável pela aplicação do fator, sejam vacinados contra a Hepatite B
Não ter alergia ao medicamento	Ter condições para transportar e guardar a terapêutica domiciliária adequadamente e usá-la com a máxima higiene



Diapositivo 36

Ensino de Enfermagem

Preparação do Fator no Domicílio

- **Escolher um lugar tranquilo e limpo**
- **Lavar a superfície, onde vai ser preparado o Fator, com água e sabão e desinfetar com álcool**
- **Lavar bem as mãos com água e sabão**
- **Seguir as indicações da bula que acompanha o Fator**
- **Colocar o contentor a jeito**





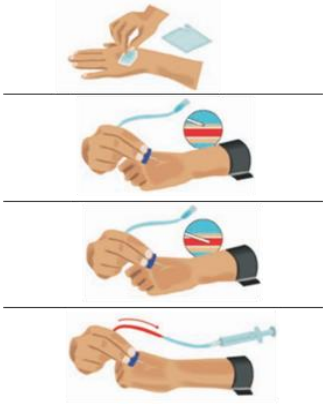

Bayer

Diapositivo 37

Ensino

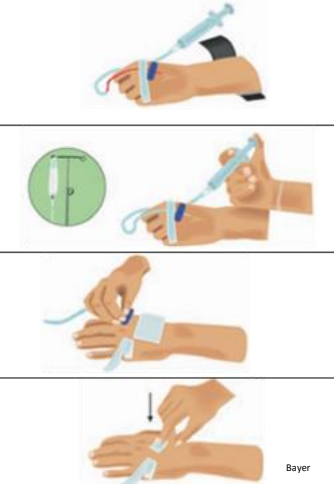
Administração do Fator no Domicílio

- > Os Fatores de coagulação são administrados por via endovenosa
- > Escolher uma veia do braço ou da mão
- > Colocar o garrote
- > Desinfetar o local a ser puncionado com compressa com álcool
- > Retirar a proteção de plástico da agulha e aproximar as asas da borboleta, colocando a agulha com o bisel para cima. Não colocar as mãos na agulha



Bayer

Diapositivo 38



Bayer

Ensinar

Administração do Fator no Domicílio


- > Se o sangue entrar no tubinho de plástico é porque acertou na veia. Soltar as asas da borboleta e fixar a agulha
- > Não injetar o fator sem ter a certeza de que a agulha está mesmo na veia, pois o local pode ficar inchado e dorido
- > Soltar o garrote e injetar o fator até esvaziar a seringa
- > Retirar a agulha. Pressionar o local com compressa até parar de sangrar. Colocar penso rápido

Diapositivo 39


Ensinar

Administração do Fator no Domicílio

- > Colocar o material cortante no contentor e guardar os frascos vazios para entregar no Centro de Hemofilia ou farmácia
- > Não deitar nada no lixo comum. Todo o material tem de ser entregue no Centro para ir para o lixo hospitalar
- > Não reutilizar o material



Diapositivo
40



Ajudar a superar a condição crônica que restringe a sua vida

- **Aconselhar a importância de conhecer o seu tratamento**
- **Aumentar o interesse para aprender sobre Hemofilia**
- **Ensinar o processo da doença**
- **Proporcionar suporte emocional**
- **Orientar modificação de comportamento, adaptando-se às limitações impostas pela Hemofilia**

Diapositivo
41

Alívio e Redução da Dor


Orientar o repouso e imobilização do membro durante a hemorragia	Orientar a aplicação de gelo local	Encaminhar para a fisioterapia
Orientar prática de desporto	Manter cuidados com tração/imobilização	Promover relaxamento muscular e alongamento
Administrar analgésico prescrito	Informar sobre analgésicos a serem evitados	



Diapositivo
42

Obtenção e manutenção de acessos


- **Ensinar habilidade psicomotora para realizar autoadministração**
- **Administrar fatores de coagulação, ou terapia não substitutiva conforme prescrição médica**



Diapositivo
43

Medidas preventivas da Hemorragia

- Monitorizar o grau e desconforto da dor
- Perante uma hemorragia instituir rapidamente a terapêutica substitutiva com o fator
- Administrar fator preventivamente antes de atividades que oferecem riscos
- Orientar e ensinar precauções contra hemorragias
- Controlar comportamento de auto-lesão



Diapositivo
44

Tunelização

- **Consiste em punccionar sempre a mesma veia utilizando o mesmo ponto de injeção**
- **Cria-se uma espécie de túnel ou fistula artificial que com o tempo facilita o acesso venoso.(calo)**
- **A sensibilidade do local de punção diminui e deixa de haver dor aquando as punções.**

Álvarez, E. et al, 2106



Diapositivo
45

Tunelização

Objetivos

- **Facilitar o acesso venoso ao Doente e ao Cuidador**
- **Diminuir a ansiedade e o receio de falhar a punção**
- **Diminuir a Dor da punção**
- **Assegurar o cumprimento do tratamento**
- **Favorecer o auto-cuidado**

Álvarez, E. et al, 2106



Diapositivo 46

Tunelização

Aspetos a valorizar:

- > **Veia de eleição (Flexura e dorso da mão)**
- > **Agulha de calibre adequado à veia**
- > **Tempo para a realização do túnel depende do número de punções.**
- > **A punção diária ou a cada 48h facilita a tunelização.**

Álvarez, E. et al, 2106



Diapositivo 47

Envelhecer com Hemofilia



- **Osteoporose** (prática de exercício físico adequado e a toma de suplementos de cálcio e vitamina D)
- **Obesidade**
- **Hipertensão** (Pessoas com hemofilia apresentam, em média, maior pressão dentro dos vasos em comparação com a população em geral)
- **Diabetes**
- **Colesterol Elevado**
- **Doenças cardiovasculares**

Schutgens, 2107

Diapositivo 48

- Prevenção
- Gestão do enfarte do miocárdio é possível
- Fibrilhação auricular é uma situação de control emergente
- Gestão da anticoagulação é complexa e necessita de ser realizada "por medida"

Schutgens, 2107

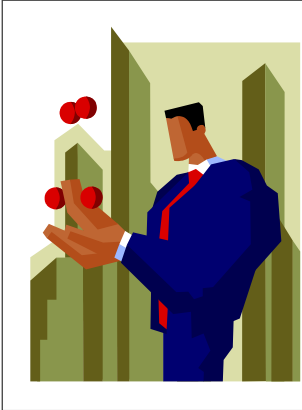
Doenças Cardiovasculares



unidos pela HEMOFILIA

Diapositivo
49

GN30



Necessidade dos Hemofílicos

“Viver um vida Normal”

Diapositivo
50

Referências Bibliográficas

- Almeida, C. (2020). Hemofilia: sangramento é principal sintoma, mas terapia reduz complicações. Revista Viva Bem. <https://www.uol.com.br/vivabem/noticias/redacao/2020/08/25/hemofilia-sangramento-e-principal-sintoma-mas-terapia-reduz-complicacoes.htm?next=000211713N>.
- Ávarez, E. et al (2016). Hemofilia: guia prático para enfermária. Content Ed NetCommunications, S.L.
- Ar MC, Vaidei, Bentorp E, Björkman S. (2014). Methods for individualising factor VIII dosing in prophylaxis. Eur J Haematol Suppl. 2014 Aug;76:16-20. doi: 10.1111/ajh.12370. PMID: 24957203
- Hubbard R; Lee T; Mertensk.; Seitz R.; (2013). Recommendation on the potency labelling of factor VIII E IX concentrates. J Thromb Haemost. 2013; 11:988-9.
- Direção geral da saúde (2016) Norma de orientação clínica n 005/2016 - regras da utilização da marca "Centro de referência - Portugal" - DGS de 11-03-2016
- National Hemophilia Foundation. History of Bleeding Disorders. [Online]. <https://www.hemophilia.org/Bleeding-Disorders/History-of-Bleeding-Disorders>.
- Page, D. (2019). Comprehensive care for hemophilia and other inherited bleeding disorders. Transfusion and Apheresis Science, 2019; 58(5): 565-668.
- Pratap, R., et al (2020). The existing scenario of haemophilia care in Canada and China - A review. Hematology, Transfusion and cell therapy, 2020; 30(78): 1-9.
- Picini M (2018). Artropatia total do tornozelo (ATT) em paciente hemofílico: relato de caso. Monografia (especialização em cirurgia do pé e tornozelo) - Setor de Ciências da Saúde, Hospital de Clínicas. Universidade Federal do Paraná, 2018; 23 p.
- Pipe SW, Kaczmarek R, Srivastava A, Pierce GF, Makris M, Hermans C. Interim Guidance: Coagulation Products Safety, Supply and Access (CPSSA) Committee of the World Federation of Hemophilia. Management of COVID-19-associated coagulopathy in persons with haemophilia. Haemophilia. 2021 Jan;27(1):41-48. doi: 10.1111/hae.14591. Epub 2020 Nov 20. PMID: 33216448; PMCID: PMC7753457.
- Rocha, M; Abreu, I; Nahime M. (2016). Sangramento intracraniano em paciente hemofílico. Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba. ISSN eletrônico 1984-4840
- Rodriguez-Merchan, C. (2012) .Orthopaedic problems about the ankle in hemophilia.. The Journal of Foot and Ankle Surgery, 51(6), pp.772-776.
- Santos, P.S; Figueireda GR, Machado BA, Mamede CA, Gois LML, Júnior CMS. Frequência de alterações posturais em hemofílicos. Rev Pesq Fisio. 2018;8(1):24-36. doi: 10.17267/2238-2704rpf.v8i1.130
- Schutgens R. (2017). Aging with hemophilia: Balancing anti-Thrombotics vs. coagulation. L.NL.MA.10.2017.1048
- Souza, N. et al. (2008). Hemofilia: uma revisão para o enfermeiro. Revista Brasileira de Ciências da Saúde, ano VI, nº 18, out/dez 2008, p. 79 e 92.
- Souza, N. et al. (2019). Conhecimento das enfermeiras de ambulatórios de hemofilia sobre a sistematização da assistência de enfermagem. Rev enferm, mRecife, 10(5):1654-62, maio, 2016.
- Villela, A. (2019). Revisão integrativa sobre Hemofilia: desafio para a assistência de enfermagem.
- WFH. World Federation of Hemophilia Report on the Annual Global Survey 2018, 2019: 54.
- <https://aphemofilia.pt/>
- <https://www.unidoseehemofilia.pt/>
- Cipe 2019 <https://www.icn.ch/what-we-do/projects/ehealth-icnptm/icnp-browser>

Diapositivo
51

GN20

Apêndice 3

Relatório da formação sobre “Boas práticas no cuidar da pessoa portadora de Hemofilia”

A 7 de julho de 2021, foi realizada uma formação intitulada: Boas práticas no cuidar da pessoa portadora de Hemofilia, na USF Marques de Marialva, onde participaram cinco enfermeiras e dois alunos de estágio do 4.º ano da licenciatura em enfermagem.

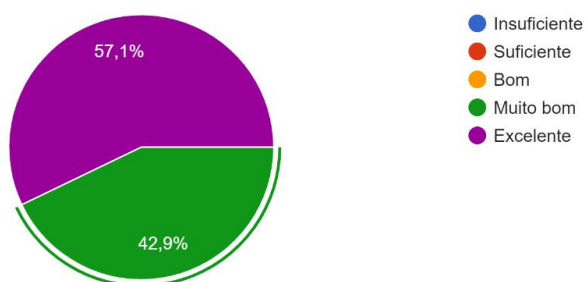
Após a realização da mesma, foi enviado um breve questionário de avaliação da formação.

Resultados:

1. Como classifica a formação quanto à temática apresentada?

Pelo gráfico apresentado, pode-se concluir que 42,95 dos participantes classificou em muito bom e 57,1% em excelente.

Quanto à temática, apresentada ?
7 respostas

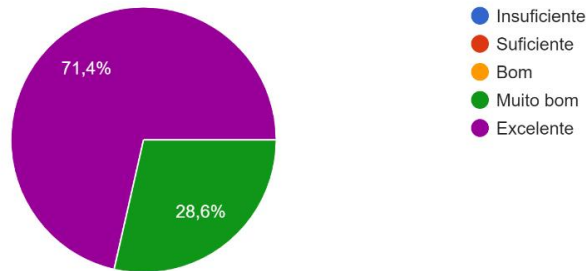


2. Quanto à apresentação?

Dos 7 participantes, 71,4% classificou como excelente, os restantes como muito bom.

Quanto à apresentação?

7 respostas

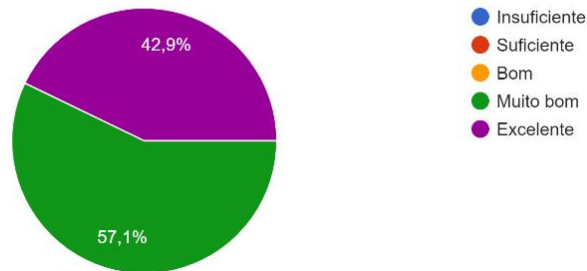


3. Quanto à tangência dos objetivos?

Dos inquiridos 42,9% classificaram como excelente, 57,1% como muito bom.

Quanto à tangência dos objetivos?

7 respostas

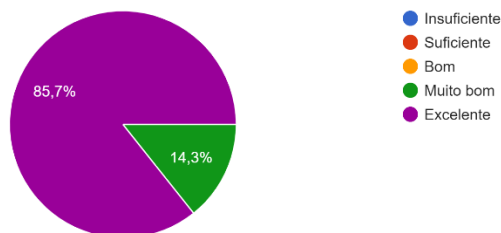


4. Quanto à importância na qualidade dos cuidados?

Podemos observar que 85,7% classificou como excelente, e 14,3% como muito bom.

Quanto à sua importância, na qualidade de cuidados?

7 respostas



Como sugestões: R1 – “concentrar mais a informação de forma a cumprir o tempo de apresentação”, R4 – “muito pertinente”.

Discussão

Pelos resultados apresentados, poderemos concluir que a temática apresentada foi muito pertinente, bem como o modo de apresentação o que culminou na tangencia dos objetivos traçados no início da apresentação. Pelo que se conclui que a apresentação deste tema foi muito importante para a qualidade dos cuidados.

Como sugestão de melhoria levamos para a nossa prática, enquanto futuros enfermeiros especialistas, a melhoria a nível de relação tempo/conteúdos a apresentar.

ANEXOS

Anexo 1
Formulário

“Enfermeiro de referência do Centro de Coagulopatias na promoção da qualidade de vida da criança portadora de Hemofilia: percepção dos pais”.

Goreti Batista Almeida Navega a frequentar o 7º Curso de Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria, grau de mestre e o 11º Curso de Pós-Licenciatura de Especialização em Enfermagem De Saúde Infantil e Pediátrica, sob a orientação da Prof. Doutora Ernestina Silva, no âmbito do Relatório Final, pretende desenvolver uma investigação no âmbito de: “O enfermeiro de referência do Centro de Coagulopatias na promoção da qualidade de vida da criança portadora de Hemofilia: percepção dos pais”.

É nosso objetivo identificar a percepção dos pais sobre o papel do enfermeiro de referência do Centro de Coagulopatias na promoção da qualidade de vida da criança portadora de Hemofilia.

A participação no preenchimento deste questionário tem o carácter voluntário, não se prevendo qualquer tipo de dano físico ou emocional podendo interromper a qualquer momento.

As respostas são anónimas e é garantida a confidencialidade dos dados pela investigadora. A informação obtida será guardada em computador pessoal com palavra-chave de acesso e os dados serão destruídos após concluído o trabalho, que se destina apenas para fins académicos e científicos. O formulário irá ser preenchido através do “Google forms”, o que também confere o anonimato dos respondentes. Para a aplicação do questionário foi realizada uma parceria com a Associação Portuguesa de Hemofilia, com vista a obter o maior número de população alvo, sendo os critérios de inclusão: pais/mães de crianças dos 0-16 anos inscritos, na APH.

O Relatório Final será disponibilizado on-line no Repositório do Instituto Politécnico de Viseu e se for do seu interesse poder-se-á enviar um exemplar, mediante o seu pedido, para o seguinte e-mail: goretinavega@gmail.com.

Assim, por este meio, é-lhe pedido a sua colaboração, no preenchimento deste formulário que tem um tempo de preenchimento estimado de 5 a 10 minutos.

Muito obrigada pela colaboração,

Goreti Batista Almeida Navega


Declaração de consentimento

Autorização informada e esclarecida prestada pelo participante, antes de preencher e submeter o questionário.

Depois de informado(a) sobre os objetivos do estudo e da garantia do anonimato e confidencialidade dos dados, declaro que sou maior de idade e que quero participar de livre vontade no estudo. *


Não

Sim

[Anterior](#) [Seguinte](#)  Página 2 de 9 [Limpar formulário](#)

Muito obrigada pela colaboração

Goreti Batista Almeida Navega

[Anterior](#) [Seguinte](#)  Página 3 de 9 [Limpar formulário](#)

Caracterização sociodemográfica do participante

Relativo a fatores sociais e demográficos em relação à pessoa que preenche o questionário.

1 Quem responde ao questionário: *

- Pai
- Mãe
- Outro Cuidador

2 Idade *

A sua resposta _____

1 Escolaridade Pai *

- 1º Ciclo
- 2º ciclo
- 3º ciclo
- Secundário
- Curso profissional
- Licenciatura
- Mestrado
- Doutoramento

1 Escolaridade Mãe *

1º Ciclo

2º ciclo

3º ciclo


Secundário

Curso profissional

Licenciatura

Mestrado

Doutoramento

[Anterior](#) [Seguinte](#)  Página 4 de 9 [Limpar formulário](#)

Caracterização sociodemográfica da criança

Relativo a fatores sociais e demográficos em relação à Criança em causa, realizado pela pessoa que preenche o questionário.

5. Idade *

A sua resposta _____

6. Sexo *

- Feminino
- Masculino

7. a) Com quem vive a criança *

- Pais (mãe e pai)
- Com a mãe
- Com o pai
- Outro

7. b) Se a resposta, à questão anterior, foi outro, diga qual.

A sua resposta _____

8. a) Quem é ou são os cuidadores do seu filho : *

Pais (mãe e pai)

Pai

Mãe

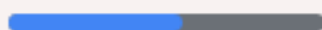
Outro

8. b) Se respondeu outro, diga qual.

A sua resposta _____

Anterior

Seguinte



Página 5 de 9

Limpar
formulário

Qualidade de vida da criança

... envolve não só a saúde física, como o estado psicológico, o nível de independência, as relações sociais em casa, na escola, e até a sua relação com o meio ambiente (OMS), da criança portadora de hemofilia.

9. a) O seu filho(a) ou a criança que cuida, faz profilaxia (administração de fator de coagulação ou terapia não substitutiva)? *

Não

Sim

9. b) Se sim, à resposta anterior, diga qual. *

A sua resposta _____

10. Qual o impacto da profilaxia (administração de fator de coagulação ou terapia não substitutiva) na qualidade de vida do seu filho(a) ou da criança que cuida. *

A sua resposta _____

11. a) Quantas articulações alvo tem o seu filho(a) ou a criança que cuida? *

0

1

2

3

4

5

11. b) Se respondeu 1 ou mais, diga qual ou quais. *

A sua resposta _____

12. a) A criança tem limitações na sua mobilidade ou atividade física? *

Sim

Não

12. b) Se sim, diga quais.

A sua resposta _____

13. Quantas hemorragias espontâneas teve o seu filho(a) ou a criança que cuida, nos últimos 2 anos? *

A sua resposta _____

14. Descreva como atua e que sentimentos estão presentes, aquando destes eventos. *

A sua resposta _____

15. a) O seu filho(a) ou a criança que cuida, pratica alguma atividade física ou desporto? *

Sim

Não

16. O que considera ser mais importante para a qualidade de vida do seu filho(a) ou da criança que cuida? *

A sua resposta

17. Em que medida "ser uma criança portadora de Hemofilia" tem impedido o seu filho(a) ou a criança que cuida, de ir à escola, de realizar as atividades, condicionar as férias ou outros que considere importantes. *

A sua resposta

18. Como avalia a qualidade de vida do seu filho(a) ou da criança que cuida? *


- Muito má
- Má
- Nem boa nem má
- Boa
- Muito boa

19. O que o(a) preocupa em relação à qualidade de vida do seu filho(a) ou da criança que cuida, no futuro? *

A sua resposta

Anterior

Seguinte

 Página 6 de 9

Limpar
formulário

Enfermeiro de referência

Enfermeiro de referência é aquele que assume a responsabilidade profissional do planeamento, coordenação, execução e avaliação da globalidade das intervenções de enfermagem das crianças/famílias ao seu cuidado.

21. Como considera o papel que o enfermeiro de referência do Centro do Coagulopatias Congénitas tem tido para promover a qualidade de vida do seu filho(a) ou da criança que cuida? *

Muito mau

Mau

Nem bom nem mau

Bom

Muito bom

Opção 6

Opção 7

Opção 8

Opção 9

Opção 10

Opção 11

Opção 12

Opção 13

Opção 14

Opção 15

Opção 16

Opção 17

Opção 18

Opção 19

Opção 20

Opção 21

22. a) No domicílio, quem administra o fator de coagulação ou a terapia não substitutiva, ao seu filho(a) ou da criança que cuida? *

- Pai
- Mãe
- Criança
- Pais (pai e mãe)
- Outro

22.b) Se respondeu outro, na questão anterior, diga qual. *

A sua resposta

23. Descreva qual o papel do enfermeiro de referência, do Centro de Coagulopatias Congênitas, no ensino, instrução e treino, sobre: a administração do fator de coagulação ou da terapia não substitutiva e controle de sintomas. *

A sua resposta

24. O enfermeiro de referência, do Centro de Coagulopatias Congênitas, ajuda-o como mãe ou pai ou cuidador, na promoção da qualidade de vida do seu filho(a) ou da criança que cuida? Relate a sua experiência. *


A sua resposta

25. Está satisfeito(a) com as informações que o enfermeiro de referência lhe deu para cuidar do seu filho(a) ou da criança que cuida, para a prevenção de complicações e atuação em caso de urgência? *

- Muito pouco satisfeito
- Pouco satisfeito
- Nem muito nem pouco
- Satisfeito
- Muito satisfeito

26. Está satisfeito(a) com o acompanhamento que o enfermeiro de referência lhe proporciona a si e ao seu filho(a) ou à criança que cuida? *

- Muito pouco satisfeito
- Pouco satisfeito
- Nem muito nem pouco
- Satisfeito
- Muito Satisfeito

[Anterior](#)[Seguinte](#) Página 7 de 9[Limpar
formulário](#)

Serviço de saúde (Centro de Coagulopatias Congénitas)

"...unidade de saúde, reconhecido como expoente mais elevado de competências na prestação de cuidados de saúde de elevada qualidade em situações clínicas que exigem uma concentração de recursos técnicos (...) altamente diferenciados, de conhecimento e experiência, devido à baixa prevalência da doença..." (SNS)

27. Está satisfeito(a) com a acessibilidade ao serviço de saúde, que acompanha o estado de saúde do seu filho(a)? *

- Muito pouco satisfeito
- Pouco satisfeito
- Nem muito nem pouco
- Satisfeito
- Muito satisfeito

28. No Centro de Coagulopatias Congénitas onde é seguida a criança/família existe consulta de enfermagem? *

- Sim
- Não

29. No Centro de Coagulopatias Congénitas onde é seguida a criança/família existe teleenfermagem ou teleconsulta? *


- Sim
- Não

30. Que sugestões daria para a melhoria dos cuidados do Centro de Coagulopatias Congénitas, no sentido da promoção da qualidade de vida do seu filho(a)? *

A sua resposta

Anterior

Submeter

 Página 9 de 9

Limpar
formulário

Anexo 2

Pedido de parceria

Exmo. Sr. Diretor da
Associação Portuguesa de Hemofilia (APH)
Sr. Nuno Lopes

Goreti Batista Almeida Navega, enfermeira a frequentar o 7.º Curso de Enfermagem de Saúde Infantil e Pediatria, grau de mestre e 11.º Curso de Pós-Licenciatura de Especialização em Enfermagem de Saúde Infantil e Pediátrica, da Escola Superior de Saúde de Viseu, Instituto Politécnico de Viseu, sob a orientação da Prof. Doutora Ernestina Silva, vem por este meio solicitar que se digne autorizar a realização de um estudo com o tema: Importância do papel de enfermeiro de referência do Centro de Coagulopatias na promoção da qualidade de vida das crianças portadoras de Hemofilia: perceção dos pais.

Para a concretização do estudo solicitamos a sua colaboração no fornecimento dos contactos das famílias das crianças portadoras de hemofilia, a fim de ser solicitada a autorização para o preenchimento de um formulário que enviamos em anexo. O preenchimento do formulário será disponibilizado pelo “Google forms” após declaração de consentimento informado dos pais. Garantimos que todos os dados serão anonimizados e confidenciais.

Os resultados a que se chegar, caso sejam do seu interesse, serão colocados à sua disposição.

Certa da atenção dispensada enviamos os melhores cumprimentos,

Cantanhede, abril de 2021

Pede deferimento

Goreti Batista Almeida Navega
goretinavega@gmail.com

Anexo 3


Aceitação do pedido pela Comissão de Ética



(parecer_versão004.19.02.21)

COMISSÃO DE ÉTICA DO POLITÉCNICO DE VISEU (PV)
FORMULÁRIO PARA AVALIAÇÃO ÉTICA DE ESTUDOS

Formulário para Avaliação Ética de Estudos de Investigação

Título do projeto	O enfermeiro de referência na promoção da qualidade de vida da criança portadora de Hemofilia: Perceção dos pais
Proponentes do projeto	Goreti Batista Almeida Navega
Investigador responsável	Prof.ª Doutora Ernestina Silva
Data de submissão	09/04/2021
Relatores	Prof.ª Doutora Joana Araújo, Prof. Doutor Carlos Fiolhais e Prof. Doutor Francisco Mendes
Data da aprovação do parecer	07/05/2021
A Vice-Presidente da CE do PV	 Edite Teixeira de Lemos

PARECER N.º 37A/ SUB/ 2021

<input type="checkbox"/> PARECER ÉTICO FAVORÁVEL (a proposta é eticamente aceitável)	Motivos
<input type="checkbox"/> PARECER ÉTICO FAVORÁVEL COM RECOMENDAÇÕES (sujeito ao cumprimento de requisitos éticos e recomendações)	Motivos Ver recomendações
<input type="checkbox"/> PARECER ÉTICO NÃO FAVORÁVEL	Motivos



Comissão de Ética

Politécnico
de Viseu

(parecer_versão004.19.02.21)

COMISSÃO DE ÉTICA DO POLITÉCNICO DE VISEU (PV)
FORMULÁRIO PARA AVALIAÇÃO ÉTICA DE ESTUDOS

REQUISITOS

Do projeto de investigação destaca-se o seguinte:

O estudo em causa tem por objectivo identificar a perceção dos pais sobre o papel do enfermeiro de referência do Centro de Coagulopatias na promoção da qualidade de vida da criança portadora de Hemofilia. Será conduzido através do preenchimento online de um questionário, através do *Google forms*, anónimo, com perguntas abertas e fechadas que será enviado por email pela Associação Portuguesa de Hemofilia (APH), que é parceira neste projecto.

RECOMENDAÇÕES

Recomenda-se que os resultados do estudo sejam difundidos pelos meios apropriados, de modo a dar a conhecer as conclusões do estudo.

ACOMPANHAMENTO/MONITORIZAÇÃO ÉTICA

Na sua opinião, seria necessário proceder a uma monitorização ética durante a realização do projeto?

Não Sim

Motivos (obrigatório se Sim):

Tempo apropriado (obrigatório se Sim):



(parecer_versão004.19.02.21)

COMISSÃO DE ÉTICA DO POLITÉCNICO DE VISEU (PV)
FORMULÁRIO PARA AVALIAÇÃO ÉTICA DE ESTUDOS

QUESTÕES ÉTICAS 1
 SERES HUMANOS

- 1.1. Esta investigação envolve participantes humanos?
 Não Sim Não aplicável
- 1.2. São voluntários para investigação em ciências sociais ou ciências humanas?
 Não Sim Não aplicável
- 1.3. São pessoas incapazes de dar consentimento informado?
 Não Sim Não aplicável
- 1.4. São indivíduos ou grupos vulneráveis?
 Não Sim Não aplicável
- 1.5. São crianças ou menores de idade?
 Não Sim Não aplicável
- 1.6. São pacientes?
 Não Sim Não aplicável
- 1.7. São voluntários adultos e saudáveis para estudos médicos?
 Não Sim Não aplicável
- 1.8. Esta investigação envolve intervenções físicas sobre os participantes do estudo?
 Não Sim Não aplicável
- 1.9. Envolve técnicas invasivas?
 Não Sim Não aplicável
- 1.10. Envolve colheita de amostras biológicas?
 Não Sim Não aplicável
- 1.11. **REQUISITOS – SERES HUMANOS**
- 1.11.1. Devem ser fornecidos os detalhes sobre os procedimentos e critérios que serão usados para identificar/recrutar participantes da investigação.
 Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais
- 1.11.2. Devem ser fornecidas informações detalhadas sobre os procedimentos de consentimento informado, que serão implementados.
 Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais
- 1.11.3. O investigador deve clarificar se serão envolvidas crianças e /ou adultos incapazes de dar consentimento informado e em caso afirmativo, deve fornecer uma justificação



Comissão de Ética

Politécnico
de Viseu

(parecer_versão004.19.02.21)

COMISSÃO DE ÉTICA DO POLITÉCNICO DE VISEU (PV)
FORMULÁRIO PARA AVALIAÇÃO ÉTICA DE ESTUDOS

para esta participação.

Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

1.11.4. O investigador deve esclarecer como será assegurado o assentimento no caso de crianças e/ou adultos incapazes de dar consentimento informado.

Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

1.11.5. O investigador deve clarificar se serão envolvidas pessoas e/ou grupos vulneráveis.

Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

1.11.6. Devem ser fornecidos detalhes sobre as medidas tomadas para evitar o risco de aumentar a vulnerabilidade/estigmatização de indivíduos/grupos.

Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

1.11.7. O investigador deve clarificar se serão usados procedimentos físicos invasivos.

Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

1.11.8. Detalhes sobre os procedimentos a adotar no caso de descobertas acidentais no decorrer da investigação devem ser fornecidas

Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

QUESTÕES ÉTICAS 2

PROTEÇÃO DE DADOS PESSOAIS

2.1. Esta investigação envolve a recolha/tratamento de dados pessoais?

Não Sim Não aplicável

2.2. Envolve a recolha e/ou tratamento de dados pessoais sensíveis (por exemplo, saúde, estilo de vida sexual, etnia, opinião política, religiosa..)?

Não Sim Não aplicável

2.3. Envolve o processamento de informação genética?

Não Sim Não aplicável

2.4. Envolve rastreamento ou a observação dos participantes?

Não Sim Não aplicável

2.5. Envolve o processamento de dados pessoais recolhidos anteriormente (uso secundário)?

Não Sim Não aplicável



(parecer_versão004.19.02.21)

**COMISSÃO DE ÉTICA DO POLITÉCNICO DE VISEU (PV)
FORMULÁRIO PARA AVALIAÇÃO ÉTICA DE ESTUDOS**

2.6. REQUISITOS – PROTEÇÃO DE DADOS PESSOAIS

- 2.6.1. Devem ser fornecidas informações detalhadas sobre os procedimentos que serão implementados para a recolha, armazenamento, proteção, retenção e/ou destruição e a confirmação de que estes estão em conformidade com a legislação nacional e da UE
Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais
- 2.6.2. No caso da utilização de dados que não estão publicamente disponíveis, o investigador deve apresentar as autorizações pertinentes.
Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais
- 2.6.3. Cópia de aprovação ética para recolha de dados pessoais por parte do Encarregado de Proteção de Dados da entidade competente
Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

**QUESTÕES ÉTICAS 3
ANIMAIS**

- 3.1. Esta investigação envolve animais?
Não Sim Não aplicável
- 3.2. Esses animais são vertebrados?
Não Sim Não aplicável
- 3.3. Esses animais são primatas não humanos (NHP)?
Não Sim Não aplicável
- 3.4. Esses animais são geneticamente modificados?
Não Sim Não aplicável
- 3.5. Esses animais são animais de fazenda clonados?
Não Sim Não aplicável
- 3.6. Esses animais são espécies ameaçadas?
Não Sim Não aplicável

3.7. REQUISITOS – ANIMAIS

- 3.7.1. Cópias de autorizações relevantes (para criadores, fornecedores, usuários e respetivas instalações) para experiências com animais devem ser encaminhadas
Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais



Comissão de Ética
Politécnico
de Viseu

(parecer_versão004.19.02.21)

COMISSÃO DE ÉTICA DO POLITÉCNICO DE VISEU (PV)
FORMULÁRIO PARA AVALIAÇÃO ÉTICA DE ESTUDOS

- 3.7.2. Cópia da autorização do projeto (incluindo também o trabalho com animais geneticamente modificados, se aplicável) e protocolos de investigação devem ser encaminhados
 Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais
- 3.7.3. Informações gerais devem ser fornecidas sobre a natureza das experiências, sobre os procedimentos para garantir o bem-estar dos animais e sobre a forma como o Princípio dos Três Rs será aplicado.
 Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais
- 3.7.4. Cópias dos certificados de formação/licenças pessoais do pessoal envolvido em experiências com animais devem ser fornecidas.
 Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais
- 3.7.5. O requerente deve esclarecer se primatas não humanos serão envolvidos no estudo.
 Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais
- 3.7.6. No caso de uso de primatas não humanos, a cópia do arquivo de histórico pessoal deve ser encaminhada.
 Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

QUESTÕES ÉTICAS 4

PROTEÇÃO E SEGURANÇA AMBIENTAL

- 4.1. Esta investigação envolve o uso de elementos que podem causar danos ao meio ambiente, a animais ou plantas?
 Não Sim Não aplicável
- 4.2. Esta investigação envolve fauna/flora/áreas protegidas ameaçadas?
 Não Sim Não aplicável
- 4.3. Esta investigação envolve o uso de substâncias que possam causar danos aos seres humanos, incluindo à equipe de investigação?
 Não Sim Não aplicável

4.4. REQUISITOS - PROTEÇÃO E SEGURANÇA AMBIENTAL

- 4.4.1. O projeto deve fornecer mais informações sobre os possíveis danos ao meio ambiente causados pela investigação e declarar as medidas a tomar para mitigar os riscos.
 Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais



Comissão de Ética

Politécnico
de Viseu

(parecer_versão004.19.02.21)

**COMISSÃO DE ÉTICA DO POLITÉCNICO DE VISEU (PV)
FORMULÁRIO PARA AVALIAÇÃO ÉTICA DE ESTUDOS**

4.4.2. Se relevante, cópias das autorizações das instalações devem ser fornecidas (por exemplo, classificação de segurança do laboratório, autorização de OGM)

Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

4.4.3. O solicitante deve garantir que os procedimentos de saúde e segurança adequados, em conformidade com as diretrizes e legislação local/nacional relevantes, sejam seguidos para as pessoas envolvidas no projeto.

Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

4.4.4. Devem ser fornecidos detalhes sobre as espécies ameaçadas e/ou áreas protegidas envolvidas na investigação e, se aplicável, as autorizações relevantes devem ser submetidas.

Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

QUESTÕES ÉTICAS 5

OUTRAS QUESTÕES ÉTICAS

5.1. Existem outras questões éticas que devem ser tomadas em consideração? Por favor especifique

Não Sim Não aplicável já fornecido detalhes adicionais

Anexo 4

Comprovativo da formação SPSS



Anexo 5

Comprovativo da formação NVivo

