



Universidade do Estado do Rio de Janeiro

Centro Biomédico

Laboratório de Telessaúde

Juliana de Medeiros Matos

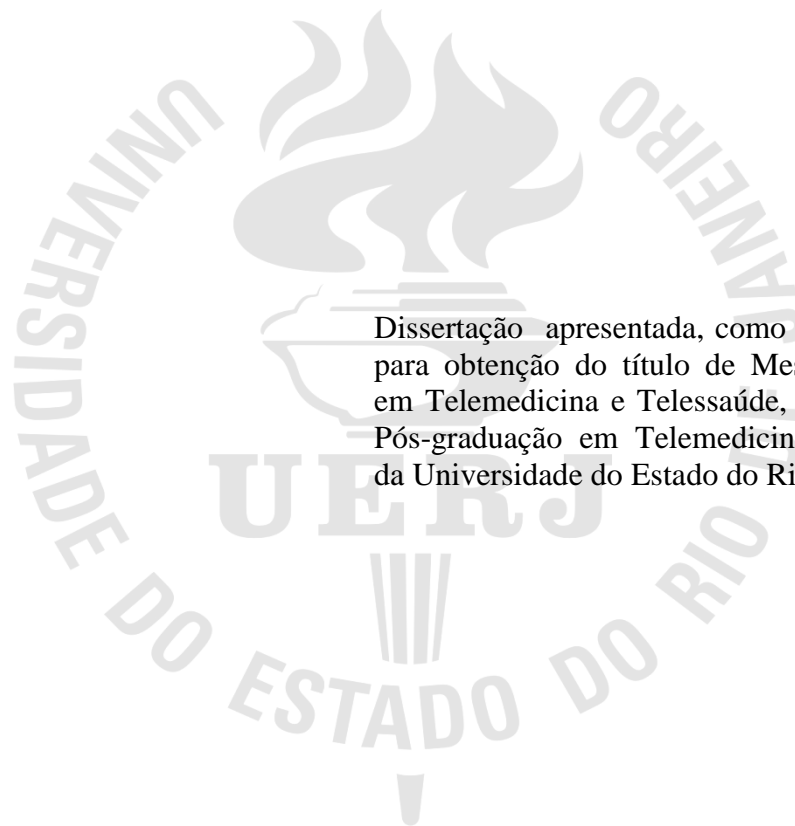
**ELABORAÇÃO E DESENVOLVIMENTO DE APLICATIVO PARA
DISPOSITIVOS MÓVEIS PARA MANEJO DO PACIENTE PORTADOR
DE COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS PELO PROFISSIONAL DA
ATENÇÃO PRIMÁRIA EM SAÚDE**

Rio de Janeiro

2018

Juliana de Medeiros Matos

**ELABORAÇÃO E DESENVOLVIMENTO DE APLICATIVO PARA DISPOSITIVOS
MÓVEIS PARA MANEJO DO PACIENTE PORTADOR DE COAGULOPATIAS
HEREDITÁRIAS PELO PROFISSIONAL DA ATENÇÃO PRIMÁRIA EM SAÚDE**



Dissertação apresentada, como requisito parcial para obtenção do título de Mestre Profissional em Telemedicina e Telessaúde, ao Programa de Pós-graduação em Telemedicina e Telessaúde, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro.

Orientadora: Prof.^a Dra. Márcia Maria Pereira

Rio de Janeiro

2018

CATALOGAÇÃO NA FONTE
UERJ / REDE SIRIUS / BIBLIOTECA CTC-A

SXXX Matos, Juliana de Medeiros.
Elaboração e desenvolvimento de aplicativo para dispositivos móveis para manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias pelo profissional da atenção primária em saúde. / Juliana de Medeiros Matos. – 2017.
120 f. : il.
Orientador: Márcia Maria Pereira.
Dissertação em Mestrado Profissional em Telemedicina e Telessaúde - Programa de Pós Graduação em Telemedicina e Telessaúde, Universidade do Estado do Rio de Janeiro.
1. XXXXXXXXXXXX 2. XXXXXXXXXXXX. I. Pereira, Márcia Maria III. Universidade do Estado do Rio de Janeiro. Centro Biomédico. III. Título

CDU XXX.XX

Autorizo para fins acadêmicos e científicos, a reprodução total ou parcial desta dissertação.

Assinatura

Data

Juliana de Medeiros Matos

**ELABORAÇÃO E DESENVOLVIMENTO DE APLICATIVO PARA DISPOSITIVOS
MÓVEIS PARA MANEJO DO PACIENTE PORTADOR DE COAGULOPATIAS
HEREDITÁRIAS PELO PROFISSIONAL DA ATENÇÃO PRIMÁRIA EM SAÚDE**

Dissertação apresentada, como requisito parcial para obtenção do título de Mestre Profissional em Telemedicina e Telessaúde, ao Programa de Pós-graduação em Telemedicina e Telessaúde, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro.

Aprovada em fevereiro de 2018.

Banca Examinadora

Prof.^a Dra. Márcia Maria Pereira (Orientadora)
Universidade do Estado do Rio de Janeiro – UERJ

Prof.^a Renata Rocha Jorge
Universidade do Estado do Rio de Janeiro – UERJ

Prof.^a Dra. Caren Serra Bavaresco
Universidade Luterana do Brasil – ULBRA

Rio de Janeiro

2018

AGRADECIMENTOS

À Deus, por me cobrir de bênçãos e dar forças para que eu concluísse mais uma etapa de minha vida;

À minha querida mãe, Clara, por estar ao meu lado em todos os momentos de minha vida e apoiar incondicionalmente todas as minhas decisões;

À professora Dra Márcia Maria Pereira pelo exemplo de profissionalismo, seriedade e zelo pelo qual me orientou durante todos esses anos, trazendo sempre palavras de otimismo e carinho aliados à busca do conhecimento;

Aos colegas de mestrado que dividiram comigo esses anos e momentos de descontração e dificuldades;

A persistência é o caminho do êxito.

Charles Chaplin

RESUMO

MATOS, Juliana de M. *Elaboração e desenvolvimento de aplicativo para dispositivos móveis para manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias pelo profissional da atenção primária em saúde* 2018. 120 f. Dissertação de Mestrado em Telemedicina e Telessaúde – UDT – Laboratório de Telessaúde, Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, 2018.

Devido ao acometimento de uma parcela significativa da população brasileira, o estudo das coagulopatias hereditárias é de suma importância. Segundo dados do Ministério da Saúde, em 2014, 21.066 pacientes foram diagnosticados como portadores de alguma coagulopatia hereditária, dos quais 9.616 (45,65%) correspondem à hemofilia A; 1.881 (8,93%), à hemofilia B; e 6.544 (31,06%), à doença de von Willebrand. A doença de von Willebrand caracteriza-se por uma deficiência quantitativa e/ou qualitativa do fator de von Willebrand, uma glicoproteína plasmática, que reveste a parede interna dos vasos sanguíneos. Seus sintomas são sangramentos, hematomas e dores. A hemofilia é um distúrbio genético e hereditário que afeta a coagulação do sangue, a baixa atividade do fator VIII caracteriza a hemofilia A, já quando a deficiência está no fator IX o indivíduo é portador da hemofilia B. O aumento no uso de dispositivos móveis atinge também a área da saúde, aproveitando esse contexto é crescente o número de aplicativos desenvolvidos especialmente para facilitar o profissional de saúde no seu dia a dia com o paciente. Visando fornecer suporte assistencial ao paciente portador de coagulopatia hereditária, este trabalho tem por objetivo elaborar e desenvolver um aplicativo para dispositivos móveis que possibilite além do suporte com evidências científicas para avaliação e classificação do paciente, a capacitação dos profissionais no cuidado, o que permitiria o atendimento desses pacientes na atenção primária com qualidade e segurança, evitando deslocamentos desnecessários pelo paciente e a superlotação dos Hemocentros. O aplicativo foi desenvolvido em 2 fases: elaboração do protótipo e pré-teste. A metodologia de engenharia de software escolhida para a elaboração do aplicativo foi Metodologias ágeis. O aplicativo desenvolvido para plataforma Android, utilizando a linguagem JAVAScript com framework Reactive-Native. O aplicativo foi dividido em 2 módulos: módulo Hemofilia e módulo Von Willebrand. O aplicativo foi denominado “HEMOAPP” e foram criadas 44 telas. No pré-teste foram avaliados os critérios de ergonomia e usabilidade, obtendo resultado positivo dos avaliadores, revelando ser viável a utilização dessa ferramenta na educação permanente e no apoio ao manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias.

Palavras-chave: Doença de Von Willebrand. Hemofilia. Coagulopatias. Informática em Saúde.

ABSTRACT

MATOS, Juliana de M. Elaboration and development of application for mobile devices for the management of the patient with hereditary coagulopathies by the primary health care professional. 2018. 120 f. Dissertação de Mestrado em Telemedicina e Telessaúde – UDT – Laboratório de Telessaúde, Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, 2018.

Due to the involvement of a significant portion of the Brazilian population, the study of hereditary coagulopathies is of paramount importance. According to data from the Ministry of Health, in 2014, 21,066 patients were diagnosed as having some hereditary coagulopathies, of which 9,616 (45.65%) corresponded to hemophilia A; 1,881 (8.93%), to hemophilia B; And 6,544 (31.06%) to von Willebrand disease. Von Willebrand disease is characterized by a quantitative and / or qualitative deficiency of von Willebrand factor, a plasma glycoprotein, that lines the inner wall of blood vessels. Its symptoms are bleeding, bruising and pain. Hemophilia is a genetic and hereditary disorder that affects blood clotting, low factor VIII activity characterizes hemophilia A, and when the deficiency is in factor IX the individual is a carrier of hemophilia B. The most common symptoms of hemophilia are hemophilia Prolonged bleeding. These bleeds may be external, such as when cuts occur on the skin, or internal bleeding occurs within the joints, inside the muscles, or other internal parts of the body. The increase in the use of mobile devices also affects the health area, taking advantage of this context is increasing the number of applications developed especially to facilitate the healthcare professional in their day to day with the patient. Aiming to provide care support to the patient with hereditary coagulopathy, this study aims to develop and develop an application for mobile devices that allows, besides the support with scientific evidence for evaluation and classification of the patient, the qualification of the professionals in the care, which would allow the Care of these patients in the primary care with quality and safety, avoiding unnecessary displacements by the patient and the overcrowding of the Hemocentros. The application was developed in 2 phases: elaboration of the prototype and pre-test. The software engineering methodology chosen for the elaboration of the application was Agile Methodologies. The application developed for Android platform, using the JavaScript language with Reactive-Native framework. The application was divided into 2 modules: Hemophilia module and Von Willebrand module. The application was named "HEMOAPP" and 44 screens were created. In the pre-test the ergonomic and usability criteria were evaluated, obtaining a positive result of the evaluators, showing that it is feasible to use this tool in the permanent education and support to the management of the patient with hereditary coagulopathies.

Keywords: Von Willebrand disease. Hemophilia. Coagulopathies. Informatics in Health.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 –	Tela de menu do Smartphone.....	82
Figura 2 –	Formulário de Cadastro 1.....	82
Figura 3 –	Informações do aplicativo.....	83
Figura 4 –	Página inicial do aplicativo.....	83
Figura 5 –	Menu.....	83
Figura 6 –	Configurações.....	83
Figura 7 –	Sobre o aplicativo.....	84
Figura 8 –	Menu módulo de Hemofilia.....	84
Figura 9 –	Definição módulo Hemofilia.....	84
Figura 10 –	Diagnóstico Hemofilia.....	84
Figura 11 –	Classificação e tratamento Hemofilia.....	85
Figura 12 –	Modalidades de tratamento.....	85
Figura 13 –	Menu opções de tratamento.....	85
Figura 14 –	Programa dose domiciliar.....	85
Figura 15 –	Hemofilia com inibidor.....	86
Figura 16 –	Opções de tratamento módulo Hemofilia 1.....	86
Figura 17 –	Opções de tratamento módulo Hemofilia 2.....	87
Figura 18 –	Opções de tratamento módulo Hemofilia 3.....	87
Figura 19 –	Odontologia módulo Hemofilia.....	88
Figura 20 –	Emergência módulo Hemofilia	88
Figura 21 –	Medicações módulo Hemofilia.....	89
Figura 22 –	Menu Von Willebrand.....	90
Figura 23 –	Definição Von Willebrand.....	90
Figura 24 –	Diagnóstico Von Willebrand	90
Figura 25 –	Menu subtipos Von Willebrand.....	90
Figura 26 –	Subtipo 1.....	91
Figura 27 –	Subtipos 2.....	91
Figura 28 –	Subtipo 3.....	91
Figura 29 –	Pseudo Von Willebrand.....	91
Figura 30 –	Tipo de Tratamento.....	92
Figura 31 –	Odontologia módulo Von Willebrand	92

Figura 32 – Emergência módulo Von Willebrand.....	93
Figura 33 – Medicamentos módulo Von Willebrand.....	93

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 –	Resumo da atual teoria da coagulação baseada em superfícies celulares.....	40
Tabela 2 –	Opções Terapêuticas nos tipos de doenças de Von Willebrand.....	47
Tabela 3 –	Tratamento das situações hemorrágicas.....	49
Tabela 4 –	Doses recomendadas de concentrados de FVIII/FVW em pacientes não responsivos a desmopressina e/ou em casos de procedimentos cirúrgicos.....	50
Tabela 5 –	Definições das modalidades de tratamento de reposição de fator.....	52
Tabela 6 –	Tratamento das intercorrências hemorrágicas nas hemofilia.....	54
Tabela 7 –	Terapia de reposição para realização de procedimentos invasivos.....	64
Tabela 8 –	Tabela dos episódios hemorrágicos em hemofilia na presença de inibidor ..	71
Tabela 9 –	Recomendações sobre o uso de fatores de coagulação para tratamento odontológico.....	74
Tabela 10 –	Avaliação Ergonômica: Critério de Organização.....	98
Tabela 11 –	Avaliação Ergonômica: Critério de Interface.....	99
Tabela 12 –	Avaliação Ergonômica: Critério de Conteúdo.....	99
Tabela 13 –	Avaliação Ergonômica: Critério Técnico.....	100
Tabela 14 –	Avaliação Usabilidade.....	101

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AAS	Ácido Acetilsalicílico
AEE	Agência Espacial Europeia
APS	Atenção Primária à Saúde
ANVISA	Agência Nacional de Vigilância Sanitária
AT	Antitrombina
BIC	Bomba de Infusão Contínua
CCP	Concentrado de complexo protrombinico
CCPa	Concentrado de complexo protrombinico ativado
CSS	Cascading Style Sheets
DD	Dose Domiciliar
DVW	Doença de Von Willebrand
DDAVP	1-deamino-8-D-arginina vasopresina
DIU	Dispositivo Intrauterino
EACA	Ácido épsilon amino caprótico
EUA	Estados Unidos da América
FDA	Food and Drugs Administration
FVII:C	Fator VII coagulante
FVIII:C	Fator VIII coagulante
FVW	Fator de Von Willebrand
FT	Fator Tecidual
FC	Frequência Cardíaca
FVIIa/FT	Complexo Fator VII ativado/ Fator Tecidual
FXI	Fator XI
FXIa	Fator XI ativado
FXIIa	Fator XII ativado
FXII	Fator XII
FIXa	Fator IX ativado
FXa	Fator X ativado
FX	Fator X
FVa	Fator V ativado

FXIIIa/Ca ²⁺	Complexo Fator XIII ativado/ íons cálcio
FVII	Fator VII
FVIIa	Fator VII ativado
FV	Fator V
FIIa	Fator II ativado
FVIII	Fator VIII
FVIIIa	Fator VIII ativado
FVIII/FVW	Complexo Fator VII/ Fator de Von Willebrand
FIXa/FVIIIa	Complexo Fator IX ativado/ Fator VIII ativado
FXa/FVa	Complexo Fator X ativado/fator V ativado
FVW:Ag	Antígeno do Fator de Von Willebrand
FVW:RCo	Co-fator de Ristocetina
GpIb	Glicoproteína Ib
HIC	Hemorragia Intracraniana
HTML	HyperText Markup Language
IDC	International Data Corporation
IgG	Imunoglobulina G
IT	Tratamento de imunotolerância
ISTH	Sociedade Internacional de Trombose e Hemostasia
IV	Intravenoso
MCG	Micrograma
NASA	National Aeronautics and Space Administration
OMS	Organização Mundial de Saúde
NTIC	Novas Tecnologias de Informação e Comunicação
PA	Pressão arterial
PC	Proteína C
PS	Proteína S
PTT	Tempo de Tromboplastina Parcial
RIPA	Ristocetin Induced Platelet Aggregation
RM	Ressonância Magnética
rFVIIa	Fator VII recombinante ativado
SAS	Secretaria de Atenção à Saúde
SAMU	Unidade Móvel de Atendimento Médico

SC	Subcutânea
SF	Selante de Fibrina
SGTES	Secretaria de Gestão do Trabalho e da Educação na Saúde
SNT	Sistema Nacional de Telecomunicações
SNC	Sistema Nervoso Central
SUS	Sistema Único de Saúde
TC	Tomografia Computadorizada
TTPa	Tempo de Tromboplastina Parcial ativado
TAP	Tempo de Atividade da Trombina
TFPI	Inibidor da via do fator tecidual
TELEBRÁS	Telecomunicações Brasileiras S/A
TM	Proteína Transmembrânica trombomodulina
TS	Tempo de sangramento
TS Ivy	Tempo de sangramento Ivy
TP	Tempo de protrombina
UBe	Unidade Bethesda
UE	União Europeia
UF	Unidade Federativa
UIT	União Internacional de Telecomunicações
V.O	Via oral

LISTA DE SÍMBOLOS

%	Porcentagem
UI/ml	Unidade Internacional por mililitro
<	Menor
>	Maior
Ca ²⁺	Íon cálcio
kg	Kilograma
µg/kg	Micrograma por kilograma
ml	Mililitro
µg	Micrograma
mg/kg	Miligrama por kilograma
mg	Miligrama
UI/dl	Unidade Internacional por decilitro
UI	Unidade Internacional
%UI/kg	Unidade Internacional em porcentagem por kilograma
ml/kg/h	Mililitro por kilograma por hora

SUMÁRIO

	INTRODUÇÃO E JUSTIFICATIVA.....	18
1	OBJETIVOS.....	21
2	REFERENCIAL TEÓRICO.....	22
2.1	História da telemedicina.....	22
2.2	Conceitos e aplicações em telessaúde.....	25
2.3	Aplicativos para dispositivos móveis.....	30
2.3.1	<u>Processos de desenvolvimento de software.....</u>	30
2.3.2	<u>Processos de desenvolvimento de aplicativos para dispositivos móveis.....</u>	31
2.4	Tecnologia da informação e comunicação.....	33
3	CASCATA DE COAGULAÇÃO.....	34
3.1	Cascata clássica da coagulação sanguínea.....	34
3.2	Cascata de coagulação baseado em superfícies celulares.....	36
3.2.1	<u>Fase de iniciação.....</u>	37
3.2.2	<u>Fase da amplificação.....</u>	38
3.2.3	<u>Fase de propagação.....</u>	38
3.2.4	<u>Fase de finalização.....</u>	39
4	COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS.....	40
4.1	Doença de Von Willebrand.....	40
4.1.1	<u>Protocolos de atendimento.....</u>	44
4.1.2	<u>Gestantes.....</u>	48
4.1.3	<u>Pseudo-doença de von Willebrand.....</u>	49
4.2	Hemofilia.....	50
4.2.1	<u>Modalidades de tratamento.....</u>	52
4.2.1.1	Tratamento de situações clínicas especiais nas hemofilias A e B.....	55
4.2.1.2	Profilaxia para procedimentos e cirurgias.....	62
4.2.2	<u>Infusão contínua de concentrado de fator.....</u>	65
4.2.3	<u>Programa de dose domiciliar.....</u>	66
4.2.4	<u>Tratamento da pessoa com hemofilia e inibidor.....</u>	68
4.2.4.1	Tratamento de episódios hemorrágicos na presença de inibidor	69
4.2.4.2	Cirurgia para pessoa com hemofilia e inibidor.....	71
5	PROCEDIMENTOS ODONTOLÓGICOS.....	72

6	ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE	75
7	A EQUIPE MULTIPROFISSIONAL.....	77
8	METODOLOGIA.....	79
8.1	Tipo de estudo.....	80
8.2	Fases do estudo.....	80
8.2.1	<u>Elaboração do aplicativo.....</u>	80
8.2.1.1	Aplicativo para a plataforma Android.....	81
8.2.2	<u>Validação.....</u>	94
9	RESULTADOS	96
10	DISCUSSÃO.....	102
11	CONCLUSÃO.....	103
12	REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	105
	APÊNDICE A.....	113
	APÊNDICE B.....	117
	APÊNDICE C.....	119

INTRODUÇÃO E JUSTIFICATIVA

As coagulopatias hereditárias são doenças hemorrágicas resultantes da deficiência quantitativa e/ou qualitativa de um ou mais fatores de coagulação. Entre as coagulopatias, as mais comuns estão a hemofilia e a doença de Von Willebrand (DVW). (LORENZI, 2003)

A hemofilia é uma doença hereditária ligada ao cromossomo X, caracterizada laboratorialmente pela deficiência dos fatores de coagulação VIII ou IX, nas hemofilias A e B respectivamente. As hemofilias são classificadas de acordo com o nível de atividade coagulante do fator VIII (FVIII:C), sendo o nível normal definido com 1 IU/ml de FVIII:C (100%). De acordo com a International Society of Trombosis and Haemostasis, devemos classificar os pacientes como : a) graves, os que possuem FVIII:C inferior a 1% do normal ou <0,01 IU/ml; b) moderados, os que possuem FVIII:C entre 1%-5% do normal ou 0,01-0,05 IU/ml; e c) leves, os que possuem FVIII:C > 5%-<40% do normal ou >0,05-<0,40 IU/ml. A hemofilia A é mais prevalente que a hemofilia B, ocorrendo em cerca de 1:10.000-20.000 homens. (FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA, 2001)

As hemofilias caracterizam-se clinicamente por sangramentos prolongados, principalmente em musculatura profunda, em articulações e, após procedimentos cirúrgicos, principalmente na cavidade bucal.

A DVW é outra coagulopatia de grande incidência populacional. É caracterizada pela deficiência qualitativa e/ou quantitativa do fator de Von Willebrand (FVW), que é uma proteína que facilita a adesão plaquetária ao endotélio. Ela é também carreadora do fator VIII no plasma, protegendo-o da destruição prematura por proteases plasmáticas. A DVW é mais comum das coagulopatias hereditárias, sendo mais comumente transmitida por herança autossômica dominante, podendo, entretanto, ter expressão fenotípica variável. A DVW é classificada em três tipos: 1, 2 e 3, sendo o tipo 2 subclassificado em 4 subtipos. Uma das formas de apresentação mais comuns da DVW é o sangramento cutâneo-mucoso, podendo, em sua forma mais grave (tipo 3) se assemelhar à hemofilia grave, com hemartroses e hematomas. (PETROVITCH, 2004; LORENZI, 2003)

No editorial Perfil das Coagulopatias hereditárias no Brasil, o Ministério da Saúde, tendo como fonte de informação o Sistema Hemovida Web Coagulopatias, divulga o quantitativo dos pacientes portadores desses tipos de alterações no país. Em 2010, o total de

pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil atingiu o número de 16.076 pacientes, dos quais 8.369 (52,06%) correspondem à hemofilia A; 1.609 (10,01%), à hemofilia B; 4.451 (27,69%), à doença de Von Willebrand; e 1.647 (10,25%), a outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos. Já em 2014, houve um aumento considerável, totalizando em 21.066 o número de pacientes com coagulopatias hereditárias no Brasil, dos quais 9.616 (45,65%) correspondem à hemofilia A; 1.881 (8,93%), à hemofilia B; 6.544 (31,06%), à doença de von Willebrand; e 3.025 (14,36%), a outras coagulopatias hereditárias e aos demais transtornos hemorrágicos. (BRASIL, 2015b)

Segundo as regiões geográficas e UFs no ano de 2014, a Região Sudeste concentra 47,89% dos casos de coagulopatias do Brasil, acompanhada pela Região Nordeste (20,70%), Sul (18,13%), Centro-Oeste (6,75%) e Norte (6,53%). O Estado de São Paulo concentra 20,81% de todas as coagulopatias do Brasil. (BRASIL, 2015b)

O termo Saúde Móvel (mHealth), passou a ser utilizado após a disseminação da internet via dispositivos móveis. Apesar de não existir, segundo a OMS, uma definição padrão do novo conceito, pode-se entender saúde móvel como a oferta de serviços médicos e/ou de saúde pública que se valem do apoio tecnológico de dispositivos móveis, como smartphones, tablets, sensores e outros equipamentos vestíveis (noutras palavras, dispositivos diretamente conectados ao usuário) Segundo a *Food and Drug Administration (FDA)* quase 2 bilhões de usuários de *smartphones* e *tablets* utilizarão aplicativos de cuidados de saúde em 2018 (COLUMBUS,2013)

O Programa de Telessaúde é uma ação estratégica nacional em apoio à atenção primária para auxiliar no processo de capacitação e educação permanente das equipes da estratégia de saúde da família. Por meio de ferramentas de tecnologias da informação que oferecem condições para promover a Teleassistência e a Teleducação, ensino e serviço se integram a partir da associação dos Núcleos de Telessaúde localizados nas universidades. Assim, incorporado a outras ações, o programa de Telessaúde visa oferecer melhores condições a profissionais de saúde que se encontram em centros de saúde mais distantes, de difícil acesso, diminuindo seu isolamento ao estabelecer comunicação com os núcleos de Telessaúde de diversas universidades (CAMPOS *et al*, 2006; BRASIL, 2012)

Marin (2010) afirma que a informação é a essência da profissão e que os profissionais de saúde necessitam dela para o processo de cuidado. Sendo assim, um sistema de Telessaúde pode disponibilizar fontes baseadas em evidências científicas auxiliando o profissional na tomada de decisões e melhorando a qualidade do atendimento prestado.

Acreditamos que a elaboração de um aplicativo para dispositivos móveis possibilitaria não só o suporte com evidências científicas para avaliação e classificação do paciente portador de coagulopatias hereditárias, como também a capacitação dos profissionais no cuidado, o que permitiria um gerenciamento de qualidade do atendimento desses pacientes na atenção primária, evitando deslocamentos até os Hemocentros.

Devido ao aumento no número de brasileiros portadores de coagulopatias hereditárias e suas dificuldades em conseguir atendimento na atenção básica em saúde, visando melhorar o acolhimento desse paciente, o presente trabalho visa elaborar um aplicativo para dispositivos móveis que forneça suporte educacional e assistencial aos profissionais da atenção básica, evitando deslocamentos desnecessários aos Hemocentros e fornecendo segurança aos profissionais durante o manejo desse paciente.

1. OBJETIVOS

a) Objetivo geral

Elaborar aplicativo que auxilie o profissional de saúde no manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias contribuindo com o suporte assistencial e educação permanente desses profissionais.

b) Objetivos específicos

- Elaborar estrutura do aplicativo para manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias que auxilie no suporte assistencial e educação permanente;
- Apresentar protocolos sobre coagulopatias hereditárias para profissionais da atenção primária em saúde;
- Realizar validação do aplicativo para manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias com profissionais de saúde;

2. REFERENCIAL TEÓRICO

2.1. Histórico da Telemedicina:

No século XIX, com o incremento e o desenvolvimento dos serviços postais é que a divulgação de práticas médicas foi se tornando mais comum. Naquela época, o telégrafo começou a ser usado para transmitir informações, sendo muito utilizado durante a guerra civil americana. (THRALL, 1998)

Pouco tempo depois, muitos países da Europa e os EUA começaram a utilizar o telefone. Os autores Thrall e Boland afirmam que Alexander Graham Bell - o inventor do telefone – em 1880, teria realizado uma consulta médica à longa distância, quando um de seus colaboradores sofreu um acidente em seu laboratório. Ele teria ligado para seu médico e solicitado orientações. (THRALL, 1998)

Com a difusão da radiocomunicação, no século XX, a divulgação de informações sobre doenças, foi ainda mais ampliada. Os serviços médicos por rádio cresceram de forma substancial no início do século XX, com o objetivo de atender aos que viajavam para longas distâncias, por via marítima. Em 1935, o Italian International Radio Medicine Centre iniciou suas atividades, esse é o mais famoso exemplo. (NORRIS, 2002)

Ao final dos anos 1950, a televisão do ponto de vista tecnológico, foi o que mais influenciou o desenvolvimento da telemedicina, quando, começou a ser utilizada sob a forma de circuito fechado e para comunicações por vídeo. Nos EUA, a transmissão de imagens radiológicas e a realização de consultas psiquiátricas à distância passaram a ser uma prática comum. (THRALL, 1998)

O Dr. Albert Jutras, em 1957 desenvolveu um serviço pioneiro em telerradiologia no Canadá, para prestar atendimento e suporte às comunidades rurais e de poucos recursos. Um trabalho realizado em parceria entre a NASA e o serviço de saúde público dos EUA, no final dos anos 50 transmitia eletrocardiogramas e radiografias de uma comunidade indígena no estado do Arizona, para que estes fossem avaliados por especialistas. (NORRIS, 2002)

Hospital Geral de Massachusetts e o aeroporto de Boston ao final dos anos 1960, passaram a utilizar uma nova modalidade de telemedicina, onde os viajantes eram atendidos por meio de transmissão televisiva, incluindo consultas a especialistas. (THRALL, 1998)

Nas décadas de 1970 e 1980, houve uma estagnação no desenvolvimento da telemedicina nos EUA, apesar de o programa espacial daquele país continuar desenvolvendo tecnologias para controlar os dados vitais dos astronautas à distância. (THRALL, 1998)

Ao final dos anos de 1990, a definição de telemedicina - transmissão de conhecimentos e cuidados em saúde a distância, utilizando sistemas de comunicação -, embora ainda nebulosa, envolvia um conteúdo rico e diverso, incluindo processos de educação, compartilhamento do conhecimento clínico e uso da diversidade de ferramentas tecnológicas, objetivando melhorar a qualidade e diminuir os custos da assistência em saúde. (THRALL, 1998)

No Brasil, de modo semelhante aos países mais desenvolvidos, o setor de telecomunicações também avançou consideravelmente a partir da década de 1960. Os processos de modernização institucional foram acompanhados por políticas de desenvolvimento tecnológico e industrial do setor de telecomunicações, onde a estratégia utilizada pelo governo foi a de estimular a produção local de tecnologias. (LOURAL, 2006)

No ano de 1962, foi instituído o Código Brasileiro de Telecomunicações com a finalidade de disciplinar os serviços telefônicos, vinculados diretamente ao controle da autoridade federal. A partir da constatação de que a telefonia a longa distância apresentava uma boa qualidade concomitantemente à deficiência apresentada no desempenho da telefonia urbana, no ano de 1972 foi criada a TELEBRÁS - Telecomunicações Brasileiras S/A, vinculada ao Ministério das Comunicações. Suas atribuições iniciais eram o planejamento, a implantação e a operação do Sistema Nacional de Telecomunicações (SNT). (LOURAL, 2006)

A criação do Centro de Pesquisa e Desenvolvimento da TELEBRAS foi uma importante iniciativa ocorrida naquele momento. Todavia, na década de 1990, a iniciativa começou a declinar sem que o governo brasileiro propusesse novas políticas de investimentos públicos na área. Empresas brasileiras realizaram investimentos, mas não conseguiram competir com as grandes empresas estrangeiras, o que culminou na privatização das subsidiárias da TELEBRAS em 1998 por empresas estrangeiras. Neste processo, a maioria dos equipamentos necessários ao bom desenvolvimento das telecomunicações passou a ser importada; a telefonia celular e a infraestrutura para comunicações por meio de computadores passaram a acompanhar o ritmo da chamada globalização econômica. (LOURAL, 2006)

Craig e Patterson destacam a importância que os avanços em telefonia móvel e comunicação por satélites têm possibilitado às práticas em telemática relativas à saúde. (CRAIG, 2006)

O Programa Nacional Telessaúde Brasil, foi criado em 2007 pelo Ministério da Saúde, instituído no Ministério da Saúde pela portaria GM 35/2007 – revogada pela Portaria GM 402/2010 –, sendo coordenado pela Secretaria de Gestão do Trabalho e da Educação na Saúde (SGTES) e Secretaria de Atenção à Saúde (SAS), em articulação com outros Ministérios, Universidades Públicas, Escolas Técnicas de Saúde e entidades das áreas de Saúde e Educação. (BRASIL, 2011b)

O programa foi implementado a partir de um projeto piloto que envolveu nove núcleos de telessaúde: Amazonas, Ceará, Pernambuco, Goiás, Minas Gerais, Rio de Janeiro, São Paulo, Santa Catarina e Rio Grande do Sul (BRASIL, 2011b). O objetivo do Telessaúde é “melhorar a qualidade do atendimento da Atenção Primária no Sistema Único de Saúde (SUS), integrando ensino e serviço por meio de ferramentas de tecnologias da informação, que oferecem condições para promover a Teleassistência e a Teleeducação”. Para tanto, tem como principais ações aumentar a resolutividade das Equipes de Saúde da Família, diminuir custos e riscos com o deslocamento dos pacientes, promover incentivo aos profissionais de saúde para que eles se fixem em municípios de difícil acesso e inseri-los no Programa de Inclusão Digital (BRASIL, 2011b).

Melo e Silva (2006) destacam diferentes benefícios na utilização do telessaúde:

- Facilitação do acesso às informações em saúde;
- Agilização dos processos;
- Possibilidade de compartilhamento das inovações;
- Troca de informações entre serviços, com redução dos custos e aprimoramento assistencial;
- Enfrentamento das dificuldades para o transporte de pacientes especiais;
- Transformação dos processos de marcação de consultas especializadas;
- Promoção de educação e requalificação permanentes dos profissionais da área da saúde. Do mesmo modo, destacam perspectivas futuras em relação ao telessaúde:
- Repasse de conteúdos didático-pedagógicos de centros mais desenvolvidos para os menos desenvolvidos;
- Simulação de atos médicos;
- Publicização e uso de prontuários eletrônicos;
- Cadastro de pacientes crônicos e/ou com necessidades especiais;
- Formação de banco de dados com amplitude universal para o desenvolvimento de pesquisa;

- Redução de custos em saúde;
- Rupturas de barreiras geográficas, culturais e socioeconômicas;
- Telemonitoramento de serviços e pacientes;
- Integração entre profissionais de saúde e comunidade;

2.2. Conceitos e aplicações em telessaúde

Os termos mais utilizados em telessaúde sempre vêm acompanhados do prefixo "tele", que significa em grego "a distância" ou "ao longe". (NORRIS, 2002)

O termo telemedicina, foi o primeiro a ser utilizado nas práticas de assistência à saúde a distância. Sua definição inicial, considerada por alguns autores como muito restrita, a caracterizava como o "tratamento do paciente pelo médico, a distância". (NORRIS, 2002; AMERICAN TELEMEDICINE ASSOCIATION, 1999) Seguidamente, a ampliação conceitual no sentido da "transferência de dados médicos por meio eletrônico de um local para outro", embora tenha tido melhor aceitação, ainda não foi capaz de expressar a amplitude das práticas adotadas.

Em 1995, Perednia e Allen propuseram o uso do termo telemedicina para os processos em que as telecomunicações eram utilizadas no provimento de informações a serviços médicos. Mas, foi a partir de 1999, com a significativa expansão das práticas nesta área que um congresso realizado nos Estados Unidos da América propôs definição ampliada para o termo, assim descrito: "uso da tecnologia de telecomunicação e de informação para transferir informações médicas em processos de diagnóstico, terapêutica e educação". (NORRIS, 2002)

Craig e Patterson (2006) sugerem a seguinte definição: "rápido acesso à experiência (médica) por meio de tecnologias de telecomunicações e informações, não importando onde esteja localizado o paciente ou a informação". A interação entre profissional e paciente ou entre profissionais pode ocorrer em tempo real ou não, sendo que a videoconferência é o método comumente utilizado para a interação em tempo real. A informação transmitida pode abranger formatos distintos, incluindo transmissão de dados sob a forma de texto, som, imagem e vídeo. Para tal, a tecnologia a ser utilizada pode variar desde o uso de um simples aparelho telefônico ou aparelho de fac-símile, até outras mais complexas, envolvendo computadores e seus acessórios. As informações mais compartilhadas são os exames de

imagens, dados de consulta do paciente, resultados de exames laboratoriais, exames necessários ao monitoramento de pacientes à distância, bancos de dados que subsidiam o acompanhamento epidemiológico de morbidade, mortalidade etc, além do assessoramento a procedimentos cirúrgicos ou exames médicos.

Em 2002, Norris definiu a telessaúde como o "uso das tecnologias de informação e comunicação para transferir informações de dados e serviços clínicos, administrativos e educacionais em saúde". Atualmente as terminologias mais utilizadas para a designação das práticas anteriormente descritas são telessaúde e e-saúde, evidenciando que a utilização de recursos para a comunicação a distância não está restrita aos profissionais médicos, mas também aos demais profissionais que desenvolvem atividades na área da saúde.

O termo e-Health começou a ser utilizado a partir do ano 2000, mas tem se tornado prevalente e comum nas publicações e nos documentos das principais instituições internacionais. As definições de e-saúde variam quanto às funções, envolvimento institucional, contextos e objetivo teórico e a ser alcançado. Muitas conceituações incorporam a telemedicina e a telessaúde, e alguns autores referem-se aos termos como sinônimos. Contudo, a maioria enfatiza as funções de comunicação e informação da e-saúde e especifica o uso de tecnologia digital em rede. (PAGLIARI et al, 2005)

E-saúde (e-Health) é um emergente campo de informações médicas, referindo-se à organização e transmissão de serviços e informações em saúde utilizando a Internet e tecnologias similares. Mais amplamente, o termo caracteriza não somente um desenvolvimento da tecnologia, mas também uma nova forma de trabalho, uma atitude e um relacionamento via acesso em rede, uma forma de pensamento globalizado, com o objetivo de promover o cuidado em saúde local, regional e mundial por meio do uso da tecnologia de informação e comunicação. (PAGLIARI et al, 2005)

Durante os últimos anos, com o maior envolvimento dos sistemas de comunicação eletrônicos, as principais organizações internacionais - Organização Mundial da Saúde (OMS), União Européia (UE), União Internacional de Telecomunicações (UIT) e Agência Espacial Européia (AEE) - adotaram oficialmente a terminologia "e-saúde" (e-Health). (PAGLIARI et al, 2005)

Devido ao veloz crescimento da utilização da telemática em saúde na última década, inúmeros registros vêm sendo encontrados na literatura, relatando programas e pesquisas nesta área. Entretanto, é ainda difícil avaliar com precisão como está o nível da sua utilização e oferta.

Segundo Doolittle e Spaulding (2006), algumas vezes é difícil definir o que é e o que não é telemedicina e, além disso, algumas instituições e indivíduos que trabalham nesta área não divulgam seus resultados, talvez para não tornarem públicas as suas atuações, sucessos e insucessos.

O telecuidado (telecare) é uma prática utilizada em alguns países, sendo empregada quando a utilização dos recursos tecnológicos e assistenciais da telessaúde permitem a promoção de cuidados médicos a distância, para pacientes que apresentam necessidades especiais, doenças crônicas, idade avançada, transtornos mentais e outros, limitantes ou impeditivos à sua locomoção. Assim, os telecuidados podem ser dispensados a distância, no domicílio ou instituição em que o paciente resida, em unidades móveis de tratamento intensivo ou ainda em unidades móveis de atendimento médico (SAMU) resgate e outros. (THRALL, 1998)

Deste modo, a conceituação e as derivações dos termos em e-saúde a cada dia vem sofrendo alterações, introduzindo novidades em relação ao seu uso e à sua abrangência. O prefixo "tele" vem sendo somado aos temas abordados, como, por exemplo, telemedicina, telerradiologia, teleodontologia, teledermatologia e tantos outros. (THRALL, 1998)

A aplicação da e-saúde vem se dando de modo distinto, conforme as necessidades e ferramentas envolvidas. Os processos atuais são: teleconsultorias, telediagnóstico, disponibilização de segunda opinião, telecirurgia, telemonitoramento (televigilância), educação permanente (teleducação), simulações clínicas, prontuário eletrônico, formação e análise de bancos de dados, biblioteca virtual de imagens e outros. A seguir, uma breve especificação de cada processo. (THRALL, 1998)

Teleconsulta é definida como a modalidade de uso da telessaúde em que a consulta pode ser realizada sem que o paciente necessite se deslocar. Esta modalidade tem sido disponibilizada especialmente em casos de consulta a especialistas, favorecendo populações que residem em regiões de difícil acesso - periferias das grandes cidades, áreas rurais, região amazônica, ilhas etc. No caso do Brasil, considerando as distâncias continentais e as dificuldades existentes no acesso por estradas, que em muitas regiões se encontram em estado precário de manutenção, o uso desta modalidade pode favorecer a assistência a milhões de pessoas. (THRALL, 1998)

Além disso, o processo de organização da referência secundária no país depara-se com problemas característicos deste nível de atenção, envolvendo baixa oferta de especialistas em algumas áreas - seguindo tendências mundiais, alto custo de alguns exames propedêuticos

assim como dificuldades de retenção de especialistas no interior - gerando situações nas quais o acesso aos serviços de níveis mais complexos de atenção só ocorre com a remoção de pacientes.

As tecnologias usadas podem agilizar consideravelmente esses processos. A segunda opinião é uma prática freqüentemente utilizada quando existem dúvidas no processo de definição de diagnósticos (inclusive por telediagnóstico ou teleconsultoria), condução de tratamentos ou ainda no assessoramento prestado por médicos especialistas a generalistas ou a pacientes. (MARCIN, 2005)

Em regiões rurais e outros tipos de comunidades que dificilmente teriam acesso a consultas especializadas, os recursos de e-saúde podem propiciar a melhoria da qualidade da assistência prestada, evitando o deslocamento de profissionais e/ou de pacientes. É preciso que um levantamento técnico seja realizado, identificando problemas reais de saúde, para conduzir processos de implantação de toda a potencialidade trazida pela e-saúde, em detrimento de definições meramente tecnocráticas, que não considerem as realidades locais. (MARCIN, 2005)

A inclusão de gestores municipais, que detêm o poder de decisão, é também fundamental para a viabilidade dos serviços a serem oferecidos, como também o processo de sensibilização dos profissionais que utilizarão os recursos. Finalmente, o envolvimento de membros da comunidade a ser beneficiada pode assegurar o sucesso do investimento, contribuindo para a aceitação do programa e respaldando as condutas definidas pela equipe de saúde local, após discussões com os especialistas. (MARCIN, 2005)

As consultas via telemedicina têm-se mostrado úteis para a melhoria da qualidade da assistência a esses pacientes, resultando em mudanças no diagnóstico e na terapêutica em 18 a 52%, respectivamente. (MARCIN, 2005)

De acordo com Marcin, Reznik e Ozuah, a solicitação de teleconsultoria é mais freqüente nos casos de traumatismo de SNC, em crianças gravemente enfermas, para pacientes portadores de diabetes, em coma ou com epiglotite. Em alguns casos, para pacientes moderadamente enfermos solicita-se uma segunda opinião para a decisão a respeito de uma possível hospitalização. (MARCIN, 2005)

Os resultados das solicitações de segunda opinião são bastante importantes, já que as informações compartilhadas podem contribuir para uma condução mais adequada, como também para a estabilização do quadro clínico e tomada de decisão quanto ao transporte do paciente, contribuindo para a redução da mortalidade e morbidade. A prática sugere que o uso

de e-saúde nessas circunstâncias pode melhorar o acesso aos médicos especialistas, à qualidade do cuidado ao paciente e à satisfação na relação médico-paciente. A prática tem evitado transportes desnecessários, reduzindo custos na assistência à saúde e propiciando educação à distância pela discussão dos casos. (THRALL, 1998)

A telecirurgia, recurso importante utilizado entre as práticas de telessaúde, pode abranger a busca de orientações sobre práticas e técnicas cirúrgicas, como também a utilização da robótica em atos cirúrgicos guiados a distância. (THRALL, 1998)

Já o telemonitoramento ou a televigilância pode ser utilizado quando unidades móveis de atendimento médico atendem a situações emergenciais, sem que seja necessária a presença física do médico para orientações relativas a condutas e até mesmo para definições diagnósticas. Esta prática é também adotada para pacientes institucionalizados, acamados, sob cuidados intensivos ou que apresentem outras dificuldades de locomoção. (CURRAN, 2006)

Os processos de educação permanente, para a qualificação profissional ou mesmo na graduação de profissionais de saúde, por meio de teleducação (tele-education), videoconferências e teleconferências também têm favorecido amplamente a assistência à saúde prestada nos setores público e privado. Mas, discussões de casos clínicos podem ser disponibilizadas sem que os profissionais se desloquem e se ausentem de seus locais de trabalho. (CURRAN, 2006)

As áreas rurais e remotas são as principais a serem beneficiadas, pois a teleducação propicia o acesso às novas informações, oportunidades de treinamento e troca de experiência profissional ao envolver especialistas e profissionais da área acadêmica. (CURRAN, 2006)

A unificação dos dados de saúde e doença de pacientes, por meio de prontuários eletrônicos, também tem sido uma prática que qualifica consideravelmente a assistência prestada. Esta unificação permite também a formação de bancos de dados que detêm importante valor nos processos de análise da situação de saúde das populações, bem como no planejamento realizado pelo poder público no que se refere à prestação de serviços em saúde, ao acompanhamento de doenças crônicas e suas conseqüências, de cobertura assistencial, do perfil epidemiológico e tantas outras atividades. (CURRAN, 2006)

Não se pode deixar de considerar que os preceitos éticos devem guiar a condução dos serviços de telessaúde, sendo que a segurança dos dados do paciente deve ser garantida por meio do sigilo das informações para a boa prática.

2.3. Aplicativos para dispositivos móveis

A crescente popularização dos dispositivos móveis, principalmente tablets e smartphones, vêm transformando a forma como os usuários interagem com sistemas informatizados. Atividades que antes só podiam ser realizadas em determinados lugares, como ir até o banco e pagar uma conta, tem mudado graças à popularização dos dispositivos móveis. Estes dispositivos eliminaram a necessidade do usuário estar em um lugar específico para acessar sistemas informatizados, diferentemente dos computadores, devido ao fato de serem portáteis e por estarem normalmente conectados a Internet. (CONSTANTINO, CAMILLERI e KAPETANAKIS, 2010)

Segundo dados da IDC, em 2013, a venda desses dispositivos representaram 79,6% das vendas de dispositivos conectados, considerando tablets, smartphones, notebooks e ultrabooks. Essa mesma pesquisa afirma que, em 2017, esse número deve subir para 83%. (COLUMBUS, 2013)

Um dos principais fatores responsáveis pela popularização dos dispositivos móveis foi o surgimento das lojas de aplicativos. Como exemplo, podemos citar a grande variedade de aplicativos presentes nas lojas das três principais plataformas móveis. A pioneira foi a Apple App Store, da Apple, criada em 2008, que oferece quase 620 mil aplicativos para a plataforma IOS. Além dela, existem a Google Play, da Google, que oferece aplicativos para a plataforma Android e possui mais de 480 mil aplicativos e a WindowsPhone Marketplace, da Microsoft, que oferece aplicativos para Windows Phone, embora seja mais recente, já possui mais de 155 mil aplicativos disponíveis. (STARTUST, 2013)

A popularidade dos aplicativos para dispositivos móveis tem refletido em várias áreas. Nesse sentido, pode-se citar a área corporativa, principalmente de grandes empresas, que atualmente já usam alguns recursos desses dispositivos, que apresentam uma grande perspectiva de crescimento. (ELDORADO, 2014)

2.3.1. Processos de desenvolvimento de software

Software é um programa de computador associado a uma documentação que pode ser desenvolvido para um cliente particular ou um mercado geral. Nesse sentido o processo de desenvolvimento de software é o conjunto de atividades que objetivam a criação de manutenção de um software. Um processo de software é composto por quatro atividades principais são elas: (SOMMERVILLE, 2006)

- Especificação - composta basicamente pelo levantamento de requisitos, detalhamento das funções do sistema e suas restrições;
- Desenvolvimento – implementação do sistema, através da codificação usando uma linguagem de programação;
- Validação – testes com o cliente, a fim de verificar se o sistema atende suas necessidades;
- Evolução – mudanças e atualizações do software, no sentido de atender as demandas de alterações solicitadas pelo cliente.

Segundo SOMMERVILLE (2006), existem três modelos de processo genéricos para o desenvolvimento de um tipo de software específico, são eles:

- Modelo Cascata – cada fase do processo é especificada e desenvolvida de forma distinta. Desse modo, este processo dificulta a acomodação de mudanças durante a execução do processo, sendo assim é indicado para sistemas de grande porte, que tem requisitos bem definidos
- Desenvolvimento Evolucionário – nesse modelo especificação, desenvolvimento e validação estão diretamente relacionadas. Essa característica o torna mais flexível quanto mudanças e permite uma maior interação com o cliente. Desse modo, é indicado para projetos de pequeno e médio porte, em que é possível controlar melhor o escopo das mudanças.
- Engenharia de software baseada em componentes - nesse modelo tem-se um sistema que é composto por componentes desenvolvidos anteriormente. Este modelo baseado em reuso tem se popularizado cada dia mais, dada a adoção de padrões adotados para os componentes.

2.3.2 Processos de desenvolvimento de aplicativos para dispositivos móveis

Quanto ao desenvolvimento de aplicativos para dispositivos móvel existem tanto a possibilidade de implementação de aplicações multiplataforma, usando, por exemplo, a ferramenta Phone Gap e as linguagens HTML, CSS e JavaScript, que possibilita desenvolver aplicativos para as plataformas Android, IOS, Windows Phone e Blackberry (RIBEIRO e SILVA, 2012). Outra possibilidade é o desenvolvimento de aplicações nativas, usando as seguintes linguagens e ambientes de desenvolvimento indicados abaixo:

- Android – linguagens Java e ambiente Eclipse
- IOS – linguagem Objective-C e ambiente Xcode
- Windows phone – linguagem C# e C++ e ambiente Visual Studio
- BlackBerry- linguagem Java e ambiente Eclipse

Não se identifica grandes diferenças no que diz respeito ao desenvolvimento de aplicativos para dispositivos móveis, quando comparados aos softwares desenvolvidos para computadores. Uma vez que, para desenvolver um aplicativo para dispositivo móvel, pode-se utilizar linguagens de programação, ferramentas e desenvolvimento e técnicas de Engenharia de Software iguais ou semelhantes as utilizadas para desenvolvimento de software para desktop.

O que parece divergir nessas aplicações é quanto ao Projeto de Interface, fato que motivou aos desenvolvedores das principais plataformas móveis: Android, IOS, Windows Phone, disponibilizarem guias de estilo, com orientações relacionadas ao Projeto de interface destes aplicativos (DEVELOPES ANDROID, 2014). Diante disso, percebem-se algumas orientações desses guias em relação aos usando por desenvolvedores de sistemas desktop.

Nesse sentido pode-se citar alguns aspectos que exigem maior a atenção do desenvolvedor de aplicativos para dispositivos móveis, e que a depender, não são aplicáveis ao desenvolvimento de um software para desktop (SOUZA, 2007). O tratamento dessas particularidades dos dispositivos móveis resultaram em orientações como:

- A estrutura de navegação dos aplicativos deve ser tão simples quanto o aplicativo permita, dada ao número reduzido de dispositivos de interação;
- Orienta-se que o desenvolvedor evite a solicitação de dados do usuário, pois a maioria dos dispositivos dificulta sua inserção;
- Exige-se um maior cuidado com os recursos que o aplicativo exigirá de dispositivo, buscando contemplar as diferenças de hardware dos dispositivos móveis, que a depender podem extremamente notáveis.

A área de desenvolvimento de aplicativos móveis é bastante recente, pode-se dizer que só começou a se fortalecer com o surgimento da primeira loja de aplicativos em 2008 (STARDUST, 2013).

2.4. **Tecnologias da informação e comunicação**

A área da saúde concentra grandes investimentos e possibilidades de incrementos em inovação tecnológica, o desenvolvimento tecnológico traz importantes contribuições nessa área, o que possibilita que seja desenvolvida uma assistência de melhor qualidade. A produção cada vez maior de novas tecnologias acompanha a mudança no perfil epidemiológico das populações e as necessidades de recursos que não só auxiliem em equipamentos de diagnósticos, como também em mudanças no próprio modelo de atenção à saúde. (BRASIL, 2006; VIANA, 2011)

Com o avanço nas tecnologias associadas à informação e comunicação cada vez mais ganham espaço a interatividade e velocidade de transmissão do conteúdo da comunicação. As novas tecnologias da informação e comunicação (NTIC), são definidas como tecnologias e métodos para comunicar, caracterizadas por agilizar e horizontalizar o conteúdo da informação, seja por meio da digitalização, seja por meio da comunicação em redes sociais eletrônicas. Isso viabiliza, a captação, transmissão e distribuição de uma infinidade de dados, que são eletronicamente armazenados e disponibilizados digitalmente. (CASTELLS, 2012)

Na área da saúde, por exemplo, essas tecnologias têm possibilitado significativas mudanças nos mais diversos campos do trabalho humano. Pode-se destacar, a maneira com que as instituições passaram a conduzir o gerenciamento das ações dos profissionais que atuam direta e indiretamente prestando assistência ao paciente. (HANNAH, 2009)

Entre os exemplos da inserção e do emprego das NTIC na área da saúde, destacam-se os processos de cuidado com os pacientes, a gerência das intervenções, a educação à distância, a utilização dos computadores para a realização de uma série de atividades necessárias no cotidiano do trabalho. Na área assistencial, muitas questões podem contar com o auxílio das NTIC para facilitar e dar apoio à tomada de decisão. (MELO, 2006)

Nos países desenvolvidos os investimentos financeiros na área de tecnologia e informação em saúde têm sido substanciais, como exemplo, no Reino Unido, é considerado

metas governamentais em relação aos serviços de saúde. Dessa maneira, avanços na área de tecnologia e informação em saúde favorecem o compartilhamento de conhecimentos e cuidados em saúde, podendo contribuir para a redução da morbimortalidade. (MELO, 2006)

Uma vez que podem ser instrumento de apoio à decisão clínica, as tecnologias da informação começam a fazer parte do cotidiano do profissional de saúde (SILVEIRA, 2010), Ressalta-se o advento da computação móvel, um novo paradigma computacional que vem sendo utilizado cada vez mais na área da saúde.

Estudos mostram que o crescente número de downloads de aplicativos, em 2010 foi de 40 bilhões, chegará a 600 bilhões em 2016 (IDC, 2012). Inúmeros aplicativos estão sendo usados para melhorar a educação continuada, melhorar a assistência ao paciente e no auxílio clínico.

Já que o uso clínico de aplicativos provavelmente continuará a aumentar, a maior preocupação deve ser a falta de regulação e uma base de evidências para muitos desses aplicativos da saúde, (FRANKO, 2012; CONCEIÇÃO, 2007). A agência federal do Departamento de Saúde e Serviços Humanos, a *Food and Drug Administration* (FDA) norte americana, que faz a regulação e segurança de serviços de saúde pública, iniciou a vigilância sobre aplicativos em saúde, entretanto não controlam o conteúdo da maior parte dos aplicativos; somente quando tem relação direta com a área médica (CONCEIÇÃO, 2007).

No Brasil, em 2010, a ANVISA publicou um documento dispendo sobre aspectos para desenvolvimento e avaliação de *software*. No entanto, não formaliza uma estratégia de avaliação consistente. O documento propõe apenas as fases e os domínios que devem ser avaliados. (ANVISA, 2010)

3 CASCATA DE COAGULAÇÃO

3.1 Cascata clássica da coagulação sanguínea

A cascata clássica da coagulação, proposta em 1964, por Macfarlane, (ANDREWS, 2004) Davie e Ratnoff (ANDREWS, 2008) está documentada em inúmeros artigos . Apesar

das limitações deste modelo e de não conseguir explicar satisfatoriamente todos os fenômenos ligados à hemostasia *in vivo*, foi aceito por quase cinquenta anos. O modelo descreve cada fator da coagulação como proenzima que pode ser convertido em enzima ativada por meio de reações proteolíticas sequenciais. O modelo da “cascata da coagulação” dividiu as reações enzimáticas em dois sistemas distintos, a via intrínseca e a via extrínseca:

- Via intrínseca todos os componentes estão presentes na circulação sanguínea a ativação do fator XII ocorre quando o sangue entra em contato com uma superfície contendo cargas elétricas negativas. Tal processo é denominado "ativação por contato" e requer ainda a presença de outros componentes do plasma: pré-caliceína (uma serinoprotease) e cininogênio de alto peso molecular (um cofator não enzimático). O fator XII ativado ativa o fator XI que, por sua vez, ativa o fator IX. O fator IX ativado, na presença de fator VIII ativado por traços de trombina, e em presença e íons cálcio (complexo tenase), ativa o fator X da coagulação, desencadeando a geração de trombina e, subsequentemente, formação de fibrina. (BECKER, 2000; BERCKMANS, 2001)

- Via extrínseca é desencadeada por um fator externo ao sangue circulante, o fator VII plasmático é ativado na presença de seu cofator, o fator tecidual (FT), formando o complexo fator VII ativado/FT (FVIIa/FT), responsável pela ativação do fator X.

Ambas as vias convergem na “via comum” - ponto de ativação do fator X. Logo, o complexo protrombinase, FXa/FVa/Ca²⁺/fosfolipídios é responsável pela conversão da protrombina em trombina. A principal ação da trombina é catalisar a proteólise do fibrinogênio em monômeros de fibrina solúveis. A seguir, os monômeros de fibrina sofrem ação do complexo trombina/FXIIIa/Ca²⁺ gerando, por fim, o coágulo de fibrina insolúvel (DAVIE, 1995; HOFFMAN, 2003).

Cabe salientar que, apesar da importância desse conceito para fins diagnósticos, observações experimentais e clínicas mais recentes demonstram que a hipótese da cascata não reflete completamente os eventos da hemostasia *in vivo*. (BRITTEN, 1999) Nos últimos anos, deficiências neste esquema clássico têm se tornado evidentes. Por exemplo, a deficiência dos fatores VIII e IX não podia ser compensada pela ativação do FIX da via extrínseca (KIRCHHOFER, 1996; NEMERSON, 1992; BUTENAS, 2002). Deficiências de fator XII, precaliceína ou cininogênio de alto peso molecular prolongam o tempo de tromboplastina parcial ativado (TTPa) mas não causam sangramento. (MALÝ, 2007) Ao contrário, a

deficiência do fator IX causa hemofilia B e um sangramento clínico grave. O modelo da "cascata" não explica porque a ativação do fator X pela via extrínseca não é capaz de compensar o comprometimento da via intrínseca pela falta de fator VIII nos casos de hemofilia A ou fator IX na hemofilia B. (VINE, 2009) Além disso, o grau de prolongamento do TTPa em pacientes hemofílicos não necessariamente prediz a extensão da tendência ao sangramento.

Muitos investigadores reconhecem que o modelo da cascata possui sérias falhas em relação ao modelo fisiológico da coagulação e que as vias extrínseca e intrínseca podem não operar como vias independentes e redundantes, como empregado neste modelo. (HOFFMAN,2003; RIDDEL, 2007; MONROE, 2009)

Os questionamentos expostos acima e algumas observações chaves, conduziram a elaboração de um novo modelo que esclarece melhor a hemostasia *in vivo*, esse modelo enfatiza a interação dos fatores da coagulação com superfícies celulares específicas e parece ser capaz de explicar muitas questões até então não entendidas, valendo-se apenas da tradicional cascata da coagulação.

3.2 Cascata de coagulação baseado em superfícies celulares

Grandes avanços ocorreram nos últimos 15 anos no campo da hemostasia, à luz de importantes descobertas relacionadas à coagulação sanguínea *in vivo*, cujo início depende de células que expressam FT em sua superfície. Recentemente foi proposto o modelo baseado em superfícies celulares, no qual a hemostasia requer substâncias procoagulantes ativadas que permaneçam localizadas no sítio da lesão para a formação de tampão plaquetário e de fibrina neste local.

Neste novo modelo, o processo de coagulação sanguínea é iniciado pela exposição de FT na corrente sanguínea (o FT é uma proteína transmembrânica que age como receptor e cofator para o fator VII. (NEMERSON, 1988; EDGINGTON, 1991)). O FT não é expresso constitutivamente nas células endoteliais, mas está presente nas membranas das células ao redor do leito vascular, como células do músculo liso e fibroblastos. Dessa forma, o FT é exposto na circulação sanguínea pela lesão endotelial e de células vizinhas ou pela ativação de células endoteliais ou monócitos. (NEMERSON, 1988) Muitas evidências sugerem que o FT

está também presente no sangue em micropartículas celulares provenientes de membranas fragmentadas de vários tipos de células, como leucócitos e células endoteliais, bem como de plaquetas. Estas micropartículas podem desempenhar importante papel nos processos trombóticos. Sabe-se que o complexo FVIIa/FT ativa não somente o fator X, mas também o fator IX. Além disso, estudos mostram que esse complexo é fundamental para iniciar a coagulação *in vivo*. (RIDDEL, 2007)

O entendimento atual do processo hemostático considera a interrelação dos processos físicos, celulares e bioquímicos que atuam em uma série de estágios ou fases, e não em duas vias (intrínseca e extrínseca) como antes. Esse modelo sugere o envolvimento de quatro fases distintas: iniciação, amplificação, propagação e finalização que ocorrem na superfície da célula portadora do FT e da plaqueta ativada. (HOFFMAN, 2001)

3.2.1 - Fase de iniciação

A fase de iniciação do processo da coagulação ocorre quando células que expressam o FT em sua superfície (célula endotelial, monócito, fibroblasto, entre outras) são expostas aos componentes do sangue no sítio da lesão. (VINE, 2009; HANDIN, 2003) O FT, uma vez ligado ao FVII presente no sangue, rapidamente o ativa em FVIIa formando o complexo FVIIa/FT. Esse complexo formado TF/FVIIa inicia a coagulação por ativar o fator X e fator IX. O FXa associado com o seu cofator, FVa, forma um complexo denominado protrombinase na superfície da célula que expressa o FT. O FV pode ser ativado pelo FXa ou por proteases não coagulantes, resultando em FVa necessário para o complexo protrombinase. Esse complexo é capaz de converter a protrombina (Fator II) em traços de trombina (Fator IIa) (SIMS, 1988), que são insuficientes para completar o processo de formação do coágulo de fibrina, mas são de fundamental importância para a fase de amplificação da coagulação. (VINE, 2009; HOFFMAN, 2003; PEREZ, 2007)

Atualmente, está comprovado que fatores da coagulação, incluindo FVII, FX e protrombina, são capazes de percorrer espaços entre os tecidos, ou seja, podem deixar o espaço vascular. (HOFFMAN, 2003) Com base nestas observações foi proposto que a via de iniciação permanece continuamente ativa, gerando pequenas quantidades de fatores ativados no estado basal. Assim, pequenas quantidades de trombina são produzidas continuamente fora do espaço vascular, independente de lesão vascular. (MONROE, 2009) Portanto, admite-se que pequena atividade da via do FT ocorre todo o tempo no espaço extravascular. O processo da coagulação segue para a fase de amplificação somente quando há dano vascular,

permitindo que plaquetas e FVIII (ligado ao fator de von Willebrand) entrem em contato com o tecido extravascular onde se aderem às células que expressam FT. (RIDDEL, 2007; HOFFMAN, 2003)

3.2.2 - Fase da amplificação

O FVIII ligado ao fator de Von Willebrand (FvW), esses somente passam para o compartimento extravascular quando há lesão vascular, devido ao grande tamanho das plaquetas. Quando um vaso é lesado, plaquetas escapam de dentro dos vasos, se ligam ao colágeno e a outros componentes da matriz extracelular no sítio da lesão, onde são parcialmente ativadas, resultando em um tampão plaquetário responsável pela hemostasia primária.(ZAGO, 2005; BOUCHER, 2009) Neste ponto, pequenas quantidades de trombina produzidas pelas células que expressam o FT podem interagir com as plaquetas e o complexo FVIII/FvW. Dessa forma, inicia-se o processo hemostático culminando na formação de fibrina estável, que consolida o tampão plaquetário inicial. Este processo resulta na hemostasia secundária. (MONROE, 2009; BOUCHER, 2009; HANDIN, 2003)

Esta pequena quantidade de trombina gerada pelas células que expressam o FT possui várias funções importantes: 1) ativa as plaquetas ,que expõem receptores e sítios de ligação para os fatores da coagulação ativados. Como resultado dessa ativação, as plaquetas alteram a permeabilidade de suas membranas, permitindo a entrada de íons cálcio e saída de substâncias quimiotáticas que atraem os fatores da coagulação para sua superfície, além de liberarem FV parcialmente ativados. (HANDIN, 2003; PEREZ, 2007) 2) ativa o fator V na superfície das plaquetas formando o fator Va; 3) dissocia o complexo FVIII:FvW, permitindo o FvW mediar a adesão e agregação plaquetárias no sítio da lesão. e 4) ativa o FXI na superfície das plaquetas. A ativação do FXI pela trombina na superfície das plaquetas explica porque o FXII não é necessário para a hemostasia normal. Estando os fatores ativados na superfície das plaquetas inicia-se a fase de propagação. (PEREZ, 2007; MONROE, 2009; HOFFMAN, 2003; VINE, 2009)

3.2.3 - Fase de propagação

É caracterizada pelo recrutamento de um grande número de plaquetas para o sítio da lesão e pela produção dos complexos tenase e protrombinase na superfície das plaquetas ativadas. (VINE, 2009) O IXa ativado na fase de iniciação associa-se ao VIIIa liberado na fase de amplificação e forma o complexo tenase FIXa/FVIIIa. Quantidade adicional de FIXa pode também ser produzida pelo FXIa ligado às plaquetas. Como o FXa não pode se mover efetivamente das células que expressam FT para a plaqueta ativada, maior quantidade de FXa deve ser produzida diretamente na superfície da plaqueta pelo complexo FIXa/FVIIIa. O complexo tenase, por sua vez, ativa o fator X. Esse fator ativado Xa associa-se ao seu cofator Va e forma o complexo protrombinase FXa/FVa, o qual converte grande quantidade de protrombina em trombina. Esta é responsável pela clivagem do fibrinogênio em monômeros de fibrina, que polimerizam para consolidar o tampão plaquetário inicial. (RIDDEL, 2007)

3.2.4 Fase de finalização

Uma vez formado o coágulo de fibrina sobre a área lesada, o processo de coagulação deve se limitar ao sítio da lesão para se evitar a oclusão trombótica do vaso. Para controlar a disseminação da ativação da coagulação, intervêm quatro anticoagulantes naturais:

- inibidor da via do fator tecidual (TFPI) é uma proteína secretada pelo endotélio, que forma um complexo quaternário FT/FVIIa/FXa/TFPI inativando os fatores ativados e, portanto, limitando a coagulação. (MALÝ, 2007)
- proteína C (PC) anticoagulante natural, com capacidade de inativar os cofatores procoagulantes FVa e FVIIIa. (VALEN, 1996) A proteína C é uma glicoproteína plasmática dependente de vitamina K, cuja síntese, quando ativada, promove a proteólise dos cofatores Va e VIIIa. (SHEARER, 1995) A proteína C (PC) é ativada pela trombina, que está ligada à proteína transmembrânica trombomodulina (TM) na superfície das células endoteliais intactas. (OHLIN, 1996) A atividade da PC é aumentada por outro cofator inibidor, também vitamina K dependente, a proteína S (PS). (DAHLBÄCK, 1991; GEMMATI, 1997)
- proteína S (PS) anticoagulante natural, com capacidade de inativar os cofatores procoagulantes FVa e FVIIIa. (VALEN, 1996)
- antitrombina (AT) inibe a atividade da trombina e outras serino proteases, tais como FIXa, FXa, FXIa e FXIIa. (ELIAS, 1993) As células endoteliais produzem uma

variedade de glicosaminoglicanos, que funcionam como sítios de ligação, de alta afinidade, para a AT, que são cruciais para uma rápida inativação da trombina. (FRANCO, 2001; VINE, 2009)

Tabela 1. Resumo da atual teoria da coagulação baseada em superfícies celulares

Iniciação	Endotélio vascular e células sanguíneas circulantes são perturbados; Interação do FVIIa derivado do plasma com o FT
Amplificação	Trombina ativa plaquetas, cofatores V e VII, e fator XI na superfície das plaquetas
Propagação	Produção de grande quantidade de trombina, formação de um tampão estável no sítio da lesão interrupção da perda sanguínea
Finalização	Processo da coagulação é limitado para evitar oclusão trombótica ao redor das áreas íntegras dos vasos

Fonte: VINE, 2009

4 COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS

4.1. Doença de Von Willebrand

A forma hereditária da doença de Von Willebrand (DvW) foi descrita pela primeira vez em 1926, por Eric von Willebrand, como “pseudo-hemofilia”, sendo uma discrasia hemorrágica encontrada em 24 de um total de 66 membros de uma família finlandesas, sem predomínio de sexo. (FEDERICI, 2009)

A doença tem caráter autossômico dominante na maioria dos pacientes e apresentava-se classicamente com tempo de sangramento (TS) aumentado com número de plaquetas normais. (ALLEN, 1999) Dentre as coagulopatias hereditárias existentes, a Doença de Von Willebrand (DVW) é a mais prevalente. Afeta até 2% da população, porém a sua verdadeira incidência é desconhecida já que as formas leves passam despercebidas. (LORENZI, 2003)

(STEHLING,2002) Esta doença consiste em um distúrbio hemorrágico resultante de defeito qualitativo e/ou quantitativo do Fator Von Willebrand (FVW) no sangue.

A DvW ocorre após mutação no braço curto do cromossomo 12 e se caracteriza por ser uma doença com disfunção plaquetária, com prejuízo na formação do fator de Von Willebrand (FvW), além de ser acompanhada por diminuição dos níveis do fator VIII coagulante (F VIII:C) (LORENZI, 2003) Sintetizada pelas células endoteliais e megacariócitos, o fator de Von Willebrand (FVW) é uma glicoproteína de alto peso molecular, que está presente nas plaquetas e no plasma sanguíneo (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2006; RODEGHIERO, 2009). O FVW é armazenado nos grânulos alfa dos megacariócitos e das plaquetas, e nos corpos de Weibel-Palade (grânulos de armazenamento das células endoteliais que revestem o interior dos vasos sanguíneos e do coração) de onde é secretado ao plasma. No plasma, os multímeros de FVW são fragmentados por uma protease denominada ADAMTS13, que limita a formação do trombo plaquetário (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008).

O FVW está envolvido na hemostasia primária, realizando importante papel na adesão de plaquetas ao subendotélio e na hemostasia secundária, como carregador do fator VIII no processo de coagulação. Suas principais funções são: ligar-se ao colágeno encontrado no subendotélio e nas plaquetas, ocasionando a formação do tampão plaquetário no local da lesão endotelial; e ligar e transportar o fator VIII, protegendo-o da degradação proteolítica no plasma sanguíneo. (TREVISANNI, 2011)

Em 1994, um subcomitê da Sociedade Internacional de Trombose e Hemostasia classificou vários fenótipos da doença: (PETROVITCH, 2004; LORENZI, 2003)

- tipo 1 ocorre em 70 a 80% dos pacientes, sendo autossômico dominante. Há uma deficiência quantitativa parcial sem alteração estrutural do FVW com expressividade gênica variável e a deficiência do FVW é leve, pois há redução de todos os multímeros com função preservada. Há vários tipos de mutação espalhadas por todo o gene, e os fatores FVW: Ag e FVIII:C encontram-se proporcionalmente reduzidos. (HEMOPHILIA, 2016)
- tipo 2 ocorre em 20% dos casos, sendo autossômico dominante assim como o tipo 1. Há uma deficiência qualitativa no FVW.
 1. subtipo 2A apresenta-se como ausência de multímeros de alto peso molecular, sendo o FVW estrutural e funcionalmente anormal. Está associado a mutações do tipo “sem sentido” nos domínios A1 e A2, com alta

expressividade gênica. Os multímeros de alto peso molecular sofrem proteólise antecipada levando a uma menor ligação do FVW à GpIb, ocasionando baixos níveis de sua atividade funcional.

2. subtipo 2B, o FVW tem uma afinidade aumentada pela glicoproteína Ib, o que gera trombocitopenia. Essa, por sua vez, é agravada pelo uso de desmopressina (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2006; RODEGHIERO, 2009). O subtipo 2B também está ligado a mutações do tipo “sem sentido” e com alta expressividade, porém estão localizadas apenas no domínio A1 do gene. No entanto, as mutações expressão “ganho de função”, pois o gene mutante tem grande afinidade GpIb, e assim, os multímeros de alto peso molecular são constantemente removidos da circulação. Para um diagnóstico diferencial entre os subtipos 2A e 2B, é necessário realizar o teste RIPA.
 3. Subtipo 2N, o FVW possui afinidade diminuída pelo F VIII, mas função plaquetária normal, as mutações estão nos domínios D’ a D3 do gene, impedindo a ligação do fator VIII ao FVW, e a herança é recessiva. Normalmente, o fato de os pacientes hetero e homozigotos apresentarem níveis normais de FVW: Ag e FVW: RCo, e baixos níveis de FVIII, leva a um falso diagnóstico de hemofilia A (leve ou moderada). (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008)
 4. subtipo 2M ,as mutações ocorrem no domínio A1, são encontrados multímeros de todos os tamanhos, mas há baixa ligação do FVW à GpIb.
- tipo 3 ocorre em 1 a 5% dos pacientes, é autossômico recessivo e há uma intensa redução do FVW e FVIII no plasma. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2006)

Pode-se citar, por último, a pseudo Von Willebrand, que é uma doença autossômica dominante decorrente de uma mutação no gene do complexo glicoprotéico 1b situado no cromossomo. O FVW é normal, mas o receptor da glicoproteína 1b não. (RIZZATTI, 2001)

A doença pode ser diagnosticada pesquisando-se o tempo de sangramento e o tempo de tromboplastina parcial ativado (TTPa), no entanto esses exames podem estar normais, por isso, a pesquisa isolada deles pode não conferir o diagnóstico da doença. (PETROVITCH, 2004) O diagnóstico só pode ser confirmado após a realização de: dosagem do F VIII:C, quantificação do antígeno do FvW e pesquisa da atividade do co-fator ristocetina (KESSLER, 2001; ABREU et AL, 2003; LORENZI, 2003). A atividade do co-fator da ristocetina é o teste mais específico para a função plaquetária e pode apresentar-se diminuído mesmo na doença

leve. (KESSLER, 2001) As mutações do gene von Willebrand levam ao aparecimento de deficiências qualitativas e quantitativas. (LORENZI, 2003)

De acordo com a Sociedade Internacional de Trombose e Hemostasia (ISTH) os eventos hemorrágicos que podem sugerir a presença da DvW são:

- epistaxe prolongada sem história de trauma prévio, que não cessa após 20 minutos com compressão local ou que determina anemia ou necessidade de transfusão sanguínea. Deve-se considerar ainda, as epistaxes que necessitam de intervenção médica ou cauterização.
- sangramentos cutâneos ou equimoses que surgem após traumatismo mínimo ou mesmo sem trauma aparente ou que necessitam de tratamento médico.
- sangramento prolongado em ferimentos cortantes, com duração igual ou superior a 15 minutos, que necessitam de intervenção médica para resolução ou sangramento oral, até mesmo após erupção dentária ou ferimentos cortantes em lábios ou língua, que necessitam de tratamento médico ou que recorrem nos 7 dias subsequentes.
- hemorragia gastrointestinal, que requer avaliação médica ou que causa anemia, aguda ou crônica, não explicada por lesão local. - sangramento prolongado ou recorrente após exodontia ou cirurgia, como amigdalectomia e adenoidectomia, necessitando de avaliação médica.
- menorragia não associada a problemas uterinos; este sintoma é mais significativo quando a menorragia teve início na menarca, ou determina anemia, ou necessita de tratamento médico.
- sangramento prolongado de outras superfícies cutâneas ou mucosas, que requeira tratamento médico.

A terapêutica para a DVW consiste na utilização de medidas locais, de desmopressina, na reposição com concentrado dos fatores FVW e FVIII e no uso de drogas auxiliares. As medidas locais incluem a compressão prolongada do local afetado por lesões menores, a prática do bochecho com agentes antifibrinolíticos em processos odontológicos e o uso de selante de fibrina em processos operatórios. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008)

Pacientes que não respondem à desmopressina devem receber tratamento de reposição. A utilização de concentrados comerciais, que contém alta concentração de FVW e FVIII possibilita um aumento dos níveis desses fatores no plasma após serem aplicados. No entanto, a elevação dos níveis plasmáticos de FVIII a valores acima do normal pode levar à ocorrência

de eventos tromboembólicos. Quando há hemorragias que não são controladas com aumento do tempo de sangramento, pode-se realizar a transfusão de plaquetas, depois da aplicação do concentrado de fator. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008)

Dentre as drogas auxiliares que também podem ser utilizadas, estão as drogas antifibrinolíticas e as associações estrógeno-progesterona. Os antifibrinolíticos retardam a quebra de coágulos porque saturam os sítios ligantes de fibrina encontrados no plasminogênio e assim, são eficientes para controlar hemorragias na mucosa oral, menorragias e epistaxes. A combinação estrógeno-progesterona eleva os níveis de FVW no plasma, sendo eficientes na redução da intensidade das menorragias em mulheres com DVW. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008)

O AAS (Ácido Acetilsalicílico) e grande parte dos anti-inflamatórios não hormonais devem ser evitados, pois podem dobrar o tempo de sangramento e agravar as hemorragias. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008)

4.1.1 Protocolos de atendimento

- Desmopressina

É o tratamento de escolha para sangramentos como: epistaxe, hematúria, menorragia, pequenos traumas e pequenas cirurgias (extração dentária) em hemofílicos leves e portadores da Doença de von Willebrand tipo 1 e 2A, que respondem ao DDAVP.

DDAVPA desmopressina (1-deamino-8-D-arginina vasopressina ou DDAVP) é um análogo sintético da vasopressina (hormônio antidiurético), que produz aumento das concentrações plasmáticas do FVIII e FVW autólogos, geralmente sem provocar importantes efeitos colaterais quando empregada em indivíduos normais ou pacientes com hemofilia A leve ou DVW. Não provoca vasoconstrição, hipertensão arterial, contrações uterinas ou cólicas abdominais. Contudo, tem efeito antidiurético. Admite-se que a desmopressina eleve os níveis do FVW plasmático através da indução da secreção do conteúdo dos grânulos de estoque da célula endotelial. Embora o mecanismo de incremento do FVIII seja menos claro, é aceito que esteja relacionado com a função de transporte realizada pelo FVW secretado.

A desmopressina é mais efetiva nos pacientes com Doença de von Willebrand tipo 1. Nos outros subtipos, a resposta é variável. No subtipo 2A há incremento do FVIII, sem, contudo, haver alteração do TS. No subtipo 2B e na pseudo-doença de von Willebrand, a desmopressina é contra-indicada devido ao risco de ocorrência de plaquetopenia transitória. A desmopressina no subtipo 2N resulta em altas concentrações do FVIII, embora o mesmo tenha meia-vida curta. Os pacientes com tipo 3, em geral, não respondem a desmopressina.

Administração:

Vias de administração: subcutânea, intravenosa ou intranasal.

O Ministério da Saúde disponibiliza o DDAVP, na apresentação IV e SC.

- **Uso intravenoso**, a dose recomendada é de 0,3 µg/kg, diluída em 50-100 ml de solução salina, em infusão lenta de 30 minutos. Dose máxima de 20 µg.
- **Uso subcutâneo**, a dose recomendada é a mesma (0,3 µg/kg), porém empregando-se a apresentação da desmopressina de alta concentração (15-20 mcg/ampola).
- **Uso intranasal**, a dose recomendada é de 300µg para adultos e de 150 µg para crianças. A apresentação intranasal de alta concentração não está disponível no Brasil, não sendo recomendado o uso da apresentação de baixa concentração nos casos de DvW.

A utilização das vias subcutânea e intranasal são convenientes para o tratamento de hemorragias de gravidade leve a moderada a nível domiciliar. Após 30 a 60 minutos da administração da desmopressina (intravenosa, subcutânea ou intranasal), as concentrações plasmáticas do FVIII e do FVW aumentam de 3 a 5 vezes em relação aos valores basais.

Efeitos colaterais:

São de pouca relevância e estão relacionados aos efeitos vasomotores da medicação tais como: rubor facial, cefaléia de leve a moderada intensidade, hipotensão/hipertensão e taquicardia. Retenção hídrica e hiponatremia também podem surgir, devido ao efeito antidiurético do DDAVP.

Contra-indicação:

Pacientes com história progressiva de quadro convulsivo, hipertensão arterial sistêmica e cardiopatia, plaquetopenia após “dose de teste”, polidipsia.

Deve ser administrada “dose de teste” para todos os candidatos ao uso da medicação, já que as respostas são individuais. A técnica de “dose teste” implica em:

1. Coletar amostra de sangue para realização de TTPa, dosagem de FVIII: C, dosagem de FvW (não obrigatório), contagem de plaquetas, dosagem de sódio e cloro plasmático.
2. Realizar teste de sangramento pelo método de Ivy.
3. Aferir pressão arterial sistêmica (PA) e frequência cardíaca (FC).
4. Infundir DDAVP nas doses preconizadas.
5. Aferir PA e FC durante infusão, a cada 15 minutos e após término da infusão a cada 30 minutos até completar 2 horas.
6. Após 60 minutos do início da infusão, coletar nova amostra de sangue para determinação de TTPa, FVIII: C, FvW, contagem de plaquetas, sódio e cloro, além de realizar novo TS Ivy.
7. É considerado como resposta: correção dos testes da hemostasia ou o aumento de FVIII: C três vezes em relação ao nível basal, em hemofílicos leves ou melhora do TS (Ivy) para valores dentro da normalidade (nas outras patologias).

- A terapia de reposição com hemoderivados:

Está indicada nos pacientes que não respondem à desmopressina ou quando as concentrações alcançadas após o uso dessa droga são inadequadas para a situação em questão. No Brasil, o uso de plasma fresco congelado e crioprecipitado para terapia de reposição em pacientes com hemofilia e DVW foram proibidos pela RDC nº 23, de 24 de Janeiro de 2002. Desta forma, estes produtos não devem ser utilizados para o tratamento da DvW, exceto em situação de ausência ou inexistência de concentrados de fator. Indicado na DvW tipo 2A, 2B e 3 e nos pacientes que têm contra-indicação para o uso de DDAVP. - DvW tipo 1 raramente tem indicação para o uso de concentrado contendo FvW. O objetivo da terapia é corrigir os níveis de FvW e conseqüentemente, corrigir o TS e a deficiência de FVIII.

Algumas observações devem ser consideradas, nos casos de realização de procedimentos cirúrgicos nesses pacientes. Os exames pré-operatórios devem incluir: dosagem de FVIII:C, pesquisa de inibidor para FvW (nos casos de DvW tipo 3) e contagem

das plaquetas. Recomenda-se monitorar o FVIII: C a cada 12 h no dia da cirurgia e diariamente a partir do 1º dia de pós operatório, visando mantê-lo em valores inferiores a 100 UI/dl (100%), uma vez que o aumento dos níveis plasmáticos do FVIII:C pode se associar à ocorrência de eventos tromboembólicos. Durante a cirurgia, fazer antes da reposição com concentrado de FVIII/vW e 15 minutos após, a dosagem de FVIII:C. Após a cirurgia dosar os níveis de FVIII:C diariamente antes e depois da reposição. Dosar o FvW nas 1ª três reposições.

Tabela 2. Opções terapêuticas nos tipos de doença de Von Willebrand

DOENÇA DE VON WILLEBRAND	TRATAMENTO DE ESCOLHA	TRATAMENTO ALTERNATIVO
Tipo 1	Desmopressina	Antifibrinolíticos, estrógenos
Subtipo 2A	Concentrado de FVIII/FVW	Antifibrinolíticos, estrógenos
Subtipo 2B	Concentrado de FVIII/FVW	Antifibrinolíticos, estrógenos
Subtipo 2M	Desmopressina	Concentrado de FVIII/FVW
Subtipo 2N	Desmopressina	Concentrado de FVIII/FVW
Tipo 3	Concentrado de FVIII/FVW	Desmopressina, concentrado plaquetário, Antifibrinolíticos, estrógenos

Fonte: Manual de diagnóstico e tratamento da doença de von Willebrand.

- Antifibrinolíticos
 - Ácido Épsilon Amino Capróico (EACA – 25 - 50 mg/kg/dose, 4 vezes ao dia, V.O.)
 - Ácido tranexâmico (15-25 mg/kg/dose, 3 vezes ao dia, V.O.).

Os antifibrinolíticos são bastante eficazes para controlar sangramento na mucosa oral, epistaxes, menorragias e após extração dentária. Podem ser utilizados como tratamento único, em sangramentos de menor gravidade nestes locais, ou associados à desmopressina ou ao concentrado de fator, para sangramentos mais graves em pré e pós-operatório.

Administração

Via oral, via intravenosa e tópica.

Contra-indicações

Nos casos de hematúria e apresentam o risco de precipitar eventos vaso-oclusivos nos pacientes em estado pró-trombótico. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008)

- Associações estrogênio-progesterona

Elevam os níveis plasmáticos de FVW mas com padrão de resposta variável e não previsível, não sendo empregados com finalidade terapêutica. Entretanto, são úteis ao reduzir a intensidade das menorragias em mulheres com DVW. Até mesmo em baixas doses, as pílulas combinadas de estrógeno-progesterona diminuem a proliferação endometrial e podem ser suficientes para controlar hemorragias leves. Combinações com doses mais altas podem ser utilizadas quando não há controle com as doses mais baixas. As pílulas podem ser administradas continuamente durante vários meses para reduzir a frequência das menstruações. O uso de estrógeno intravenoso, tal como Premarin® 25 mg a cada 4 horas por até 6 doses, pode ser administrado para suspender uma menorragia grave. Anéis vaginais ou DIU com liberação de estrógeno + progesterona ou progesterona somente, são bem tolerados em mulheres mais maduras. Histerectomia pode ser indicada para mulheres com menorragia persistente e que completaram seu planejamento familiar. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008)

4.1.2 Gestantes

A partir da 10^a semana de gravidez, os níveis de FVIII e FVW aumentam espontaneamente na Doença de von Willebrand tipos 1 e 2, podendo atingir níveis normais. Pacientes grávidas com DVW tipos 1 e 2 devem, então, ser monitoradas através da dosagem de FVIII: C nos dias que antecedem o parto e até duas semanas após, devido à rápida queda dos níveis de FVIII e FVW neste período com risco de hemorragias. O risco de sangramento é pequeno se os níveis de FVIII: C são superiores a 40 UI/dl. Quando os níveis são inferiores a 20 UI/dl e a paciente é responsiva a desmopressina, esta medicação pode ser administrada no momento do parto e até 2 dias após, principalmente se o parto for via cesariana. A

desmopressina pode ser utilizada com segurança em mulheres grávidas com Doença de von Willebrand e portadoras de hemofilia, em qualquer período da gestação e como preparo para procedimentos invasivos. Uma boa hemostasia cirúrgica é fundamental.

Em pacientes com DVW tipo 3 recomenda-se a infusão de concentrado de fator durante e após o parto na dose de 40 UI/kg, com a finalidade de se manter o FVIII: C acima de 50% por 3-4 dias. Durante a gravidez, em pacientes com DVW subtipo 2B, a plaquetopenia pode se agravar. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008)

4.1.3 Pseudo-doença de von Willebrand

Não é um tipo de DVW, uma vez que não há defeito na molécula do FVW. Esta condição é uma doença plaquetária, decorrente de mutação com “ganho-de-função” na GPIB, que aumenta sua afinidade pelos multímeros de alto peso molecular do FVW. A herança, de caráter autossômico dominante, tem alta penetrância e é bastante similar ao subtipo 2B da DVW. Os pacientes apresentam prolongamento do TS, níveis limítrofes de FVIII: C e FVW: Ag, baixos níveis de FVW: RCo, ausência de multímeros de alto peso molecular, RIPA hiperagregante com baixas doses de ristocetina e plaquetopenia. As hemorragias devem ser tratadas com transfusão de plaquetas, sendo contra-indicado o uso de DDAVP ou os concentrados de FVIII: C/FVW. (MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008)

Tabela 3. Tratamento das situações Hemorrágicas

SITUAÇÕES	CONDUTA	FVIII/FVW	FREQUENCIA	DURAÇÃO
SANGRAMENTO EM MUCOSA NASAL OU ORAL	- Locais (trombina tópica,cauterização, soluções para bochecho) -antifibrinolíticos -DDAVP	-	-	-
EXTRAÇÃO DENTÁRIA	- DDAVP dose única + antifibrinolítico (quando indicado)	20UI/Kg Se indicado	Dose única	
MENO METRORRAGIA	-Anticoncepcional -Antifibrinolítico -Nor estisterona: 10mg 2x/dia por 10 d -DDAVP	20UI/Kg	Dose única	
GRAVIDEZ	-DDAVP			

DVW TIPO 1 (4-5D, APÓS O PARTO, PODE HAVER SANGRAMENTO	- antifibrinolítico não está indicado - parto vaginal	-	-	-
GRAVIDEZ DVW TIPO 2 (pode ocorrer trombocitopenia)	- Parto vaginal	30-50 UI/Kg Nos casos de trombocitopenia Grave	24/24 horas	Até corrigir a Trombocitopenia e até cicatrização
GRAVIDEZ DVW TIPO 3	- Parto vaginal o cesareana	40-60 UI/Kg	24/24 horas	Durante 7 dias
CIRURGIA DE PEQUENO PORTE	- manter FVIII acima de 50 UI/dl até a cicatrização	30UI/Kg	1 vez ao dia o em dias alternados	Até a cicatrização
CIRURGIA DE GRANDE PORTE	- manter FVIII acima de 50U/dl	50UI/Kg	1 vez ao dia Em dias alternados	1º ao 4º dia 5º até cicatrização

Continuação Tabela 3

Fonte: MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008

Tabela 4. Doses recomendadas de concentrados de FVIII/FVW em pacientes não responsivos a desmopressina e/ou em casos de procedimentos cirúrgicos

TIPO DE SANGRAMENTO	DOSE(UI/Kg)	FREQUENCIA	OBJETIVO
Cirurgia de grande porte	40-50	Diária	Pico de FVIII:C de 100%, com níveis mínimos superiores a 50%, por 5-10 dias de acordo com o tipo e gravidade de cada caso
Cirurgia de pequeno porte	30	Diária ou em dias alternados	Pico de FVIII:C de 60%, com níveis mínimos superiores a 30%, por 2-4 dias
Exodontia	20	Dose única	Pico de FVIII:C de 40%
Sangramento espontâneo	25	Diária	Pico de FVIII:C > 50%, até cessar o sangramento (2-4 dias)
Parto e puerpério	40	Diária	Pico de FVIII:C > 80%, com níveis mínimos superiores a 30%, por 3-4 dias

Fonte: MINISTÉRIO DA SAÚDE, 2008

4.2. Hemofilia

Ao longo da história, tem havido múltiplas referências a hemorragias inexplicáveis e excessivas. Há um relato de que, no século II, um rabino dispensava os rapazes da circuncisão caso tivessem história de morte de dois irmãos por hemorragia decorrente do procedimento. No século XII, um médico descreveu uma doença que causava a morte dos homens de uma

determinada aldeia devido a hemorragias incontroláveis. Mas no século XIX, reconheceu-se que, em certas famílias, havia uma predisposição a hemorragias; efetivamente, o termo hemofilia foi aplicado pela primeira vez em 1828. (CARVALHO, 2010) A doença ficou mais conhecida por seu efeito nas famílias reais da Europa, devido a seu aparecimento súbito entre os filhos da Rainha Victoria, da Grã-Bretanha. Essa doença tornou-se conhecida como a “doença Real”, porque se disseminou nas famílias reais europeias da Rússia, Prússia e Espanha através dos descendentes da Rainha Victoria. (PINTO, 2001)

A hemofilia é uma doença genética caracterizada por um defeito na coagulação do sangue. A pessoa com hemofilia apresenta uma deficiência quantitativa ou qualitativa de um dos fatores, o que compromete a coagulação do sangue. Os principais fatores afetados são o FVIII – Hemofilia A, que caracteriza 75% dos casos da doença – e o FIX – Hemofilia B, responsável por 25% dos casos. As insuficiências de outros, dos fatores de coagulação são mais raras que essas duas. (CAIO et al, 2001) Em ambos os tipos de hemofilia, as características de hereditariedade, o quadro clínico e a classificação são semelhantes. (BRASIL, 2011a) Ambas as doenças são de transmissão genética, ligadas ao cromossomo X, portanto, têm manifestações clínicas, na maioria das vezes, nos indivíduos do sexo masculino.

Dependendo do nível de atividade dos fatores de coagulação no sangue, as hemorragias podem se tornar mais ou menos frequentes, independente do tipo de hemofilia (A ou B) que a pessoa possui. Os níveis de fator no sangue são responsáveis pela caracterização da hemofilia em: grave, moderada e leve. (FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA, 2001)

- Grave ocorre quando a pessoa possui menos de 1% de concentração do fator no sangue, sendo caracterizada por sangramentos espontâneos ou a qualquer mínimo traumatismo, é responsável por 50% dos casos e se manifesta precocemente. Geralmente aos seis meses de vida, a criança já começa a apresentar sangramentos nos joelhos ao engatinhar e, quando inicia os primeiros passos, apresenta um grande sangramento na articulação do tornozelo. Esses sangramentos articulares sofrem fibrose e as cartilagens sofrem a ação e enzimas líticas, causando defeitos articulares – as fibroses. A hemofilia, quando caracterizada como grave, é uma doença incapacitante e deformante.
- Moderada (30% dos casos) é quando a concentração do fator no sangue está entre 1 e 5% e se distingue pela menor frequência dos sangramentos espontâneos, mas com intensas hemorragias em caso de traumas e cirurgias.

- Leve (20% dos casos) é determinada pela variação entre 5 e 40% de concentração do fator na corrente sanguínea, nesse caso, as hemorragias são menos frequentes, sendo mais violentas apenas em traumatismos graves, cirurgias e extrações dentárias

O diagnóstico de hemofilia deve ser pensado sempre que há história de sangramento fácil após pequenos traumas, ou espontâneo, podendo ser hematomas subcutâneos nos primeiros anos de vida, ou sangramento muscular e/ou articular em meninos acima de dois anos, ou mesmo com história de sangramento excessivo após procedimentos cirúrgicos ou extração dentária. O coagulograma com alargamento do tempo de tromboplastina parcialmente ativada (TTPa) e tempo de protrombina (TP) normal é observado na grande maioria das vezes, com exceção de alguns casos de hemofilia leve, onde o TTPa permanece normal. O diagnóstico confirmatório é realizado por meio da dosagem da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou fator IX (hemofilia B). (BRASIL, 2015)

4.2.1 Modalidades de tratamento

As modalidades de tratamento da hemofilia são definidas pela periodicidade com que é realizada a reposição dos fatores de coagulação, podendo ser sob demanda ou profilático.

Tratamento de profilaxia

O tratamento de profilaxia consiste no uso regular de concentrados de fator de coagulação a fim de manter os níveis de fator suficientemente elevados, mesmo na ausência de hemorragias, para prevenir os episódios de sangramentos. A profilaxia pode ser classificada em primária, secundária e terciária, ou intermitente (periódica ou de curta duração) (BRASIL, 2015)

Tabela 5. Definições das modalidades de tratamento de reposição de fator

Modalidade de tratamento	Definição
Episódico (sob demanda)	Tratamento de reposição de fator no momento de evidência clínica de sangramento
Profilaxia contínua	
Profilaxia primária	Reposição regular contínua# com início antes de evidências de alteração osteocondral* e iniciada antes da segunda hemartrose e idade até 3 anos
Profilaxia secundária	Reposição regular contínua# com início após 2 ou

	mais hemartroses e antes da evidência de alteração osteocondral*
Profilaxia terciária	Reposição regular contínua# com início após evidência de alteração osteocondral**
Profilaxia intermitente Periódica ou de curta duração	Tratamento utilizado com o objetivo de prevenir sangramentos. Realizado com período inferior a 45 semanas ao ano

Continuação Tabela 5

Fonte: Srivastava et al. (2013) e Blanchette et al. (2014).

#Reposição regular contínua é definida como reposição com intenção de tratar por 52 semanas ao ano e tendo sido tratado por pelo menos 45 semanas ao ano (85% da intenção de tratar)

*Determinada por meio de exame físico e/ou testes de imagem

**Determinada por meio de exame físico e radiografia simples da(s) articulação(ões) afetada(s)

Tratamento sob demanda

No tratamento sob demanda ou episódico, o concentrado de fator de coagulação deficiente é administrado somente após a ocorrência de um episódio hemorrágico.

Tratamento de reposição nas hemofilias A e B

A terapia de reposição nas hemofilias depende do quadro clínico e baseia-se nas seguintes fórmulas:

Hemofilia A: Unidades internacionais (UI) de fator VIII = peso (kg) × Δ / 2

Hemofilia B: Unidades internacionais (UI) de fator IX = peso (kg) × Δ

Onde: Δ = % de fator a ser elevado – % de fator residual endógeno

Exemplo para o cálculo de reposição:

Paciente com hemofilia A moderada (4% de fator VIII basal), com hemartrose de joelho e peso de 50 kg (elevar o fator VIII a 30% ou 15 UI/kg): UI de fator VIII = $50 \times (30 - 4) / 2 = 50 \times 13 = 650$ UI

Nota: deve-se considerar a apresentação dos frascos para arredondamento da dose, para cima ou para baixo de acordo com a gravidade do episódio hemorrágico.

Observações:

a) O D depende da gravidade do quadro clínico. Assim, verificar o quadro 6 para adequação da elevação necessária;

- b) Quando o paciente tiver hemofilia leve, o D deve ser calculado como: % de fator a ser elevado – % de fator circulante (basal);
- c) Lembrar que a vida-média do fator VIII é de 8 a 12 horas, em condições fisiológicas;
- d) A vida-média do fator IX é de 18 a 24 horas;
- e) O consumo do fator VIII é maior quando há infecção ou sangramento ativo.

Tabela 6. Tratamento das intercorrências hemorrágicas nas hemofilias

Tipo de hemorragia)	Nível desejado de reposição de fator VIII em UI/kg (%)	Nível desejado de reposição de fator IX em UI/kg (%)	Duração da reposição em dias #
Hemartrose	15–25 (30–50)	30–50 (30–50)	1 a 3, podendo prolongar se necessário
Hematoma muscular de pequena monta	15–25 (30–50)	30–50 (30–50)	1 a 3, podendo prolongar se necessário
Hematoma iliopsoas de sem compressão neurológica	Inicial: 25–40 (50–80)	Inicial: 50–80 (50–80)	1 a 2
	Manutenção: 15–30 (30–60)	Manutenção: 30–60 (30–60)	3 a 5. Após, manter esquema de profilaxia*
Hematoma iliopsoas com compressão neurológica ou hematoma volumoso ou retroperitôneo	Inicial: 40–50 (80–100)	Inicial: 60–80 (60–80)	1 a 2
	Manutenção: 15–30 (30–60)	Manutenção: 30–60 (30–60)	3 a 7. Após, manter esquema de profilaxia*
Trauma sistema craniano/central	Inicial: 40–50 (80–100)	Inicial: 60–80 (60–80)	1 a 7

	Manutenção: 25 (50)	Manutenção: 30–40 (30–40)	30–40	8 a 21. Após, manter esquema de profilaxia**
Região cervical	Inicial: 40–50 (80–100)	Inicial: 60–80 (60–80)		1 a 7
	Manutenção: 15–25 (30–50)	Manutenção: 30–40 (30–40)	30–40	8 a 14
Gastrointestinal	Inicial: 40–50 (80–100)	Inicial: 60–80 (60–80)		1 a 7
	Manutenção: 25 (50)	Manutenção: 30–40 (30–40)	30–40	8 a 14
Sangramento cutâneo ou mucoso (epistaxe, equimoses)	0–15 (0–30)	0–30 (0–30)		Dose única
Hematúria	15–25 (30–50) após ter iniciado hidratação vigorosa	30–50 (30–50) após ter iniciado hidratação vigorosa		1 a 3 (manter hidratação e repouso até controle da hematúria)
Ferimento corto-contuso	0–25 (0–50)	0–40 (0–40)		Dose única
Ferimento profundo	15–25 (30–50)	30–50 (30–50)		1 a 5

Continuação tabela 6

Fonte: Manual de Hemofília 2ª Edição

#tempo de tratamento depende da avaliação clínica

*manter profilaxia terciária ou intermitente (de curta duração por até 3 meses)

**Se a hemorragia intracraniana ocorreu após trauma, a profilaxia de curta duração deve ser mantida até 3 meses; se espontânea, manter no mínimo 6 meses; se for recorrente manter profilaxia secundária/terciária de longa duração

4.2.1.1 Tratamento de situações clínicas especiais nas hemofilias A e B

Hemartrose

Em geral, a terapia de reposição (elevação do fator de 30% a 50%), associada ao repouso e à aplicação de gelo, é suficiente para controle das hemartroses.

Nas hemartroses de quadril elevar o fator VIII ou fator IX a 50% a cada 24 horas, variando conforme a resposta individual de cada paciente (média 4 a 5 dias) e repouso no

leito. Observar a ocorrência de articulação-alvo, ou seja, três ou mais hemartroses em uma mesma articulação em um período de 6 meses. Nesses casos considerar a indicação de profilaxia terciária ou intermitente (de curta duração por no mínimo 3 meses), além de avaliação para tratamento fisioterápico e consideração de procedimentos locais como sinoviólise radioisotópica. Esta deve ser considerada mediante a não resposta ao esquema de profilaxia após 3 meses. (BRASIL, 2015)

Hemorragia intramuscular

Os sangramentos intramusculares (hematomas musculares) devem ser cuidadosamente avaliados, devido ao seu risco de compressão neurológica, síndrome compartimental e perda sanguínea volumosa. Assim, deve-se sempre avaliar a intensidade e gravidade do sangramento. Nos hematomas musculares de panturrilha, antebraço e iliopsoas, a conduta dependerá da gravidade do processo.

► Sem comprometimento de nervos periféricos: elevar o fator VIII ou IX para 50% a 80%, a cada 24 horas por 1 a 2 dias de acordo com a evolução do caso, com manutenção por mais 2 a 5 dias na dose de 30% a 60%. Lembrar que a reabsorção do hematoma é lenta, e que a suspensão da reposição de fator não coincide com o retorno do músculo à normalidade.

► Com comprometimento de nervos periféricos (síndrome compartimental): elevar o fator VIII ou IX para 80% a 100% por 1 a 2 dias ou até controle dos sintomas e desaparecimento do quadro neurológico, com manutenção por mais 3 a 7 dias na dose de 30% a 60%. O número de dias de tratamento depende da resposta individual e do próprio volume do hematoma. Se possível, associar medidas fisioterápicas, tais como ultrassom e ondas curtas.

Nos hematomas de iliopsoas, tratar pelo menos por um período de 5 a 10 dias e considerar manter profilaxia terciária ou intermitente (de curta duração por até 6 meses), devido ao risco de recorrência, associando fisioterapia ao tratamento. (BRASIL, 2015)

Hemorragia cervical, assoalho da língua ou face

Realizar reposição de fator VIII ou IX para elevar para 80% a 100% na primeira infusão e, caso não haja progressão do hematoma, elevar para 40% a 50% a cada 12 horas, de 1 a 7 dias, dependendo da evolução. Manter níveis de 30% a 50% até o dia 14.

Hemorragia em retroperitônio

Realizar reposição de fator VIII ou IX para elevar a 80% a 100% de 1 a 2 dias. Após, manter atividade do fator em 30% a 60% ao dia por 3 a 7 dias. O período de tratamento dependerá da extensão do processo e da resposta ao tratamento, podendo chegar até 10 a 14 dias. Deve-se avaliar a necessidade de tratamento cirúrgico. (BRASIL, 2015)

Epistaxe

Deve-se, inicialmente, fazer compressão externa. No caso de tamponamento local, deve-se evitar lesão de mucosa e se possível utilizar tamponamento com dedo de luva. Recomenda-se administrar antifibrinolíticos:

- ▶ ácido tranexâmico: dose de 15–20 mg/kg/dose de 8/8 horas, via oral, durante 3 a 7 dias ou
- ▶ ácido épsilon-aminocaproico: dose de 25–50 mg/kg/dose de 3 a 4 vezes ao dia, via oral durante 3 a 7 dias Se o sangramento não cessar deve-se elevar o fator VIII ou IX a 30% a cada 24 horas até cessação do sangramento (em geral dose única é suficiente).

Outras recomendações:

- ▶ compressão externa com gelo
- ▶ uso tópico de ácido épsilon-aminocaproico ou ácido tranexâmico
- ▶ evitar o uso de adrenalina
- ▶ avaliação da otorrinolaringologia

Hematúria

Deve-se iniciar hidratação via oral e/ou intravenosa intensa e estimular diurese. Na maioria das vezes não há necessidade de iniciar a terapia de reposição no primeiro momento. Não se deve administrar antifibrinolíticos.

Os seguintes cuidados gerais devem ser seguidos:

- ▶ repouso no leito;
- ▶ hidratação oral vigorosa;
- ▶ descartar infecção.

Se em 48 a 72 horas a hematúria macroscópica não tiver cessado, sugere-se elevar fator VIII ou IX para 30% a 50% a cada 24 horas, até o controle do sangramento, mantendo a hidratação.

Caso a hematúria esteja associada à sintomatologia de dor em cólica, investigar, com urgência e conjuntamente com o nefrologista, a possibilidade de nefrolitíase. Caso seja indicada litotripsia extracorpórea, esse procedimento deve ser precedido de elevação do fator deficiente a 100%, seguida de 50% por 3 a 5 dias de reposição. (BRASIL, 2015)

Hemorragia gastrointestinal

Deve-se realizar reposição de fator VIII ou IX para elevar o fator deficiente para 80% a 100% a cada 12 ou 24 horas, dependendo da gravidade do sangramento. Recomenda-se manter o tratamento por até 3 dias após a parada do sangramento (hematêmese ou enterorragia).

Deve-se administrar antifibrinolíticos usando os esquemas:

- ▶ ácido tranexâmico: dose de 15–20 mg/kg/dose de 8/8 horas, via oral durante 7 dias ou
- ▶ ácido épsilon-aminocaproico: dose de 50–60 mg/kg/dose de 6 em 6 horas, inicialmente intravenoso, e após, 25–50 mg/kg/dose via oral durante 3 a 7 dias

Os seguintes cuidados gerais devem ser seguidos: dieta, antiácido (cimetidina ou omeprazol ou similar), além de investigação da causa do sangramento. (BRASIL, 2015)

Traumatismo crânio-encefálico e hemorragia intracraniana

Após traumatismo crânio-encefálico (TCE) realizar imediatamente a reposição de fator VIII ou IX para elevar o fator deficiente para 80% a 100%. Deve-se fazer a avaliação clínica neurológica e, na suspeita de sangramento, realizar exame de imagem, mantendo reposição de 80% a 100% ao dia (40% a 50% a cada 12 horas) até descartar sangramento.

Para propedêutica de hemorragia intracraniana realizar:

- ▶ Avaliação neurológica;
- ▶ Tomografia computadorizada (TC) ou Ressonância Magnética (RM);
- ▶ RX crânio se necessário.

Quando houver necessidade de punção liquórica, realizar reposição para elevar o fator deficiente para 80% a 100%, imediatamente antes da punção.

São sinais e sintomas neurológicos:

- ▶ Cefaléia progressiva;
- ▶ Vômitos;
- ▶ Irritabilidade;
- ▶ Sonolência ou perda da consciência;
- ▶ Redução da força nas extremidades;
- ▶ Alterações da fala;
- ▶ Convulsões;
- ▶ Perda de controle esfinteriano (bexiga ou intestino);
- ▶ Anisocoria com perda da reatividade a luz;
- ▶ Drenagem de líquor pelos ouvidos ou pelo nariz;
- ▶ Qualquer comportamento não habitual.

Hemorragia intracraniana confirmada

▶ Sem sinais neurológicos:

– Realizar reposição de fator VIII ou IX para elevar o fator deficiente a 100% na primeira infusão e manter 50% a cada 12 horas durante 2 a 3 dias e, a seguir, manter 50% a cada 24 horas durante 7 dias, e 30% a 50% até 14 dias.

▶ Com sinais neurológicos:

- Realizar reposição de fator VIII ou IX para elevar o fator deficiente a 100% na primeira infusão e manter 50%, a cada 12 horas durante 7 dias. Se o quadro clínico do paciente e a imagem da TC melhorar, manter reposição de 50%, a cada 24 horas, até o 21º dia.
- Iniciar, após tratamento do episódio agudo e recuperação do paciente, profilaxia terciária ou intermitente (de curta duração). Se a hemorragia intracraniana ocorreu após trauma, a profilaxia de curta duração deve ser mantida até no máximo 3 meses; se espontânea, manter no mínimo 6 meses e no máximo 12 meses; se for recorrente manter profilaxia de longa duração. (BRASIL, 2015)

Profilaxia intermitente

Existem situações clínicas onde está recomendado o uso de profilaxia intermitente, que deve ser utilizada com o objetivo de se evitar o ressangramento ou interromper/amenizar as complicações hemorrágicas.

Deve-se lembrar de que alguns pacientes (em geral aqueles com hemofilia grave) terão indicação e, assim, se beneficiarão do tratamento de profilaxia de longa duração (primário, secundário ou terciário). Essa avaliação deve ser feita de maneira individualizada e de acordo com os programas terapêuticos vigentes.

Observações:

- ▶ O ajuste da dose e esquema no caso do tratamento de profilaxia deve basear-se principalmente na avaliação clínica (interrupção dos episódios hemorrágicos).
- ▶ A avaliação farmacocinética pode ajudar nos casos em que a resposta adequada não foi atingida. Nesse caso é possível ser feita a avaliação do nível de vale do fator (dosagem da atividade do fator imediatamente antes da próxima infusão, portanto nível mínimo de fator) e/ou a avaliação da recuperação do fator (dosagem da atividade do fator após 15 a 30 minutos após sua infusão para avaliar se foi atingido o nível desejado). Um estudo farmacocinético completo, com a determinação da meia-vida do fator, também tem sido um recurso utilizado por alguns serviços para a determinação do esquema profilático ideal. (BRASIL, 2015)

Articulação-alvo

Articulação-alvo é definida como 3 ou mais hemartroses no período de 6 meses em uma mesma articulação. Nesse caso, a profilaxia intermitente é recomendada por um período médio de 3 a 6 meses ou até o controle da sinovite e do sangramento recorrente, associado ao tratamento adequado da articulação, como fisioterapia e/ou sinovectomia. O seguimento do paciente com avaliação periódica é fundamental para definição do tempo de uso.

A dose recomendada destina-se a elevar a atividade do fator para 40% a 60%, ou seja, concentrado de fator VIII 20 UI a 30 UI/kg de peso 3 vezes por semana para hemofilia A e concentrado de fator IX 30 UI a 40 UI/kg de peso 2 vezes por semana para hemofilia B. O ajuste da dose deve ser feito baseado principalmente na avaliação clínica (interrupção dos episódios hemorrágicos).

A profilaxia intermitente não substitui a sinovectomia radioisotópica, que deve ser considerada mediante a não resposta ao esquema de profilaxia. Da mesma forma, a sinovectomia não substitui a profilaxia, quando esta estiver indicada, tais como na persistência de hemartroses em outra articulação ou na falha da sinovectomia. (BRASIL, 2015)

Hematomas volumosos (iliopsoas, retroperitonal, síndrome compartimental)

Quando houver ocorrência de sangramentos extensos, ou complicações graves decorrentes destes, após o tratamento adequado da hemorragia com desaparecimento do hematoma recomenda-se profilaxia por pelo menos até 3 meses.

O esquema recomendado destina-se à elevação da atividade do fator a 40% a 60%, ou seja, concentrado de fator VIII 20 UI a 30 UI/kg de peso 3 vezes por semana para hemofilia A e concentrado de fator IX 30 UI a 40 UI/kg de peso 2 vezes por semana para hemofilia B. O ajuste da dose deve ser feito baseado principalmente na avaliação clínica (interrupção dos episódios hemorrágicos e ausência de ressangramento). (BRASIL, 2015)

Hemorragia intracraniana

Nos casos de hemorragia intracraniana (HIC) recomenda-se, após o tratamento adequado da hemorragia, instituir tratamento profilático.

Recomenda-se manter a profilaxia após um quadro de hemorragia intracraniana por tempo variável de acordo com alguns critérios. Se a hemorragia intracraniana ocorreu após trauma, a profilaxia de curta duração deve ser mantida até 3 meses; se espontânea, manter no mínimo 6 meses; se for recorrente, manter profilaxia secundária ou terciária de longa duração.

O esquema recomendado destina-se à elevação da atividade do fator em 40% a 60%, ou seja, concentrado de fator VIII 20 UI a 30 UI/kg de peso 3 vezes por semana para hemofilia A e concentrado de fator IX 30 UI a 40 UI/kg de peso 2 vezes por semana para hemofilia B. O ajuste da dose deve ser feito baseado principalmente na avaliação clínica (interrupção dos episódios hemorrágicos e ausência de ressangramento). (BRASIL, 2015)

4.2.1.2 Profilaxia para procedimentos e cirurgias

Os procedimentos cirúrgicos eletivos devem ser sempre precedidos de avaliação prévia de presença e quantificação de inibidor, status sorológico do paciente e função hepática para uma programação adequada, tanto do ponto de vista hemostático, metabolização dos medicamentos anestésicos, como para profilaxia de infecção e hemovigilância.

Deve-se considerar a possibilidade de associação de terapia antifibrinolítica endovenosa nas primeiras 24 horas, seguida de administração oral do antifibrinolítico por tempo determinado pela gravidade do procedimento. (BRASIL, 2015)

Cirurgias de pequeno porte

São consideradas cirurgias de pequeno porte os procedimentos realizados com anestesia local ou com necessidade de sedação leve.

Pré-operatório

- ▶ Realizar reposição de fator VIII ou IX para elevar para 50% a 80% imediatamente antes do procedimento.

Pós-operatório

- ▶ Se necessário (hematoma ou sangramento externo), elevar fator VIII ou IX para 30% a 50% a cada 24 horas, por mais 2 a 3 dias e na retirada dos pontos.

Cirurgias de médio porte

São consideradas cirurgias de médio porte procedimentos com necessidade de sedação e internação, mas que apresentam baixo risco hemorrágico, ou procedimentos localizados desde que sem complicações (ex. colocação de cateter venoso central).

Pré-operatório

- ▶ Realizar reposição de fator VIII ou IX para elevar o fator deficiente a 100% imediatamente antes do procedimento.

Pós-operatório

- ▶ Manter fator VIII ou IX de 40% a 50% a cada 12 horas, até o 3º dia de pós-operatório;
- ▶ Manter fator VIII ou IX de 40% a 50% a cada 24 horas, do 4º ao 7º dia de pós-operatório;
- ▶ Manter fator VIII ou IX a 30% a cada 24 horas, até retirada dos pontos (10º a 14º dia pós-operatório).

Cirurgias de grande porte

São consideradas cirurgias de grande porte os procedimentos com maior risco hemorrágico, ou procedimentos extensos (ex.: prótese total de joelho, quadril, cirurgias intra-abdominais).

Pré-operatório

- ▶ Realizar reposição de fator VIII ou IX para elevar o fator deficiente a 100% imediatamente antes do procedimento.

Pós-operatório

- ▶ Manter fator VIII ou IX a 40% a 50% a cada 8 a 12 horas, até o 3º dia de pós-operatório;
- ▶ Manter fator VIII ou IX a 40% a 50% a cada 12 horas, do 4º ao 7º dia de pós-operatório;
- ▶ Manter fator VIII ou IX a 40% a 50% a cada 24 horas, do 8º ao 14º dia de pós-operatório ou até a retirada total dos pontos.

Cuidados nos pós-operatório

- ▶ Dosar o fator VIII ou IX a cada 3 dias;
- ▶ Fazer pesquisa de inibidores nas 48 horas após o procedimento cirúrgico e, a seguir, a cada 3 a 7 dias;
- ▶ Sempre reavaliar as doses de terapia de reposição de acordo com a evolução clínica, principalmente na vigência de hematomas volumosos e infecção;
- ▶ Considerar utilização de infusão contínua;
- ▶ Nas cirurgias ortopédicas, manter a terapia de reposição por até 6 semanas, quando necessário.

Procedimentos invasivos

As recomendações de dose para reposição nos casos de procedimentos invasivos estão descritos no quadro 7.

Tabela 7. Terapia de reposição para realização de procedimentos invasivos

Procedimento	Reposição para atingir nível desejado de fator VIII em UI/kg (%)	Reposição para atingir nível desejado de fator IX em UI/kg (%)	Esquema
Vacinas intramusculares	–	–	Não se aplica
Punção arterial	25 (50)	50 (50)	Dose única pré-procedimento
Eletromiografia	–	–	Não se aplica
Mielograma	25 (50)	50 (50)	Dose única pré-procedimento
Biópsia	25 (50)	50 (50)	Dose única pré-procedimento
Broncoscopia	25 (50)	50 (50)	Dose única pré-procedimento
Endoscopia digestiva	25 (50)	50 (50)	Dose única pré-procedimento
Infiltração articular	25 (50)	50 (50)	Durante 3 dias
Punção lombar	40–50 (80–100)	80–100 (80–100)	Dose única pré-procedimento

Fonte: Manual de Hemofilia 2ª Edição

4.2.2 Infusão contínua de concentrado de fator

A infusão contínua é uma forma segura de administração de fatores da coagulação, sendo utilizada em bomba de infusão contínua (BIC), especialmente empregada em situações que requerem reposição por tempo prolongado.

INDICAÇÃO

- Hemorragia de músculo íleo-psoas
- Síndrome compartimental
- Extensa hemorragia muscular ou articular
- Cirurgias

A administração por meio da infusão contínua permite manter um nível plasmático mínimo de fator seguro e constante, além de haver uma redução de 20% a 50% no consumo de fator quando comparado com a administração em bolus.

Em casos de cirurgia eletiva, o ideal é que se realize o estudo da farmacocinética do concentrado de uma semana a três dias antes da cirurgia, determinando a medida de reaproveitamento. Para tanto, recomenda-se que, após um período de washout (período sem reposição de fator) de 72 horas, se realize a infusão de dose única de concentrado de fator de 30 UI/kg a 50 UI/kg, com coleta de amostras para a dosagem do nível de atividade do fator pré-infusão e 15, 30 e 60 minutos após, para o estabelecimento do pico máximo do nível de fator. As amostras devem ser colhidas no braço contralateral àquele que está recebendo a infusão. A medida de reaproveitamento é fornecida pela maior atividade do fator recuperado nessas três amostras, sendo expressa em % UI /Kg pela fórmula:

$$\frac{\text{Nível de FVIII pós} - \text{pré infusão} \times \text{peso (kg)}}{\text{Dose de fator (UI)}}$$

A dose de fator em bolus no pré-operatório é calculada com o objetivo de se alcançar níveis plasmáticos entre 60% a 100%. A infusão contínua deve ser administrada imediatamente após a dose em bolus, com uma taxa de infusão baseada no clearance individual do fator. (BRASIL, 2015)

Caso não seja possível estabelecer o clearance do paciente, pode-se utilizar como clearance inicial os seguintes valores:

- ▶ hemofilia A em adulto: 3 ml/kg/h
- ▶ hemofilia B em adulto: 3,5 ml/kg/h
- ▶ hemofilia A ou B em criança: 4 ml/kg/h – 5 ml/kg/h

No dia seguinte, quantifica-se o nível plasmático do fator a fim de se refazer o cálculo do clearance atual, baseado na seguinte fórmula:

$$\text{Clearance (ml/kg/h)} = \frac{\text{taxa de infusão (UI/kg/h)}}{\text{nível plasmático (UI/ml)}}$$

A partir desse novo cálculo, programa-se a nova taxa de infusão de acordo com o nível plasmático a ser atingido. Esse procedimento será repetido diariamente, com a dosagem do fator (o TTPA não pode ser utilizado). (BRASIL, 2015)

No pós-operatório, o nível mínimo de atividade do fator deve ser de 30%. Para prevenção de tromboflebite no local da punção, recomenda-se a adição de heparina (2 UI a 5 UI de heparina/ml de concentrado de fator) na bomba de infusão.

Após 3 a 4 dias do início da infusão contínua, ocorre uma diminuição progressiva do clearance, com necessidade de uma quantidade menor de fator para manter o mesmo nível plasmático. (BRASIL, 2015)

4.2.3 Programa de dose domiciliar

A intervenção no episódio hemorrágico em portadores de hemofilia atinge sua máxima eficiência com o imediato acesso ao fator coagulante, limitando o sangramento e a extensão do dano tissular resultante. A terapia de reposição precoce reduz a quantidade necessária de fator coagulante para o controle do quadro hemorrágico. O Programa de Dose Domiciliar (DD) visa oferecer aos hemofílicos elegíveis, até 12 doses de concentrado de fator da coagulação, que eleve o nível plasmático a 40%, para auto-infusão domiciliar permitindo a terapia medicamentosa precoce. Desta forma, reduz o *stress* da necessidade de locomoção ao serviço específico para a medicação e também permite que o paciente participe ativamente de

seu tratamento. DD - dose fornecida ao paciente para tratamento domiciliar no momento em que se inicia o sangramento. Se o sangramento for uma hemartrose, a administração do fator deve ser realizada quando o paciente reconhece os sintomas da áurea. (BRASIL, 2015)

CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE

- Ter diagnóstico de hemofilia comprovado laboratorialmente e não apresentar anticoagulante circulante (inibidor).
- Estar de acordo com as regras estabelecidas pelo programa.
- Avaliação psicológica favorável.
- Ser submetido ao adequado treinamento para a auto-infusão.
- Possuir conhecimento de sua patologia e tratamento.
- Ter condições domiciliares adequadas para o armazenamento, transporte e retorno do material utilizado ao serviço para descarte em lixo hospitalar.
- Manter seus controles clínicos e laboratoriais de acordo com a rotina do serviço.
- Não apresentar reação alérgica ao medicamento.

OBSERVAÇÕES PARA O SERVIÇO

- Há necessidade de registro da liberação do medicamento.
- É necessário o registro do retorno dos frascos utilizados, permitindo um perfeito controle de utilização do medicamento e também evitando a formação de « estoques particulares ».
- É importante que o paciente registre cada aplicação e traga a anotação ao serviço, especificando a data, produto, lote, local da hemorragia e intercorrências da infusão.
- A participação de cada paciente deve ser reavaliada periodicamente pelo grupo multidisciplinar.
- Especial atenção deve ser prestada aos estoques, não permitindo que haja desabastecimento do atendimento emergencial.

Recomendações para liberação das doses domiciliares Hemofilia A

- a) Hemofilia A grave: 9 a 12 doses domiciliares, sendo que cada dose de concentrado de FVIII é de 15 UI/kg a 20 UI/kg;
- b) Hemofilia A moderada: 4 a 6 doses domiciliares, sendo que cada dose de concentrado de FVIII é de 15 UI/kg a 20 UI/kg. Deve-se considerar tratar com DDAVP as hemorragias de leve a moderada intensidade em pacientes responsivos a medicação;

c) Hemofilia A leve: tratar preferencialmente com DDAVP por via subcutânea. Em caso de não resposta, contraindicação de uso ou indicação para uso do concentrado de fator, considerar a liberação de 1 a 2 doses.

Hemofilia B

a) Hemofilia B grave: 4 a 6 doses domiciliares, sendo que cada dose de concentrado de FIX é de 30 UI/kg a 40 UI/kg.

b) Hemofilia B moderada: 2 a 4 doses domiciliares, sendo que cada dose de concentrado de FIX é de 30 UI/kg a 40 UI/kg.

c) Hemofilia B leve: 1 a 2 doses nos casos que apresentam sangramentos recorrentes, sendo que cada dose de concentrado de FIX é de 30 UI/kg a 40 UI/kg.

Para os pacientes com hemofilia e inibidor de alta resposta (título > 5 UB/ml), considerar manter uma a três doses domiciliares de agente de bypass (CCPA: 75 UI/kg a 100 UI/kg ou FVIIar: 90 µg/kg a 120 µg/kg), para permitir o tratamento precoce do evento hemorrágico. (BRASIL, 2015)

4.2.4 Tratamento da pessoa com hemofilia e inibidor

Cerca de 5-15% dos pacientes com hemofilia A desenvolvem inibidores, isto é, anticorpos da classe IgG dirigidos ao FVIII. Entre os hemofílicos B, a incidência de inibidores de FIX é de 3%. Os pacientes mais afetados são geralmente, aqueles com hemofilia grave. Clinicamente, a presença de inibidores manifesta-se pela má resposta ao tratamento habitual. Nas situações onde haja suspeita de inibidor, solicitar a pesquisa laboratorial. Na hemofilia B é comum a associação de reações alérgicas ao fator e o aparecimento do inibidor. A presença do inibidor é titulada através do método Bethesda e por definição uma unidade Bethesda (UBe) corresponde à quantidade de anticorpos circulantes capaz de inativar 50% do FVIII e IX existente em 01 ml de plasma normal.

CLASSIFICAÇÃO DOS INIBIDORES

Os inibidores podem ser classificados conforme o título de anticorpo circulante e a resposta antigênica.

A) Quanto ao título podem ser classificados como:

- Baixo título: níveis inferiores a 5 UBe

- Alto título: maior ou igual a 5 UBe

B) Quanto à resposta antigênica:

- Pacientes com alta resposta: apresentam elevados títulos de anticorpos (maior ou igual a 5 UB/ml) e grande aumento destes títulos após estimulação antigênica.

- Pacientes com baixa resposta: apresentam baixos títulos de anticorpos (menores de 5 UB/ml) e pequeno aumento após estimulação antigênica.

Esta classificação é importante por alterar as condutas no tratamento de hemorragias, com a seguinte ressalva: a determinação isolada do título pode ser enganosa pois títulos baixos podem ser encontrados em pacientes com alta resposta não expostos recentemente ao antígeno. A história do paciente é importante para classificá-lo como de alta ou baixa resposta. (BRASIL, 2015)

4.2.4.1 Tratamento de episódios hemorrágicos na presença de inibidor

Nos pacientes em que já foram detectados inibidores, a administração do fator originalmente deficiente pode gerar uma resposta anamnésica, com rápida elevação do título do mesmo. Assim, a primeira recomendação é evitar os componentes e derivados de sangue, buscando medidas conservadoras sempre que possível (curativos, antifibrinolíticos, gelo local).

O paciente hemofílico com inibidor que chega a emergência com episódio hemorrágico, a primeira conduta é avaliar se o paciente tem inibidor de alta ou baixa resposta, sua última dosagem de inibidor, além da história prévia de reação alérgica no caso de hemofilia B. Em seguida verificar a gravidade do quadro hemorrágico. Esta conduta irá determinar o tratamento de reposição do paciente. É importante coletar sangue para dosagem de inibidor antes do tratamento de reposição. (BRASIL, 2015)

A) Altas doses de FVIII: Elevar ao percentual desejado + 20U FVIII/Kg/ UB de inibidor em dose inicial, seguida de infusão da mesma dose a cada doze horas, em uma tentativa de neutralizar o anticorpo existente. (hemofilia A)

Indicações:

1. Deve ser escolhido como primeira opção nos hemofílicos A com inibidores de baixo título (inibidor < 5 UB) com baixa resposta anamnésica (título de inibidor não se eleva acima de 5UB com a exposição ao fator). Dosagens de nível mínimo devem ser efetuadas diariamente, para verificarmos se a resposta ideal está sendo obtida.

2. Nos casos de hemofílicos A com inibidor de alta resposta anamnésica (título de inibidor se eleva acima de 5 UB com a exposição ao fator), mas com baixos títulos de inibidor (inibidor < 5UB) que apresentem hemorragias com risco de vida (SNC), podemos indicar a administração de FVIII em altas doses: FVIII elevado a 100% + 20 U FVIII/ kg/ UB de inibidor. Dosagem de nível mínimo é necessária diariamente. A resposta anamnésica geralmente ocorre entre 72-96 horas após a exposição ao fator.

B) Agentes de by-pass (hemofilia A ou B)

➤ **Concentrado de complexo protrombínico ativado (CCPa):** para paciente com inibidor de alto título e alto respondedor com hemorragia, recomenda-se a dose de 50 a 100U/Kg de peso. **DOSE MÁXIMA:** 100UI/Kg/dose e 200U/Kg/dia. O uso prolongado de CCPa necessita de acompanhamento com contagem de plaquetas, TAP, PTT e dosagem de fibrinogênio. Determina resposta anamnésica na hemofilia A e B.

➤ **Concentrado de FVII ativado recombinante (rFVIIa):** o rFVIIa é produzido através de tecnologia recombinante de DNA. Está indicado para tratamento de hemorragias ou em cirurgias nos hemofílicos com inibidor de alto título e alto respondedor. É o agente de escolha nos casos de inibidor na hemofilia B com reação alérgica prévia.

Doses:

• Nos sangramentos leves: 270 µg/kg dose única (hemartroses, sangramentos de mucosa e etc).

- Nos sangramentos moderados e graves: 90 a 120µg/kg, de 2/2h, nas primeiras 24h no segundo dia: nas primeiras 12h de 3/3h e depois de 4/4h Injeção IV em *bolus* com tempo de administração de 3-5 min

Obs:

- 1- Não existe nenhuma prova laboratorial para avaliar a resposta ao tratamento com os agentes de bypass (CCPa e rFVIIa). O acompanhamento do paciente é feito através da resposta clínica (sinais vitais, nível de hemoglobina, etc) .
- 2- Deve-se evitar o uso simultâneo de rFVIIa e CCPa. Se for necessário a troca de um agente de bypass por outro, é necessário manter um intervalo de 6 horas entre eles.
- 3- Não se deve associar antifibrinolítico com CCPa. A associação antifibrinolítico e rFVIIa é possível.
- 4- Os agentes de bypass CCP, CCPa e rFVIIa não devem ser utilizados em paciente com hepatopatia grave ou fatores predisponentes a coagulopatia de consumo.
- 5- Para a erradicação do inibidor é necessário realizar o tratamento de imunotolerância (IT).

4.2.4.2 Cirurgia para pessoa com hemofilia e inibidor

- O hemofílico com inibidor com indicação para cirurgia eletiva, deverá ser informado sobre os riscos.
- Cirurgias de pequeno porte, tais como cirurgias odontológicas, podem ser efetuadas apenas com medidas locais e antifibrinolíticos.
- Cirurgias odontológicas mais extensas ou outras cirurgias de médio porte devem ser efetuadas com reservas de CCPa ou rFVIIa de acordo com a resposta individual do paciente .
- Cirurgias mais extensas requerem doses de CCPa elevadas, tais como 75 a 100UI/Kg ou rFVIIa de acordo com a resposta individual do paciente. - Todos os casos excepcionais deverão ser analisados pelo hematologista.

Tabela 8 – Tratamento dos episódios hemorrágicos em hemofilia na presença de inibidor

Inibidor	Tipo de sangramento	Fator deficiente (FVIII ou FIX*)	CCPA U/kg/dose	FVIIar µg/kg/dose
----------	---------------------	----------------------------------	----------------	-------------------

		se não houver reação alérgica)		
Baixa resposta	Leve	Dobrar dose usual a cada 12 h–24 h	–	–
	Moderado	Dobrar dose usual a cada 12 h–24 h	–	–
	Grave	Dobrar dose usual a cada 8 h–12 h	75 a 100 12 h/12 h	90 a 120 a cada 2 h–3 h* inicialmente
Alta resposta	Leve	–	75 a 100 a cada 24 h	90 a 120 a cada 2 h–3 h* (1 a 2 doses)
	Moderado	–	75 a 100 a cada 12 h–24 h	90 a 120 a cada 2 h–3 h* (1 a 4 doses) ou uma dose de até 270**
	Grave	Dobrar dose usual a cada 8 h a 12 h se título inibidor < 2,5 UB e boa recuperação#	75 a 100 12 h/12 h	90 a 120 A cada 2 h–3 h* inicialmente

Continuação Tabela 8

Fonte: Manual de Hemofilia 2ª Edição

Na hemofilia B com reação alérgica ao concentrado de fator IX ou CCP ou CCPA o concentrado de FVIIa deve ser utilizado para o tratamento dos eventos hemorrágicos, pois não possui fator IX em sua composição

Pacientes com alta resposta, mas que no momento do sangramento estiverem com baixos títulos de inibidor, podem se beneficiar do uso do fator deficiente em altas doses. Isso deve ser monitorado com dosagem do fator, para avaliar recuperação e manutenção do nível alvo e realizar periodicamente quantificação de inibidor. Caso responda com aumento do título ou perda da recuperação adequada do fator utilizar produto bypass.

*A dose recomendada de FVIIa para o tratamento de intercorrências hemorrágicas em pacientes com hemofilia e inibidor é de 90 µg/kg a 120 µg/kg EV, em bolus, a cada 2 horas (crianças) e a cada 3 horas (adultos), até o controle do sangramento, aumentando-se gradualmente os intervalos (a cada 4 horas e, depois, a cada 6 horas) conforme evolução clínica. O período de administração é variável, de acordo com o tipo e gravidade do sangramento.

**No caso de utilizar a dose única de 270 µg/Kg, o FVIIa não deve ser repetido com menos de 6 horas de intervalo.

5 PROCEDIMENTOS ODONTOLÓGICOS

Os pacientes com transtornos de coagulação sanguínea constituem um grupo que requer atenção e cuidados especiais na prática odontológica. As coagulopatias hereditárias devem ser detectadas antes que qualquer tratamento odontológico seja realizado. Uma boa anamnese, associada a um bom exame físico e bucal podem ajudar na detecção dessas patologias. (BRASIL, 2008)

O cirurgião dentista deve estar preparado para oferecer o tratamento adequado a esses pacientes, o qual depende da severidade da doença e do tipo de procedimento a ser realizado. Procedimentos menos invasivos geralmente não necessitam de cuidados especiais e podem ser realizados rotineiramente, desde que alguns cuidados básicos sejam tomados. Cirurgias e técnicas anestésicas de bloqueio do nervo alveolar inferior devem ser realizadas com maior precaução, a fim de minimizar os riscos de sangramento e outras complicações. O hematologista deve ser consultado sempre que qualquer tratamento invasivo for planejado. Todo procedimento odontológico deverá levar em consideração:

- O dentista e o hematologista responsável devem realizar a discussão do caso para definir o esquema de tratamento, tendo-se em vista o tipo de procedimento e a disponibilidade de recurso terapêutico;
- Quando indicado, o antifibrinolítico, deve ser iniciado 24 horas antes do procedimento, nas doses habituais e mantido durante 5 a 7 dias;

Cuidados a serem seguidos durante o tratamento odontológico dos pacientes com coagulopatias:

- Cuidado com as mucosas livres quando usar sugadores e bombas a vácuo, pois há risco de formação de hematomas;
- Cuidado com a formação de vácuo, nas moldagens, principalmente em palato mole;
- Proteger as bordas da película radiográfica para realizar RX periapical e bite wing, principalmente quando se radiografar região mandibular; e
- O isolamento absoluto deve ser usado, principalmente como meio de proteção das mucosas.

A técnica de Bloqueio do nervo alveolar inferior é considerada um procedimento invasivo, pois oferece risco de formação de hematomas e sangramento na região pterigoideana (fossa infra-temporal, espaço retromolar) ou na área ao redor da faringe e pode levar à obstrução de vias aéreas superiores. Pode haver ocorrência de trismo associado aos procedimentos nesta região, consequência da formação de hematomas, infecções ou mesmo pelo excesso de líquido anestésico local após múltiplas injeções. Por esses motivos deve ser precedida pela reposição de fatores de coagulação. É recomendado a infusão do líquido

anestésico durante todo o trajeto de penetração da agulha, pois acredita-se que a ação vasoconstritora do anestésico possa diminuir o risco de sangramento. (BRASIL, 2015c)

As drogas indicadas para o controle da dor de origem odontológica em pacientes com coagulopatias são os derivados do paracetamol e da dipirona. A aspirina e seus derivados são contra-indicados, devido sua função de inibir a atividade da agregação plaquetária. Os antiinflamatórios tem a indicação de uso restrita para esses pacientes em função das suas atividades antiagregantes, devendo o hematologista ser consultado antes da sua prescrição. Não há restrições quanta à presença de vasoconstritores nos anestésicos bucais. (BRASIL, 2008)

As orientações da terapia de reposição, quando necessária, estão descritas no tabela 9.

Tabela 9. Recomendações sobre o uso de fatores de coagulação para tratamento odontológico

Procedimento	Reposição para atingir nível desejado de fator VIII em UI/kg (%)	Reposição para atingir nível desejado de fator IX, em UI/kg (%)	Esquema
Anestesia infiltrativa	–	–	–
Anestesia de bloqueio do alveolar inferior ou outros	15 (30)	30 (30)	Pré-procedimento Dose única
Tratamento preventivo	–	–	–
Tratamento periodontal*	15 (30)	30 (30)	Pré-procedimento Dose única
Tratamento endodôntico	–	–	–
Tratamento restaurador	–	–	–
Tratamento protético	–	–	–
Tratamento ortodôntico	–	–	–
Exodontias **	40 (80)	80 (80)	Pré-procedimento Dose única

Fonte: Manual de Hemofilia 2ª Edição

* No tratamento periodontal efetua-se a curetagem periodontal e outros procedimentos mais invasivos.

** Associar antifibrinolíticos e outras medidas locais de hemostasia local

Somente o médico hematologista deve realizar a prescrição dos fatores de coagulação e, sempre que possível, após discussão do caso com o odontólogo responsável. É importante orientar o responsável do paciente, quando for criança, quanto aos cuidados locais sob efeito da anestesia. O médico responsável deve ser comunicado para avaliar a necessidade da reposição do fator de coagulação, quando na presença de qualquer intercorrência. (BRASIL, 2008)

Complicações hemorrágicas

Em caso de sangramento, as primeiras medidas são a limpeza e a identificação da área sangrante, bem como a remoção do coágulo formado. Depois de identificada a área, medidas locais de controle do sangramento devem ser tomadas, tais como:

- casos de sangramento pós-extração dentária:
 - remoção de sutura e curetagem alveolar, com posterior ressutura;
 - aplicação do selante de fibrina (SF);
 - aplicação de outros meios hemostáticos locais, tais como antifibrinolíticos, etc.;
- casos de sangramentos gengivais:
 - pós-exfoliação de dente decídua:
 - curetagem do tecido de granulação remanescente e sutura, se possível;
 - aplicação de agentes hemostáticos locais, tais como SF, pasta de antifibrinolíticos e agentes hemostáticos odontológicos;
 - proteção da região com cimento cirúrgico ou splints;
- casos de sangramentos gengivais por outros motivos:
 - utilização dos agentes hemostáticos locais já descritos anteriormente;
 - utilização de gelo no local;
- casos de traumas mucosos:
 - se possível, suturar o local e utilizar os agentes hemostáticos locais já descritos.

Em todos os casos, o hematologista responsável deve ser consultado, já que, em muitas vezes, só o cuidado local não é suficiente para o controle do sangramento e que a terapia de reposição dos fatores de coagulação deve ser indicada. (BRASIL, 2008)

6. ATENÇÃO PRIMÁRIA À SAÚDE

A medicina e o hospital passaram a ter maior visibilidade diante da população, após a Segunda Guerra Mundial, disseminando um padrão de assistência a saúde pautado no saber médico e em práticas hospitalares e curativas, em detrimento de práticas preventivas desempenhadas pela Atenção Básica. A partir do final dos anos 70, esse modelo de atenção passa a sofrer fortes críticas, tanto por questões de ordem econômica, tendo em vista os custos assistenciais de um modelo que tem como centro o hospital, como pela duvidosa

resolubilidade, o que levou a formulação de uma nova forma de organização dos serviços de saúde tendo a Atenção Básica como centro do sistema (BRAGA NETO, 2008).

A Declaração de Alma-Ata, datada de 1978 e aprovada pela Organização Mundial da Saúde em 1979, apontam a Atenção Primária como a principal estratégia para o alcance da promoção e assistência à saúde para todos os indivíduos de acordo com o lema “Saúde para todos no ano 2000” (ALEIXO, 2000; MENDES, 2002). Nesses últimos 27 anos, segundo avaliação da OMS, o sistema de saúde assume os princípios da APS obtém melhores resultados em saúde.

Entretanto, torna-se necessário definir o que seja Atenção Primária em Saúde. Neste sentido, podemos identificar três interpretações principais: (MENDES, 1999).

- Atenção primária á saúde como atenção primária seletiva: é destinada as populações e regiões onde a concentração de renda é mais baixa.
- Atenção primária à saúde como nível primário do sistema de serviços de saúde: constitui-se como o primeiro nível de atenção do sistema de saúde
- Atenção primária à saúde como estratégia de organização do sistema de serviços de saúde: abrange a forma de organizar todo o sistema de serviços de saúde.

A terminologia ideal para designar o primeiro nível de atenção à saúde frequentemente encontra espaço para discussões nos meios acadêmicos e profissionais. O termo “básica” pode ser entendido como base, fundamental ou, como básico e simples. Por outro lado, “primário” remete a primeiro, principal ou então elementar e rudimentar (MELLO et al., 2009).

No Brasil, a utilização do termo Atenção Básica refere-se à Atenção Primária em Saúde em seu sentido mais amplo e integral, diferenciando-se da proposta da Atenção Primária Seletiva com seu pacote de serviços de saúde restritos a algumas doenças e voltados à população mais carente (GIOVANELLA e MENDONCA, 2008).

Os princípios norteadores da APS são:

- Servir como primeiro contato e porta de entrada ao sistema de saúde. O “primeiro contato” ou “primeiro atendimento” é uma porta de entrada, podendo a atenção ao primeiro cuidado ser avaliada pela acessibilidade do serviço de saúde e pela sua utilização. Assim, um serviço de atenção primária deve funcionar como porta de entrada do sistema de saúde, organizado em diferentes níveis de atenção e constituindo ele mesmo um nível próprio de atenção. (STARFIELD, 2002)

- Longitudinalidade do cuidado com o estabelecimento de vínculo e adscrição de clientela. A longitudinalidade é o aporte regular de cuidados pela equipe de saúde e seu uso consistente ao longo do tempo, pressupondo uma relação pessoal duradoura entre o paciente e o profissional ou equipe de saúde. A construção de vínculos com a equipe de saúde é fundamental; é determinada pela necessidade, por parte do usuário, de estabelecer um controle sobre o seu processo de sofrimento.
- Coordenação do sistema. A coordenação (integração) da atenção é a capacidade de um serviço centralizar e disponibilizar informações a respeito de problemas e serviços anteriores utilizados pelo paciente, objetivando a construção de uma sólida base de informações. Deve integrar ou coordenar os serviços prestados pelos diferentes profissionais da equipe. (STARFIELD, 2002)
- A abrangência se refere ao que aqui chamaremos integralidade. Pela integralidade, um serviço de APS é o nível de atenção que possui a melhor condição de contextualizar o problema de saúde e de identificar os diversos determinantes que contribuíram para a sua manifestação. A integralidade exige que a APS reconheça, adequadamente, a variedade completa de necessidades relacionadas à saúde do paciente e disponibilize os recursos para abordá-las, constituindo um mecanismo importante porque assegura que os serviços sejam ajustados às necessidades de saúde. (STARFIELD, 2002)

MENDES (2009), enumera inúmeros benefícios dos sistemas de atenção a saúde que priorizam a APS em relação aos que não o fazem encontram-se bem estabelecidas: são mais adequados, visto que se organizam conforme as necessidades de saúde da população; são mais efetivos, porque enfrentam a situação epidemiológica crescente das condições crônicas, além de trazer impacto nos níveis de saúde da população; são mais eficientes, pois geram menores custos reduzindo procedimentos mais onerosos; são mais equitativos, já que privilegiam grupos e regiões mais carentes, diminuindo o gasto com recursos próprios; são de maior qualidade porque enfocam a prevenção e a promoção da saúde.

7. A Equipe Multiprofissional

Nos últimos 50 anos, a assistência médica evoluiu da figura central do médico para uma composição mais descentralizada, constituída por equipes multiprofissionais. Neste cenário, a equipe necessária para o atendimento aos pacientes acometidos por coagulopatias é composta por hematologista, pediatra, ortopedista, enfermeiro, cirurgião-dentista, fisioterapeuta, psicólogo e assistente social. Outros profissionais, tais como gastroenterologista, infectologista, pedagogo e terapeuta ocupacional, vêm também integrando equipes de vários hemocentros brasileiros dedicados ao tratamento desses pacientes. (BRASIL, 2006a)

A principal função da equipe será acolher e realizar assistência aos portadores dessas patologias, bem como assistir aos seus familiares quanto ao enfrentamento do diagnóstico e cuidados domiciliares.

A natural necessidade de informações sobre a doença deve ser satisfeita de forma clara e compatível com o grau de compreensão dos envolvidos. Deve ser ressaltado que as orientações para pais de bebês acometidos por coagulopatias devem seguir as rotinas da puericultura, não sendo necessário berço ou brinquedos especiais. Como qualquer outra criança, o bebê necessita crescer em um ambiente seguro. Desde o início do acompanhamento, os pais devem ser estimulados ao convívio social e familiar permitindo a natural evolução da vida escolar e profissional de seu filho. (BRASIL, 2006a)

Na infância, e principalmente na adolescência, deve-se focar a prática de esportes com orientação adequada. Como exemplos, deve-se estimular a prática de natação, ginástica, ciclismo, caminhada e desestimular esportes de contato, tais como futebol, basquete, etc. Deve-se orientar contra a prática de skate, patins e esportes radicais. (BRASIL, 2006a)

Ao hematologista compete a realização de diagnóstico da coagulopatia e condições básicas para tratamento adequado (MARQUES e LEITE, 2003).

A fisioterapia tem objetivo de melhorar a qualidade de vida, reduzindo os períodos de imobilização e incentivando a prática de esportes adequados, proporcionando mobilidade articular, melhorando força muscular, além de estimular atividade física, proporcionando assim condições físicas adequadas (BRASIL, 2011a)

A nutrição é importante para manter a saúde e prevenir doenças. Os distúrbios causados por deficiência nutricional, superalimentação ou consumo de refeições pobremente balanceadas estão entre as causas de doença e morte (BRUNNER e SUDDARTH, 2002)

O enfermeiro, além do papel educador, é o profissional de maior referência no tratamento, sendo responsável pelo acolhimento com orientações contínuas ao paciente e a sua família (CARAPEBA e THOMAS 2007).

Tosetto et al. (2004) afirma que cabe ao enfermeiro uma assistência que possibilite o acesso às informações sobre a patologia, o que possibilitará o exercício do autocuidado amenizando a dor e o risco de sequelas. Deve ainda estimular a autoconfiança, para que o portador obtenha independência nas atividades diárias, desmistificando a doença por meio da orientação educacional para os familiares evitando a discriminação no convívio social. Deve-se ainda sugerir soluções para o enfrentamento de desafios e compartilhar orientações sobre o tratamento e a conscientização dos recursos disponíveis.

A intenção final de toda a assistência prestada pelo enfermeiro é a integração desse indivíduo na sociedade, de maneira consciente sobre suas limitações, porém sem que isso seja um obstáculo nas suas relações pessoais e, assim, concorrer para a melhoria na qualidade de vida do portador destas coagulopatias e de seus familiares (SOUSA et. al., 2008).

De acordo com Cavalcanti (2004) o psicólogo se destaca como um dos profissionais da saúde, de relevância na assistência ao hemofílico e sua família, uma vez que desenvolve por meio da educação, aconselhamento individual e familiar, além da assistência comunitária, estratégias que os possibilitem aceitar os desafios físicos, emocionais e sociais relacionados ao distúrbio da coagulação.

Shikasho, Barros e Ribeiro (2009) sustentam a importância do psicólogo na medida em que o suporte emocional possibilita o confronto do paciente nas suas angústias e sofrimentos relacionados com a doença.

Coracin (2008) destaca a promoção da saúde na coagulopatia, que quanto mais cedo ocorrer a educação para os cuidados com a cavidade bucal, evitaremos a necessidade de procedimentos invasivos no futuro e possíveis hemorragias. Dentes não tratados podem levar a quadros hemorrágicos intensos. Destacamos a promoção à saúde, o cuidado especial do ensinamento dos pais e crianças indicados na prevenção da cárie dentária realizada por meio da relação de causa e efeito entre açúcar e cárie dental, o incentivo a criar hábito de não ingerir alimentos entre as principais refeições. Orientar sobre a escovação e o uso do fio dental nos dentes após as principais refeições e antes de dormir. (CAVALCANTI, 2004)

8 METODOLOGIA

8.1 Tipo de estudo

Trata-se de um estudo descritivo de desenvolvimento experimental de um aplicativo, com abordagem quantitativa, desenvolvido na plataforma *Android*.

Segundo Longo (2007), “o desenvolvimento experimental pode ser definido como o processo de transformar os conhecimentos adquiridos através de pesquisa, em programas operacionais, incluindo projetos de demonstração para teste e avaliação”.

8.2 Fases do estudo

O estudo foi realizado em 2 fases:

1. Elaboração do aplicativo
2. Validação

8.2.1 Elaboração do aplicativo

Para o desenvolvimento do aplicativo utilizou-se a plataforma Android. A plataforma surgiu de uma parceria entre a Google e a Open Handset Alliance (OHA), um grupo de 84 empresas que se uniram para inovar e acelerar o número de consumidores de dispositivos móveis oferecendo uma experiência rica e de preço mais acessível. Além de inúmeras funcionalidades, a plataforma Android é completamente livre e de código aberto, o que torna possível utilizar gratuitamente o sistema operacional, além de poder personaliza-lo, sendo esses os principais motivos para a escolha da plataforma Android para o desenvolvimento deste estudo.

Para construção do sistema foi utilizado para desenvolvimento e gerenciamento do projeto as metodologias ágeis. As metodologias ágeis para desenvolvimento de software são uma resposta às chamadas metodologias pesadas ou tradicionais. O que as diferencia das metodologias tradicionais são o enfoque e os valores. As metodologias ágeis tem como

enfoque as pessoas e não os processos ou algoritmos. Além disso, existe a preocupação de gastar menos tempo com documentação e mais com a implementação. Uma característica das metodologias ágeis é que elas são adaptativas ao invés de serem preditivas. Com isso, ao invés de procurar analisar previamente tudo o que pode acontecer no decorrer do desenvolvimento elas acabam se adaptando a novos fatores decorrentes do desenvolvimento do projeto. (COCKBURN,2001)

A linguagem utilizada para desenvolvimento do aplicativo foi a linguagem JavaScript com framework Reactive-Native. JavaScript é uma linguagem de programação interpretada. Originalmente foi implementada como parte dos navegadores web para que scripts pudessem ser executados do lado do cliente e interagissem com o usuário sem a necessidade deste script passar pelo servidor, controlando o navegador, realizando comunicação assíncrona e alterando o conteúdo do documento exibido. (FLANAGAN,2002)

Foi concebida para ser uma linguagem script com orientação a objetos baseada em protótipos, tipagem fraca e dinâmica e funções de primeira classe. Possui suporte à programação funcional e apresenta recursos como fechamentos e funções de alta ordem comumente indisponíveis em linguagens populares como Java e C++. É a linguagem de programação mais utilizada do mundo. (FLANAGAN,2002) O React Native é um projeto desenvolvido pelos engenheiros do Facebook e que consiste em uma série de ferramentas que viabilizam a criação de aplicações móveis nativas para a plataforma iOS e Android.

8.2.1.1 Aplicativo para a plataforma Android

Foram elaboradas 44 telas que compõem as variáveis necessárias para auxílio ao atendimento do paciente portador de coagulopatias pelo profissional da APS. A figura 1 ilustra o ícone do aplicativo na tela menu do Smartphone.

Ao acessar o aplicativo (app) o usuário foi direcionado para preencher o formulário de cadastro (figura 2), preencheu com seus dados para prosseguir com a utilização do aplicativo. Os dados solicitados servirão para que no futuro a pesquisadora faça um levantamento sobre as profissões e os estados que mais utilizam o app.

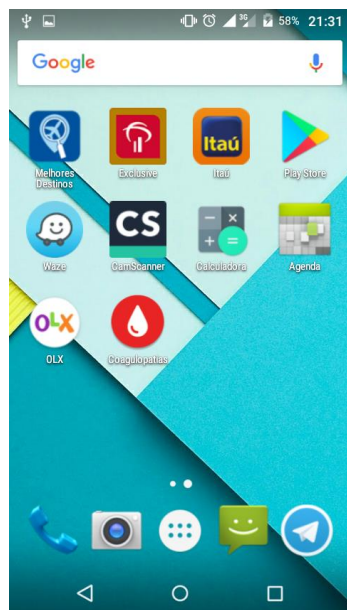


Figura 1 – Tela de menu do smartphone
Fonte: Próprio autor, 2017

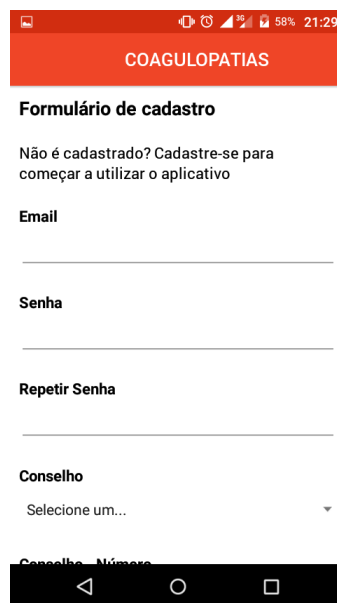



Figura 2 – Formulário de cadastro
Fonte: Próprio autor, 2017

Ao finalizar o cadastro o usuário foi direcionado a uma página com o termo de aceite, que inclui os Manuais do Ministério da Saúde que foram utilizadas como base científica para a confecção e as categorias profissionais a que se destinam o app (figura 3), o profissional pode selecionar na caixa de diálogo a opção de não exibir essa mensagem novamente, caso não selecione a opção sempre que abrir o aplicativo essa mensagem aparecerá, até que selecione a opção.

O profissional visualizou as duas coagulopatias hereditárias que foram selecionadas para compor o app: Hemofilia e Doença de Von Willebrand (figura 4).

Para acessar o menu de opções o usuário deve clicar sobre o botão  localizado no canto superior direito da tela. No menu o profissional encontrar as opções de retornar ao início, acessar as configurações, saber mais sobre o aplicativo ou poderá enviar sugestões para os autores (Figura 5). Ao acessar as configurações o profissional pode alterar seus dados cadastrais (figura 6). Na opção Sobre teve acessos aos dados de desenvolvimento do app, como autor, orientador, desenvolvedor e bibliografia utilizada (figura 7). Na aba Sugestões o usuário pode enviar um e-mail aos autores com sugestões para aprimoramento do aplicativo, bem como dúvidas e críticas.

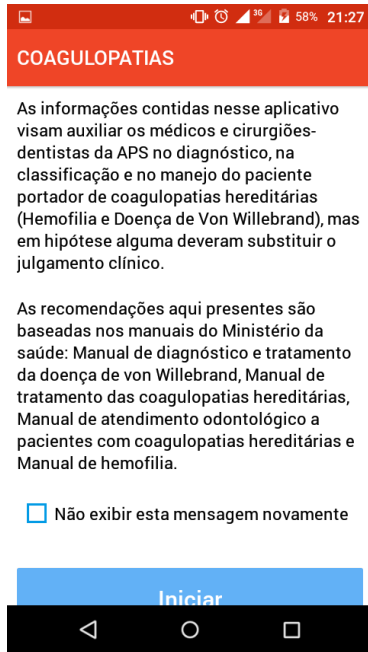


Figura 3- Informações do aplicativo
Fonte: Próprio autor, 2017

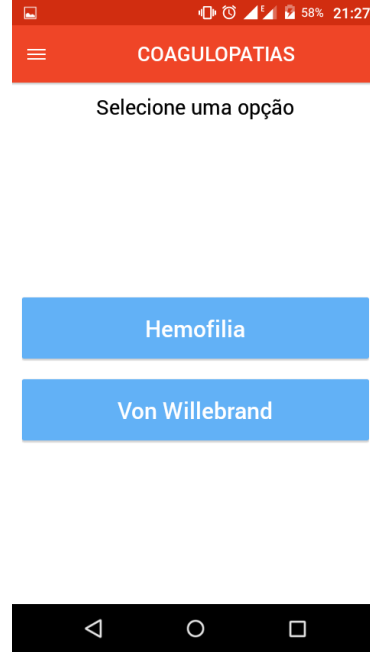


Figura 4- Página inicial do aplicativo
Fonte: próprio autor, 2017

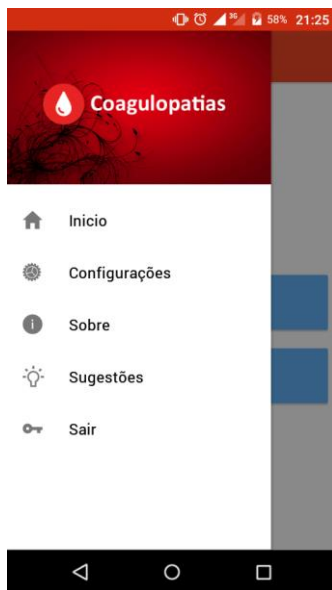


Figura 5 - Menu
Fonte: Próprio autor, 2017

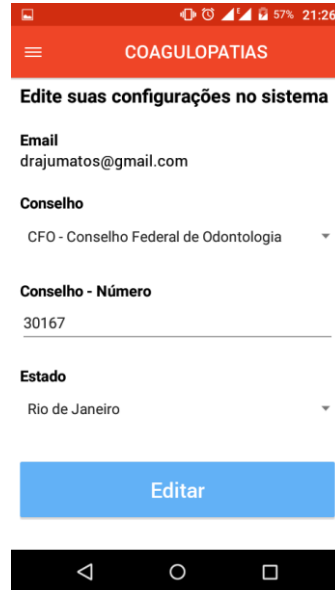


Figura 6 - Configurações
Fonte: Próprio autor, 2017

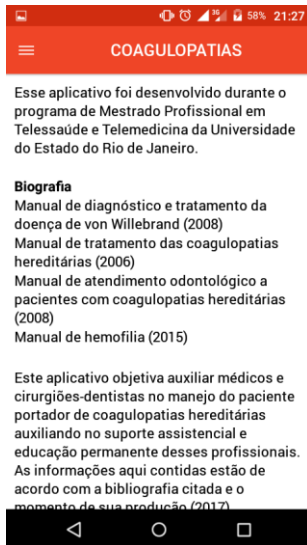


Figura 7 – Sobre o aplicativo
Fonte: Próprio autor, 2017



Figura 8 – Menu módulo hemofilia
Fonte: Próprio autor, 2017

Se optou por acessar o módulo de Hemofilia o profissional foi direcionado para a tela do menu referente ao módulo (figura 8). O usuário pode acessar a definição da doença (figura 9), saber mais sobre o diagnóstico da Hemofilia (figura 10), classificação e tratamento dos pacientes (figura 11).

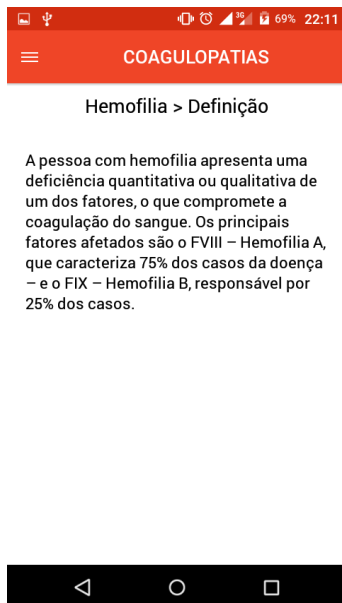


Figura 9 – Definição módulo Hemofilia
Fonte: próprio autor, 2017

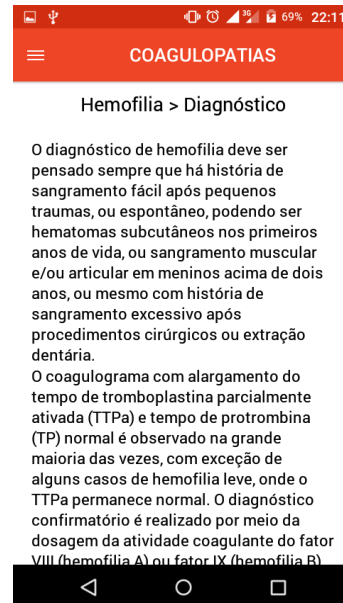


Figura 10- Diagnóstico Hemofilia
Fonte: próprio autor, 2017

GRAVIDADE	FATOR VIII/FATOR IX	MANIFESTAÇÕES HEMORÁGICAS
GRAVE	< 1 UI/dl (< 0,01 UI/mL) ou < 1% do normal	Sangramentos articulares (hemartrose) ou musculares (hematomas) relacionados a traumas, ou frequentemente sem causa aparente (espontânea)

Figura 11- Classificação e Tratamento Hemofilia
Fonte: próprio autor, 2017

Modalidade de tratamento	Definição
Episódico (sob demanda)	Tratamento de reposição de fator no momento de evidência clínica de sangramento
Profilaxia contínua	
Profilaxia primária	Reposição regular contínua com início antes de evidências de alteração osteocondral e iniciada antes da segunda hemartrose e

Figura 12 – Modalidades de tratamento
Fonte: próprio autor, 2017

Na tela classificação e tratamento o profissional encontrou um menu onde pode acessar as modalidades de tratamento (figura 12), as opções de tratamento (figura 13), aprender sobre o programa dose domiciliar (figura 14) e hemofilia com inibidor (figura 15).

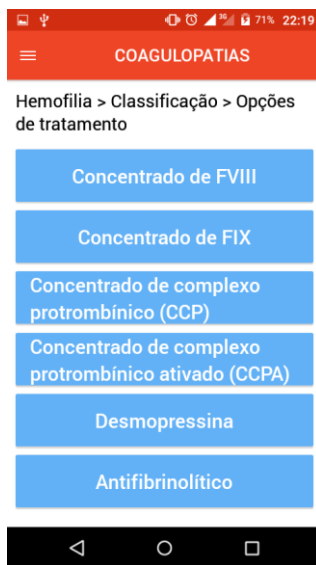


Figura 13 – Menu opções de tratamento
Fonte: próprio autor, 2017

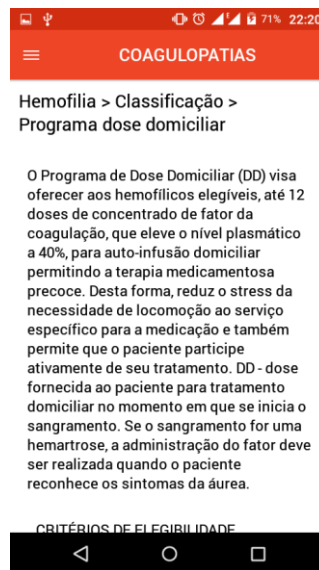


Figura 14 – Programa dose domiciliar
Fonte: próprio autor, 2017

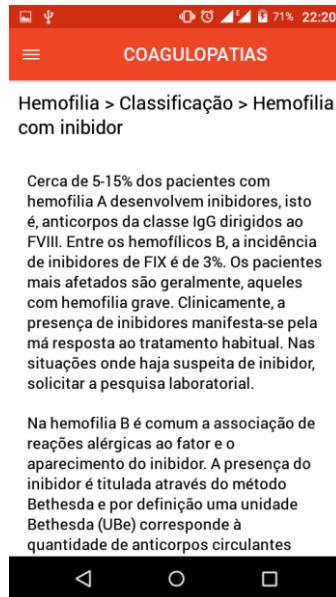


Figura 15 – Hemofilia com inibidor
Fonte: próprio autor, 2017

Ao clicar para visualizar as opções de tratamento, o usuário foi direcionado ao menu para selecionar a opção de tratamento que desejava obter mais informações. Ao clicar em cada uma das opções abriu para o usuário uma nova tela com informações sobre a opção selecionada (figuras 16, 17, 18).



Figura 16- Opções de tratamento módulo Hemofilia 1
Fonte: próprio autor, 2017

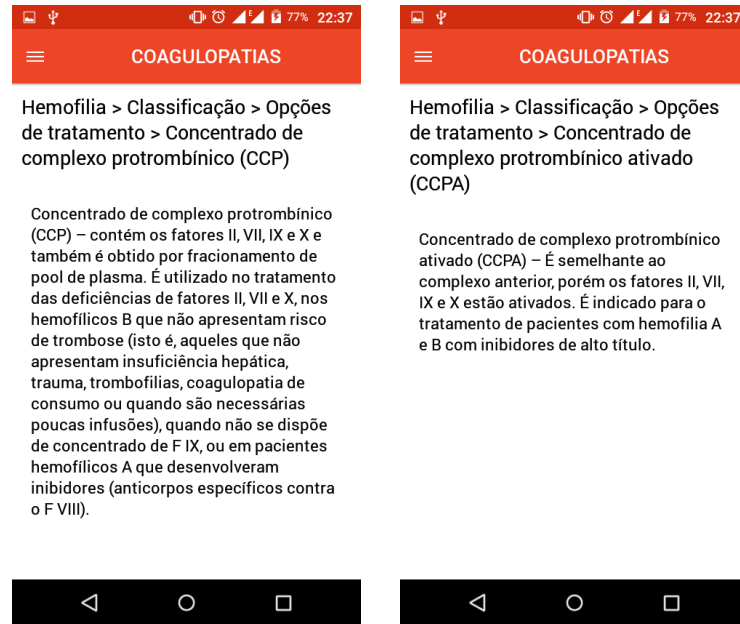


Figura 17 – Opções de tratamento módulo Hemofilia 2
 Fonte: próprio autor, 2017

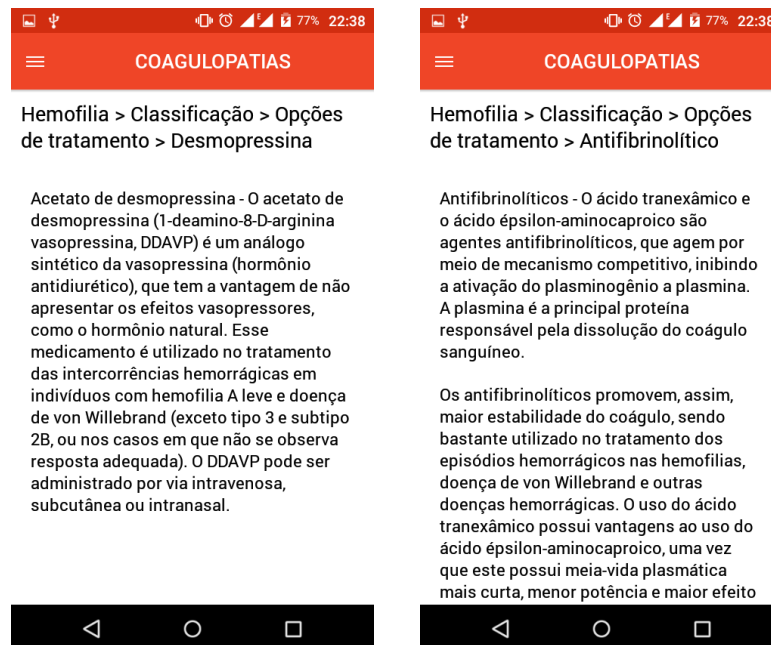


Figura 18 – Opções de tratamento módulo Hemofilia 3
 Fonte: próprio autor, 2017

O profissional quando selecionou a opção odontologia foi direcionado para a tela com orientações gerais para o cirurgião dentista e uma tabela com os procedimentos e se há necessidade de reposição de fator. (figura 19)

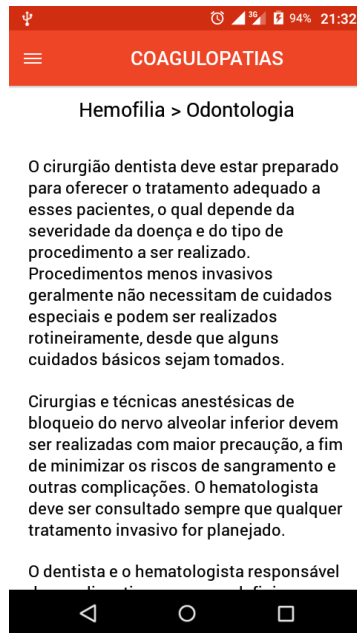


Figura 19- Odontologia módulo Hemofilia
Fonte: próprio autor, 2017

Quando selecionou a opção de Emergência o profissional visualizou uma tela com informações gerais sobre as medidas de emergência para controle do sangramento, e teve a opção de acessar uma tabela com os principais casos da APS (figura 20).

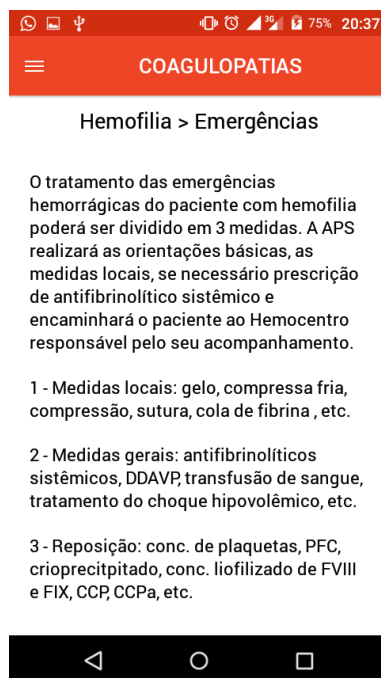


Figura 20 – Emergência módulo Hemofilia
Fonte: próprio autor, 2017

Na parte destinada as medicações os profissionais puderam identificar as medicações que podem ser utilizadas e as que são proibidas para os pacientes portadores de coagulopatia hereditária.(figura 21)

Antitérmicos	Analgésicos	Anti-histamínicos	Antiinflamatórios
derivados da dipirona, acetaminofen ou paracetamol (exemplos: Magnopyrol®, Novalgina®, Tylenol®, Fastin®)	derivados do ácido mefenâmico (Ponstan®); derivados de morfina (Dimorf®, MST Continus®, MST Continus®)	dicloridrato de cetirizina (Zyrtec®), dextroclorfeniramina (Polaramine®).	Ibuprofeno (Motrin®, Advil®, Dalcy®, Alyvium®), propoxifeno, cloridrato de benzidamina (Benflogin®, Benflogin®)

Figura 21 – Medicações módulo Hemofilia
Fonte: próprio autor, 2017

Se optou por selecionar o módulo Von Willebrand o usuário encontrou um menu igual ao do módulo de Hemofilia (figura 22). O usuário pode acessar a definição da doença (figura 23), saber mais sobre o diagnóstico da Doença de Von Willebrand (figura 24), na opção classificação e tratamento dos pacientes (figura 25) o profissional teve acesso a uma tela com os subtipos da doença e a opção dos tratamentos. Assim que clicou em cada subtipo o profissional acessará a definição de cada um deles (figura 26 a figura 30).



Figura 22 – Menu Von Willebrand
Fonte: próprio autor, 2017

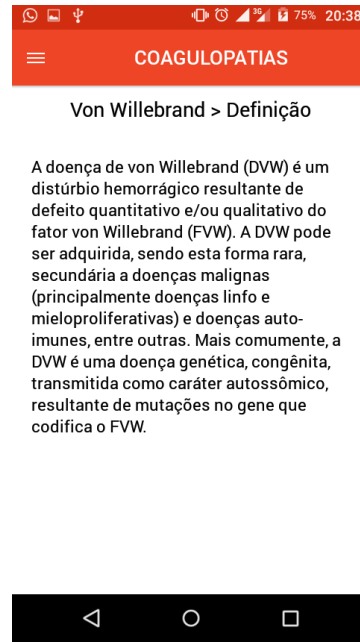


Figura 23 – Definição Von Willebrand
Fonte: próprio autor, 2017

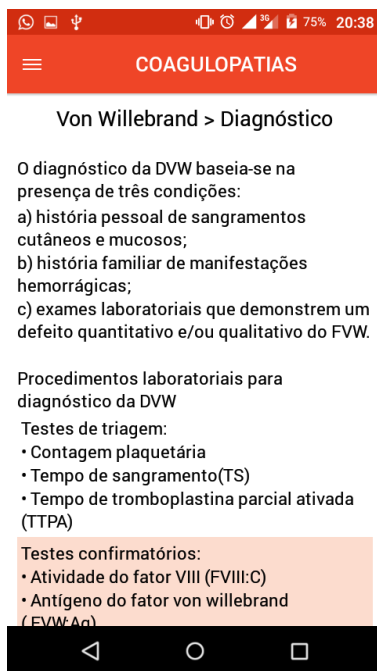


Figura 24 – Diagnóstico Von Willebrand
Fonte: próprio autor, 2017



Figura 25 – Menu Subtipos Von Willebrand
Fonte: próprio autor, 2017

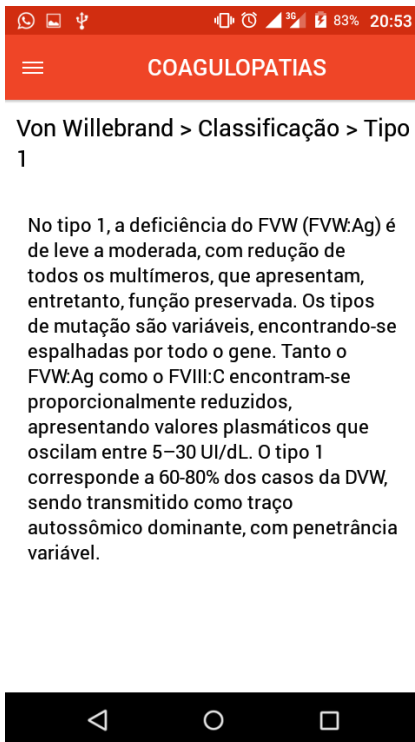


Figura 26 – Subtipo 1
Fonte: própria fonte, 2017

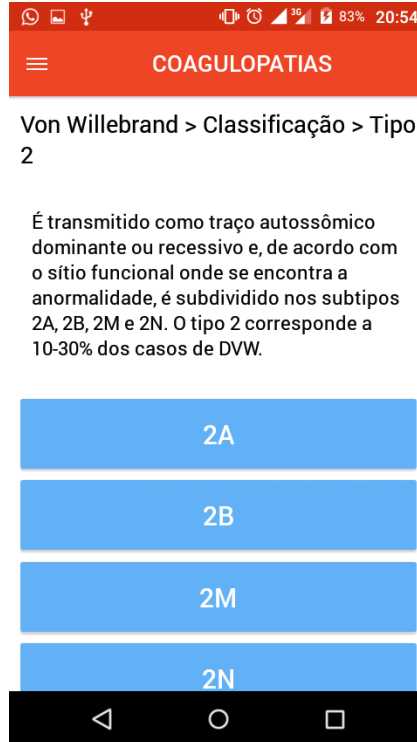


Figura 27 – Subtipo 2
Fonte: própria fonte, 2017

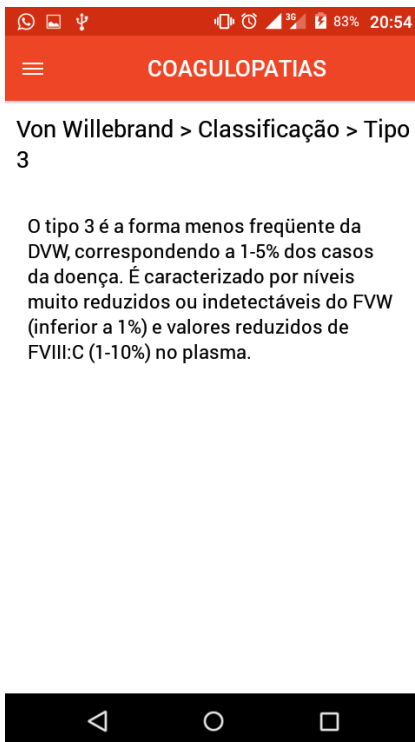


Figura 28 – Subtipo 3
Fonte: próprio autor, 2017

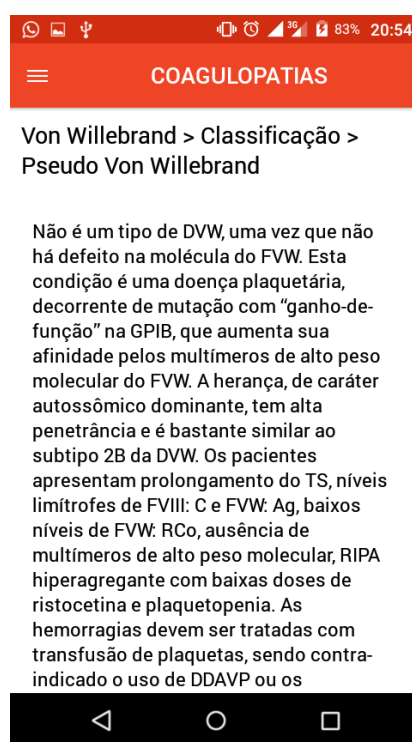


Figura 29 – Pseudo Von Willebrand
Fonte: próprio autor, 2017

Se optou por conhecer as opções de tratamento o usuário visualizou primeiro uma tela com informações gerais sobre o tratamento dos portadores de coagulopatias hereditárias e pode nessa mesma tela escolher o tipo de tratamento que gostaria de aprofundar seus conhecimentos (figura 31).

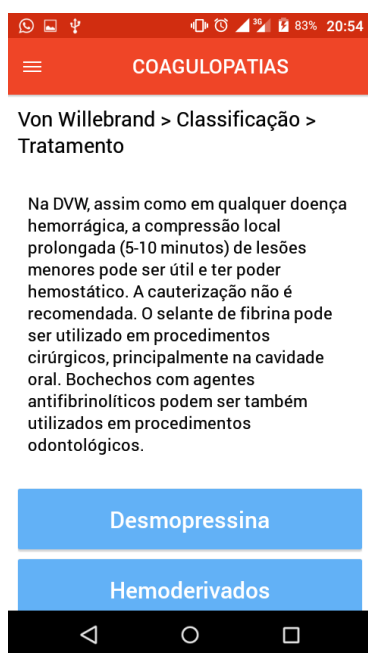


Figura 30 – Tipo de tratamento
Fonte: próprio autor, 2017

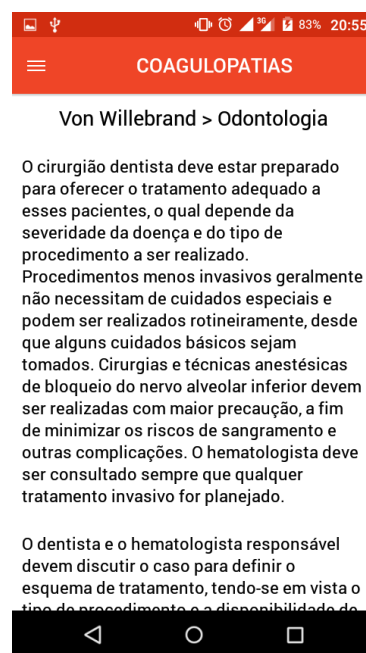


Figura 31 – Odontologia módulo Von Willebrand
Fonte: próprio autor, 2017

Na parte de odontologia o usuário encontrou algumas orientações gerais para o manejo do paciente portador da Doença de Von Willebrand (figura 32). Quando selecionou a opção de Emergência o profissional visualizou uma tela com informações gerais sobre as medidas de emergência para controle do sangramento (figura 33).

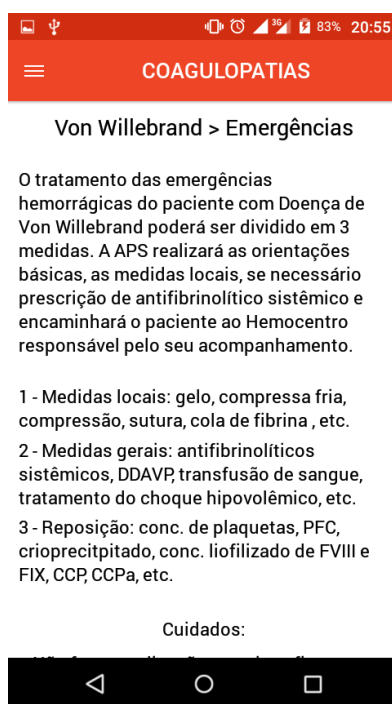


Figura 32 – Emergência módulo Von Willebrand
Fonte: próprio autor, 2017

Na parte destinada as medicações os profissionais poderão identificar as medicações que podem ser utilizadas e as que são proibidas para os pacientes portadores de coagulopatia hereditária, como no módulo de Hemofilia.(figura 34).

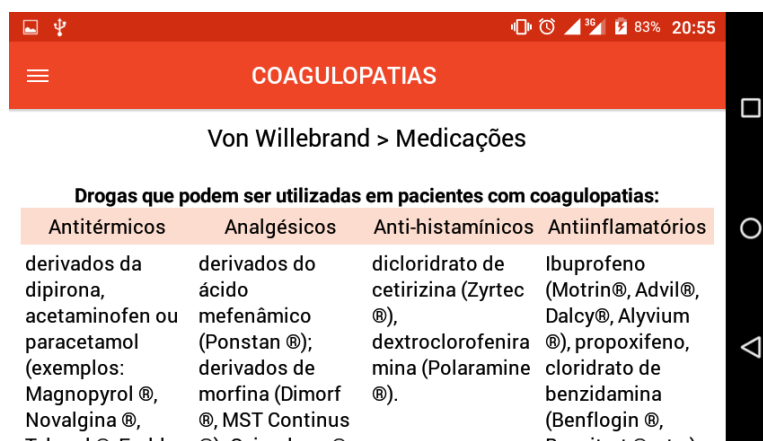


Figura 33 – Medicamentos módulo Von Willebrand
Fonte: próprio autor, 2017

8.2.2 Validação

Para realização do pré-teste foram selecionados profissionais da atenção básica do município de Itaguaí, localizado no Estado do Rio de Janeiro. A escolha do local ocorreu em função de uma das pesquisadoras atuar na APS do referido município, onde verificou a necessidade de esclarecer aos colegas sobre o manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias devido ao grande quantitativo desses pacientes no município. Os participantes da pesquisa foram 20 funcionários que atuam na APS do município, com formações nas seguintes áreas: clínica médica e odontologia, respeitando o público-alvo do aplicativo. Os critérios de exclusão foram os profissionais que atuassem em outras áreas da saúde além das citadas anteriormente e os profissionais que não puderam ou não quiseram participar da pesquisa. Todos preencheram o termo de livre esclarecimento (APÊNDICE B).

Foi garantido e informado aos participantes que os riscos relacionados com a sua participação eram mínimos. Caso apresentem algum problema no decorrer de qualquer etapa da pesquisa que lhes cause emoções desconfortantes, seria prestado apoio psicológico respeitando este momento e decisão dos participantes quanto à continuidade da sua participação, podendo essa ser interrompida, remarcada ou mesmo cancelada.

Após simulação da utilização do aplicativo e esclarecimento de dúvidas em relação ao funcionamento do software e do dispositivo móvel, foi dado início ao pré-teste. Depois da simulação, o profissional de saúde respondeu a um questionário estruturado em relação à usabilidade e ergonomia do software (APÊNDICE C).

Para a avaliação do aplicativo consideramos os itens de ergonomia e usabilidade. Em relação à ergonomia, é uma ciência que estuda o conforto, a utilização, a organização e a documentação de softwares, com o objetivo de otimizar o trabalho do usuário na utilização de computadores. (BORGES 2010)

A fim de avaliar a ergonomia, optamos por dividir os itens em quatro grupos. Os critérios divididos por cada grupo estão listados a seguir:

- Organização

- o Acesso as informações de forma clara

- o Tempo necessário para realização da consulta

- Interface

- o Aparência das telas

- o Estrutura lógica dos dados

- o A quantidade de informação é suficiente para a assistência

- o Conforto visual para manuseio do sistema

- Conteúdo

- o Informações claras, objetivas e atualizadas

- o Conteúdo está inter-relacionado e consistente com a área

- o Atinge os objetivos da assistência

- Técnico

- o Estrutura dos dados – como os dados no sistema foram organizados – permite raciocínio compatível com a prática

- o Funcionamento adequado do sistema

A engenharia da usabilidade é a área do conhecimento da informática voltada para o desenvolvimento de sistemas de informação softwares que satisfaçam as necessidades dos seus usuários. Ela é dependente do contexto de uso e das circunstâncias específicas nas quais um sistema é usado. O contexto de uso consiste de usuários, tarefas, equipamentos (hardware, software e materiais), e do ambiente físico e social, pois todos esses podem influenciar a usabilidade de um produto dentro de um sistema de trabalho. (PEREIRA e PAIVA, 2011)

Diante de sua importância para o desenvolvimento do aplicativo, avaliamos os seguintes itens a fim de assegurar a usabilidade:

- O programa roda facilmente na plataforma, sem interferências

- As telas do sistema são claras, fáceis de ler e interpretar

- O usuário é capaz de acessar o sistema/programa facilmente

- A estrutura da informação disponibilizada é viável e fácil de usar
- É eficiente para o intercâmbio de informações entre o usuário e o programa
- O programa permite o manejo eficiente dos dados que utiliza
- As exigências de memória não impedem o programa de rodar

Utilizamos a escala de Likert de 5 pontos: discordo plenamente, discordo parcialmente, não concordo nem discordo, concordo parcialmente e concordo plenamente. As vantagens dessa escala é que ela além de ser simples, utiliza afirmações gerais, podendo ser utilizada em qualquer tema, e a amplitude de respostas permitidas apresenta informação mais precisa da opinião do respondente em relação a cada afirmação (CAMPOS, 2011).

9 RESULTADOS

O pré-teste foi realizado com 20 profissionais de saúde que atuam na APS no município de Itaguaí. O objetivo do pré-teste foi de levantar as necessidades de alterações listando as observações e sugestões dos profissionais avaliadores. O arquivo de instalação foi enviado por e-mail aos participantes e os mesmos retornaram o TCLE e o questionário por meio eletrônico para a pesquisadora.

Os critérios utilizados para avaliação do aplicativo foram a ergonomia e a usabilidade. Os dois critérios perfazem um total possível de 90 pontos. Utilizou-se a escala de likert de 5 pontos em que a menor pontuação se equivaleu a avaliação “discordo plenamente – 1 ponto” e a maior pontuação a “concordo plenamente – 5 pontos”. Denominamos os avaliadores por algarismos arábicos de 1 a 20.

Em relação ao critério ergonomia, a organização obteve pontuação total pelos **avaliadores 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19 e 20** - 10 pontos – “concordo plenamente”. Já a interface, obteve pontuação total – 20 pontos pelos **avaliadores 1, 4, 5, 6, 7, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19 e 20**. Quanto ao conteúdo do aplicativo referente às informações apresentadas e sua interrelação com a área em questão, os **avaliadores 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19 e 20** pontuaram com a nota total – 15 pontos. Quanto à parte técnica, os **avaliadores 1, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19 e 20** pontuaram com a nota máxima – 10 pontos.

O critério usabilidade obteve 35 pontos de pontuação total pelos **avaliadores 4, 5, 6, 7, 8, 9, 11, 12, 14, 15, 16, 17, 18, 19 e 20.**

O avaliador 1, no critério ergonomia, a organização no quesito “acesso as informações de forma clara” pontuou o quesito com 4 pontos – concordo parcialmente. No critério conteúdo, no quesito “informações claras, objetivas e atualizadas” recebeu a pontuação 4 pontos – “concordo parcialmente”. Em relação a usabilidade, no quesito “as telas do sistema são claras, fáceis de ler e interpretar” o avaliador assinalou “concordo parcialmente” – 4 pontos. Os demais quesitos obtiveram pontuação máxima do avaliador.

O avaliador 2, no critério ergonomia, no quesito “tempo necessário para realização de uma consulta” pontuou 4 pontos – “concordo parcialmente”. Já a interface o único quesito que recebeu pontuação máxima do avaliador foi “aparência das telas”, os demais obtiveram 4 pontos – “concordo parcialmente” cada. No critério técnico, ambos os quesitos receberam 4 pontos – “concordo parcialmente”. No critério usabilidade os quesitos “as telas do sistema são claras, fáceis de ler e interpretar” foi pontuado com 4 pontos – “concordo parcialmente”, “o programa permite o manejo eficiente dos dados que utiliza” obteve 4 pontos – “concordo parcialmente”, o quesito “as exigências de memória não impedem o programa de rodar” obteve 2 pontos – “discordo parcialmente”. Os demais itens receberam a pontuação máxima.

O avaliador 3, no critério ergonomia, no quesito “acesso as informações de forma clara” recebeu 4 pontos – “concordo parcialmente” e no quesito “tempo necessário para realização de uma consulta” pontuou 3 pontos – “não concordo nem discordo”. Já a interface os quesitos “estrutura lógica dos dados” obteve 2 pontos – “discordo parcialmente. No critério técnico, o quesito “estrutura dos dados- como os dados no sistema foram organizados – permite raciocínio compatível com a prática” pontuou 3 pontos – não concordo nem discordo. No critério usabilidade os quesitos “o programa permite o manejo eficiente dos dados que utiliza” foi pontuado com 3 pontos – “não concordo nem discordo” , “as exigências de memória não impedem o programa de rodar” obteve 1 pontos – “discordo plenamente”. Os demais itens receberam a pontuação máxima.

O avaliador 4, no critério conteúdo no quesito “atinge os objetivos de assistência” pontuou 4 pontos – “concordo parcialmente”. Os demais quesitos receberam a pontuação máxima.

O avaliador 8, no critério interface no quesito “a quantidade de informação é suficiente para a assistência” pontuou 4 pontos – “concordo parcialmente”. Os demais quesitos receberam a pontuação máxima.

O avaliador 9, no critério interface no quesito “estrutura lógica dos dados” pontuou 4 pontos – “concordo parcialmente”. Os demais quesitos receberam a pontuação máxima.

O avaliador 10, no critério interface no quesito “aparência das telas” e “conforto visual para manuseio do sistema” pontuou 4 pontos – “concordo parcialmente”. No critério usabilidade, o item “as telas do sistema são claras, fáceis de ler e interpretar” pontuou 4 pontos – “concordo parcialmente”. Os demais quesitos receberam a pontuação máxima.

O avaliador 11, no critério interface no quesito “aparência das telas” pontuou pontos – 4 pontos “concordo parcialmente”. Os demais quesitos receberam a pontuação máxima.

O avaliador 13, no critério usabilidade no quesito “as exigências de memória não impedem o programa de rodar” pontuou 3 pontos – “não concordo e nem discordo”. Os demais quesitos receberam a pontuação máxima.

As tabelas abaixo apresentam as pontuações dos avaliadores em cada quesito e a média geral.

Tabela 10 - Avaliação Ergonômica: Critério de Organização

Avaliadores	Acesso as informações de forma clara	Tempo necessário para realização de uma consulta
Avaliador 1	4	5
Avaliador 2	5	4
Avaliador 3	4	3
Avaliador 4	5	5
Avaliador 5	5	5
Avaliador 6	5	5
Avaliador 7	5	5
Avaliador 8	5	5
Avaliador 9	5	5
Avaliador 10	5	5
Avaliador 11	5	5
Avaliador 12	5	5
Avaliador 13	5	5
Avaliador 14	5	5
Avaliador 15	5	5
Avaliador 16	5	5
Avaliador 17	5	5
Avaliador 18	5	5
Avaliador 19	5	5
Avaliador 20	5	5
Média	4,9	4,95
Média geral: 4,92		

Tabela 11 - Avaliação Ergonômica: Critério de Interface

Avaliadores	Aparência das telas	Estrutura lógica dos dados	A quantidade de informação é suficiente para a assistência	Conforto visual para manuseio do sistema
Avaliador 1	5	5	5	5
Avaliador 2	5	4	4	5
Avaliador 3	5	2	5	5
Avaliador 4	5	5	5	4
Avaliador 5	5	5	5	5
Avaliador 6	5	5	5	5
Avaliador 7	5	5	5	5
Avaliador 8	5	5	4	5
Avaliador 9	5	4	5	5
Avaliador 10	4	5	5	4
Avaliador 11	4	5	5	5
Avaliador 12	5	5	5	5
Avaliador 13	5	5	5	5
Avaliador 14	5	5	5	5
Avaliador 15	5	5	5	5
Avaliador 16	5	5	5	5
Avaliador 17	5	5	5	5
Avaliador 18	5	5	5	5
Avaliador 19	5	5	5	5
Avaliador 20	5	5	5	5
Média	4,9	4,75	4,9	4,9
Média geral : 4,86				

Continuação Tabela 11

Tabela 12- Avaliação Ergonômica: Critério de Conteúdo

Avaliadores	Informações claras, objetivas e atualizadas	Conteúdo está inter-relacionado e consistente com a área	Atinge os objetivos da assistência
Avaliador 1	4	5	5
Avaliador 2	3	5	5
Avaliador 3	5	5	5
Avaliador 4	5	5	4
Avaliador 5	5	5	5
Avaliador 6	5	5	5
Avaliador 7	5	5	5
Avaliador 8	5	5	5

Avaliador 9	5	5	5
Avaliador 10	5	5	5
Avaliador 11	5	5	5
Avaliador 12	5	5	5
Avaliador 13	5	5	5
Avaliador 14	5	5	5
Avaliador 15	5	5	5
Avaliador 16	5	5	5
Avaliador 17	5	5	5
Avaliador 18	5	5	5
Avaliador 19	5	5	5
Avaliador 20	5	5	5
Média	4,85	5	4,95
Média geral: 4,93			

Continuação Tabela 12

Tabela 13 - Avaliação Ergonômica: Critério Técnico

Avaliadores	Estrutura dos dados – como os dados no sistema foram organizados– permite raciocínio compatível com a prática	Funcionamento adequado do sistema
Avaliador 1	4	5
Avaliador 2	3	4
Avaliador 3	5	5
Avaliador 4	5	5
Avaliador 5	5	5
Avaliador 6	5	5
Avaliador 7	5	5
Avaliador 8	5	5
Avaliador 9	5	5
Avaliador 10	5	5
Avaliador 11	5	5
Avaliador 12	5	5
Avaliador 13	5	5
Avaliador 14	5	5
Avaliador 15	5	5
Avaliador 16	5	5
Avaliador 17	5	5
Avaliador 18	5	5
Avaliador 19	5	5
Avaliador 20	5	5
Média	4,85	4,95
Média geral: 4,93		

Tabela 14 - Avaliação de Usabilidade

Avaliadores	O programa roda facilmente na plataforma, sem interferências	As telas do sistema são claras, fáceis de ler e interpretar	O usuário é capaz de acessar o sistema/programa facilmente	A estrutura da informação disponibilizada é viável e fácil de usar	É eficiente para o intercâmbio de informações entre o usuário e o programa	O programa permite o manejo eficiente dos dados que utiliza	As exigências de memória não impedem o programa de rodar
Avaliador 1	5	4	5	5	5	5	5
Avaliador 2	5	4	5	5	5	4	2
Avaliador 3	5	5	5	5	5	3	1
Avaliador 4	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 5	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 6	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 7	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 8	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 9	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 10	5	4	5	5	5	5	5
Avaliador 11	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 12	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 13	5	5	5	5	5	5	3
Avaliador 14	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 15	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 16	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 17	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 18	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 19	5	5	5	5	5	5	5
Avaliador 20	5	5	5	5	5	5	5
Média	5	4,85	5	5	5	4,85	4,55
Média geral: 4,89							

10 DISCUSSÃO

O aplicativo “Hemoapp”, assim denominado pelos autores deste trabalho, se configura como um aplicativo que foi desenvolvido com o objetivo principal de auxiliar os profissionais de saúde no manejo do paciente portador de Hemofilia e Doença de Von Willebrand.

É importante salientar que, o uso do aplicativo não visa a substituição do atendimento do paciente pelos Hematologistas nos Hemonúcleos, mas sim estender o cuidado desse paciente a APS.

O aplicativo tem a possibilidade de ser utilizado como ferramenta de apoio ao tratamento do paciente portador de coagulopatias hereditárias na APS. Além de sua utilização no ambiente físico do serviço de saúde, por ter sido desenvolvido para dispositivos móveis, o aplicativo pode ser utilizado como ferramenta para avaliação dos pacientes em visitas domiciliares.

Assim como no presente trabalho, OLIVEIRA e COSTA (2012), em seu estudo utilizaram tecnologias de computação para o desenvolvimento de um aplicativo móvel, multiplataformas, que fosse referência em vacinação. Os pesquisadores tinham o propósito de que o aplicativo fosse instrumento de educação permanente de profissionais de saúde e pacientes, reiterando uma das finalidades de BARRA (2008) com o desenvolvimento de um software.

Diante das funcionalidades do aplicativo desenvolvido foi necessário verificar sua utilização na prática clínica, para isso foi realizado um pré-teste com profissionais de saúde. É importante ressaltar que alterações e correções visando à atualização do sistema de acordo com novas determinações no tratamento de pacientes com coagulopatias hereditárias sempre deverão ser consideradas, uma vez que o desenvolvimento de um software para a saúde é um processo dinâmico (BARRA, 2008).

No presente estudo, foram avaliados ergonomia e usabilidade, como também levantadas possíveis modificações para melhor utilização nas consultas. O pré-teste de um instrumento tem por objetivo assegurar-lhe que o mesmo esteja bem elaborado, sobretudo no que se refere a clareza e precisão dos termos; forma das questões; desmembramento das questões; ordem das questões; e introdução do questionário. (SANTOS, 2006)

Para a realização do pré-teste foram selecionados 20 profissionais atuantes na APS do município de Itaguaí. Foram necessários inúmeros contatos via telefone e e-mail para que os

profissionais respondessem ao questionário e o TCLE, o que dificultou a finalização do trabalho.

Os critérios avaliados foram Ergonomia e Usabilidade. O critério Ergonomia foi subdividido em: Organização, Interface, Conteúdo e Técnica. No critério Organização, 17 avaliadores pontuaram com nota máxima ficando o quesito com média total de 4,92. No critério Interface, 14 avaliadores deram a nota máxima ficando o quesito com 4,82 de média geral. Já o critério Conteúdo recebeu nota máxima de 16 avaliadores ficando com média geral 4,93. O critério Técnica, ficou com média geral de 4,93, tendo recebido nota máxima de 18 avaliadores. O critério Usabilidade ficou com média geral de 4,89, tendo recebido nota máxima de 15 avaliadores. Ao final do pré-teste, concluiu-se que os profissionais avaliaram positivamente o aplicativo tanto em relação à sua ergonomia quanto em relação à sua usabilidade.

11 CONCLUSÃO

O grande número de brasileiros portadores de coagulopatias hereditárias e suas dificuldades em conseguir atendimento na atenção básica em saúde, corroboram, a importância da criação de um aplicativo que auxilie o profissional na classificação, diagnóstico e tratamento dos pacientes portadores de coagulopatias hereditárias.

Acreditamos que a elaboração de um aplicativo para dispositivos móveis possibilitaria não só o suporte com evidências científicas para avaliação e classificação do paciente portador de coagulopatias hereditárias, como também a capacitação dos profissionais no cuidado, o que permitiria um gerenciamento de qualidade do atendimento desses pacientes na atenção primária.

O presente estudo se propôs a elaborar um aplicativo que desse suporte à decisão clínica, como também capacitasse os profissionais de saúde no manejo do paciente, possibilitando um melhor gerenciamento dos pacientes com coagulopatias hereditárias. Assim, foi desenvolvido um aplicativo para dispositivos móveis na plataforma Android. O profissional de saúde, após cadastro, tem acesso a dois módulos principais, um módulo de hemofilia e um para a Doença de Von Willebrand.

Após elaboração do aplicativo, realizou-se um pré-teste com profissionais de saúde da APS a fim de avaliar sua ergonomia, usabilidade e levantar possíveis modificações a serem realizadas no aplicativo e nos questionários de avaliação. Por meio do pré-teste pudemos verificar também a necessidade contínua de atualização profissional e a incorporação de novas tecnologias no cuidado, que acabam por facilitar e agilizar a assistência do paciente.

As limitações encontradas durante o estudo, considerando-se a fase de desenvolvimento do aplicativo, uma vez que as pesquisadoras não dispunham do embasamento necessário para a programação computacional, foi superada por meio de parceria técnica. E em relação a realização do pré-teste, a dificuldade encontrada foi em conseguir resposta dos avaliadores, foi necessário a realização de diversos contatos via e-mail e telefônico para que os avaliadores respondessem o questionário e preenchessem o termo de livre esclarecimento.

A realização deste estudo, com o desenvolvimento do App denominado “Hemoapp”, avaliado positivamente em diversos aspectos, comprova a viabilidade de utilização da Tecnologia de Informação e Comunicação para a construção de ferramentas que possibilitem o apoio técnico e científico aos Profissionais de Saúde, ampliando a qualidade da Atenção em Saúde prestada, por meio do acesso ágil a conteúdo que apoiem o processo decisório na prática do cuidado.

Verifica-se que a utilização de novas tecnologias no acompanhamento de pacientes portadores de coagulopatias é completamente possível.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ABREU MP, PORTO AM, MINARI AL et al. — **Anestesia para septoplastia e turbinectomia em paciente portador de Doença de von Willebrand.** Relato de caso. Rev Bras Anesthesiol, 2003; 53:382-387

ALEIXO, J.L.M. **A Atenção Primária à Saúde e o programa de Saúde da Família: Perspectivas de Desenvolvimento no Início do Terceiro Milênio.** Revista Mineira de Saúde n.1 p19-25, 2000

ALLEN GC, ARMFIELD DR, BONTEMPO FA et al. — **Adenotonsillectomy in children with von Willebrand disease.** Arch Otolaringol Head Neck Surgery, 1999;125:547-551.

AMERICAN TELEMEDICINE ASSOCIATION. **Telemedicine: A Brief Overview,** Congressional Telehealth Briefing, Washington, DC, 1999. Disponível em: <http://www.atmeda.org/news/overview.html>. Último acesso em: 16 de agosto de 2006.

ANDREWS RK, BERNDT MC. **Platelet physiology and thrombosis.** Thromb Res. 2004; 114:447-53.

ANDREWS RK, BERNDT MC. **Platelet adhesion: a game of catch and release.** J Clin Invest. 2008; 118(9):3009-11

ANVISA. **Guia de validação de sistemas computadorizados.** 2010. Acesso 05 de abril de 2016 Disponível em :<http://portal.anvisa.gov.br>.

BECKER BF, HEINDL B, KUPATT C, ZAHLER S. **Endothelial function and hemostasis.** Z Kardiol. 2000; 89:160-7.

BERCKMANS RJ, NEIUWLAND R, BÖING AN, ROMIJN FP, HACK CE, STURK A. **Cell-derived microparticles circulate in healthy humans and support low grade thrombin generation.** Thromb Haemost. 2001 Apr;85(4):639-46

BLANCHETTE, V. S. et al. **Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH.** Journal of Thromb. and Haemost., Oxford, v. 12, n. 11, p. 1935-1939, 2014.

BORGES, R. C. de M. **Ergonomia de Software.** 2010.

BOUCHER BA, Traub O. **Achieving hemostasis in the surgical field.** Pharmacotherapy. 2009;v.29 n.7, p.2S-7S.

BRAGA Neto, FC; Barbosa PR; Santos IS. **Atenção hospitalar: evolução histórica e tendências.** In: Giovanella L; Escorel S; Lobato LVC; Noronha JC; Carvalho AI organizadores. Políticas e Sistema de Saúde no Brasil. Rio de Janeiro: Fiocruz, 2008. p.665-704

BARRA, D C C. **Processo de enfermagem informatizado em terapia intensiva em ambiente PDA (Personal Digital Assistant) a partir da CIPE® versão 1.0,** 2008 [Dissertação] / Daniela Couto Carvalho Barra – Florianópolis

(SC): UFSC/PEN, 2008.

BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE. **Manual de diagnóstico e tratamento da doença de von Willebrand**. Brasília – DF. 2006.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de tratamento das coagulopatias hereditárias**, Brasília, 2006a 76 p

BRASIL, MINISTÉRIO DA SAÚDE. Secretaria de atenção à saúde. Departamento de atenção especializada. **Manual de diagnóstico e tratamento da doença de von Willebrand**. Brasília, 2008. Disponível em: <<http://dtr2001.saude.gov.br/editora/produtos/livros/genero/livros.htm>>. Acesso em: 19 jun. 2016.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Manual de atendimento odontológico a pacientes com coagulopatias hereditárias**. Brasília, 2008. 36 p.

BRASIL. Ministério da Saúde do Brasil. **Manual de reabilitação na hemofilia**. Elaborado por: Mônica Hermida Cerqueira et al. Brasília: 2011a.

BRASIL. Ministério da Saúde. Portal da Saúde. **O Programa de Telessaúde Brasil**. Acesso em: 30 de setembro de 2016b

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. **Manual de hemofilia** / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – 2. ed., 1. reimpr. – Brasília : Ministério da Saúde, 2015a.

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. **Perfil das coagulopatias hereditárias no Brasil : 2014** / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Coordenação-Geral de Sangue e Hemoderivados. – Brasília : Ministério da Saúde, 2015b. 62 p. il

BRASIL. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. **Manual de atendimento odontológico a pacientes com coagulopatias hereditárias**. Brasília, 2015c

BRITTEN MB, ZEIHAR AM, SCHÄCHINGER V. **Clinical importance of coronary endothelial vasodilator dysfunction and therapeutic options**. J Intern Med. 1999; 245:315-27.

BRUNNER; SAUDDARTH. **Tratado de enfermagem médico cirúrgica**. 9ª edição v. 1, 2002.

BUTENAS S, MANN KG. **Blood coagulation**. Biochemistry (Mosc). 2002; 67:3-12

CAIO, Vânia Maria et al. **Genética comunitária e hemofilia em uma população brasileira**. Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro, p. 595-605, mai./jun. 2001. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/csp/v17n3/4642.pdf>>. Acesso em: 11 jul. 2016.

CAMPOS, S. **Escalas de Pesquisa**. Disponível em: <
http://www.siqueiracampos.com/escala_pesquisa.asp> Acesso em: 30 de outubro de 2016

CARAPEBA, Rosângela; THOMAS, Sylvia. **Convivendo com a hemofilia**. Mato Grosso: Federação Brasileira de Hemofilia, 2007.

CARVALHO, A.C.C; CASTRO, J.F.S.C. **Artropatia Hemofílica**. Dissertação de Mestrado, 2010. Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar Universidade do Porto

CASTELLS M. **A sociedade em rede**. 6nd ed. São Paulo: Paz e Terra; 2012.

CAVALCANTI Artur Siqueira. Hemorio: Instituto Estadual de Hematologia. **Manual do Paciente Hemofílico**. Edição revisada 02/2004

COLUMBUS, IDC: **87% of connected devices sales by 2017 will be tablets and smartphones**. **Forbes.com**,2013. Disponível em:
<http://www.forbes.com/sites/louiscolumbus/2013/09/12/idc-87-of-connected-devices-by-2017-will-be-tablets-and-smartphones/>, Acesso em 05 de novembro de 2016

CONCEIÇÃO CS. **Desenvolvimento de um modelo conceitual da Classificação Internacional da Funcionalidade Incapacidade e Saúde baseado na web / Cristiano Sena da Conceição; orientador Luis Alberto Gomez . Florianópolis, 2007. 129 f ;grafs., trabs. Dissertação (Mestrado) _ Universidade Federal de Santa Catarina, Programa de Pós-Graduação em Engenharia e Gestão do Conhecimento, 2007 Disponível em: <http://btd.egc.ufsc.br>. Acesso 09de maio de 2016**

CONSTANTINOU,A. , CAMILLERI, E., KAPETANASKIS, M. **Mobile developer economics 2010 and beyond**. 2010

CORACIN, Fabio L. **Importância da condição de saúde bucal em pacientes hemofílicos**. Revista Brasileira de Hematologia Hemoterapia. 2008.

COCKBURN, A. e HIGHSMITH, J. "**Agile Software Development: The Business of Innovation**", IEEE Computer, Sept.,2001, p. 120-122

CRAIG, J.; PATTERSON, V. **Introduction to the Practice of Telemedicine**. In: WOOTON, R.; CRAIG, J.; PATTERSON, V. Introduction to Telemedicine. 2. ed. London: Royal Society of Medicine Press, 2006. Cap. 1, p. 3-14.

CURRAN, V. R. **Tele-education**. In: WOOTON, R.; CRAIG, J.; PATTERSON, V. Introduction to Telemedicine. 2. ed. London: Royal Society of Medicine Press, 2006. Cap. 5, p. 65-75.

DAHLBÄCK B. **Protein S and C4b-binding protein: components involved in regulation of the protein C anticoagulant system**. Thromb Haemost. 1991;66(1):49-61.

DAVIE EW. **Biochemical and molecular aspects of the coagulation cascade**. Thromb.Haemost. 1995; 74:1-6.

- DEVELOPERS ANDROID. **Pure android**. Developers Android, 2014.
<http://developers.android.com/desing/patterns/pure-android.html> Acesso em: 05 de novembro de 2016
- DOOLITTLE, G. C; SPAULDING, R. J. **Defining the Needs of a Telemedicine Service**. In: WOOTON, R.; CRAIG, J.; PATTERSON, V. Introduction to Telemedicine. 2. ed. London: Royal Society of Medicine Press, 2006. Cap. 60, p. 79-92.
- EDGINGTON TS, MACKMAN N, BRAND K, RUF W. **The structural biology of expression and function of tissue factor**. Thromb Haemost. 1991;66(1):67-79
- ELDORADO, **Redes corporativas móveis**. Eldorado, 2014. Disponível em:
<http://www9.eldorado.org.br/case/eldorado-desenvolve-solucao-para-integracao-de-tablets-e-smartphones-em-redes-corporativas/> Acesso em : 05 de novembro de 2016
- ELIAS A, BONFILS S, DAOUD-ELIAS M, GAUTHIER B, SIÉ P, BOCCALON H, et al. **Influence of long term oral anticoagulants upon prothrombin fragment 1+2, thrombin-antithrombin III complex and D-Dimer levels in patients affected by proximal deep vein thrombosis**. Thromb Haemost. 1993;69(4):302-5.
- FLANAGAN, David; FERGUSON, Paula (2002). **JavaScript: The Definitive Guide** 4th ed. [S.l.]: O'Reilly & Associates.
- FRANCO RF. **Fisiologia da coagulação, anticoagulação e fibrinólise**. Medicina (Ribeirão Preto). 2001;34(3/4):229-37.
- FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA. **Convivendo com a Hemofilia: manual de bolso**. Disponível em:
 <<http://dtr2001.saude.gov.br/editora/produtos/livros/genero/livros.htm>>. Acesso em: 19 jun. 2016.
- FEDERICI A. B.;, CANCIANI, M. T. **Clinical and laboratory versus molecular markers for a correct classification of von Willebrand disease** Haematologica. 2009 May;94(5):610-5. doi: 10.3324/haematol.2009.005751.
- FRANKO OI, Tirrell TF. **Smartphone app use among medical providers in ACGME training programs**. J Med Syst. 2012 Oct;36(5):3135-9. doi: 10.1007/s10916-011-9798-7. Epub 2011 Nov 4.
- GEMMATI D, SERINO ML, VERZOLA I, MARI R, MORATELLI S, BALLERINI G. **Resistance to activated protein C and low levels of protein S activity in nine thrombophilic families: a correct diagnosis**. Blood Coagul Fibrinolysis. 1997;8(2):118-23.
- GIOVANELLA L, MENDONÇA MHM. **Atenção Primária a Saúde**. In: Giovanella L; Escorel S; Lobato LVC; Noronha JC; Carvalho AI organizadores.. Políticas e Sistema de Saúde no Brasil. Rio de Janeiro: Fiocruz; 2008. p. 575-625
- HANDIN RI, LUX SE, STOSSEL TP. **Blood: principles and practice of hematology**. 2a ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2003. 2304p.

HANNAH KJ, Ball MJ, Edwards MJA. **Introdução à informática em enfermagem**. 3rd ed. Porto Alegre: Artmed; 2009.

HEMOPHILIA, **World Federation of. About Bleeding Disorders: von Willebrand Disease**. Disponível em: <http://www.wfh.org/en/page.aspx?pid=673> Acesso em: 25 set de 2016.

HOFFMAN M, MONROE D. **A cell-based model of hemostasis**. *Trombosis and Haemostasis*. 2001; 85:958-965

HOFFMAN M. **A cell-base model of coagulation and the role of factor VIIa**. *Blood Rev*. 2003;17(Suppl 1):S1-5.

HOFFMAN M. **Remodeling the blood coagulation cascade**. *J Thromb Thrombolysis*. 2003;16(1/2):17-20.

INTERNATIONAL DATA CORPORATION (IDC). **IDC: press release. China to Become the Largest Market for Smartphones in 2012 with Brazil and India Forecast to Join the Top 5 Country-Level Markets by 2016**, According to IDC.[Internet] Framingham: MA; 2013.. Disponível em: <http://www.idc.com/> Acesso em : 05 de novembro de 2016

INTERNATIONAL DATA CORPORATION (IDC). **Worldwide Business Use Smartphone 2013–2017 Forecast and Analysis**. [Internet] Framingham: MA; 2013. Disponível em: <http://www.idc.com/> Acesso em 05 de novembro de 2016 .

KESSLER CM — **Deficiência dos Fatores da Coagulação**, em: Goldman L, Bennett JC — *Cecil Tratado de Medicina Interna*, 21ª Ed, Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 2001;1116-125.

KIRCHHOFER D, NEMERSON Y. **Initiation of blood coagulation: the tissue factor/factor VIIa complex**. *Curr.Opin.Biotechnol*. 1996; 7: 386-391

LORENZI TF — **Patologia da Hemostasia**, em: D'amico E, Daniel MM, Silveira PAA — *Manual de Hematologia Propedêutica e Clínica*, 3ª Ed, Rio de Janeiro, Medsi, 2003;477-552.

LOURAL, C. A.; ZANCO FILHO, R. A.; REGO, A. C. G. B.; OLIVEIRA, R. C. **Tecnological Development of Brazilian Communications in Past Decades**. *Telematics and Informatics*, Amsterdam, v. 23, p. 294-315, 2006.

MALÝ MA, TOMASOV P, HÁJEK P, BLASKO P, HRACHOVINOVÁ I, SALAJ P, VESELKA J. **The role of tissue factor in thrombosis and hemostasis**. *Physiol Res*. 2007;56(6):685-95.

MARCIN, P. M.; REZNIK, M.; OZUAH, O. **Telemedicine for Children Presenting to Rural Emergency Departments or Intensive Care Units**. In: WOOTON, R.; BATCH, J. *Telepediatrics: Telemedicine and Child Health*. London: Royal Society of Medicine Press, 2005. Cap. 17, p. 183-192.

MARQUES, Marise; LEITE, Érica. **Cuidados nos Pacientes com Hemofilia e doença e Von Willebrand na Cirurgia Eletiva Otorrinolaringológica**. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, v. 69, n.1, 40-6, jan./fev. 2003.

MELLO G.A, FONTANELLA BJB, DERMAZO MMP. **Atenção Básica e Atenção Primária a Saúde-origens e diferenças conceituais.** Revista APS n.12 v.2 p204-213. 2009 acesso em 5 fevereiro de 2017. Disponível em: <http://www.aps.ufjf.br/index.php/aps/article/view/307/203>

MELO, M. C. B. e SILVA, E. M. S. **Aspectos conceituais em Telessaúde.** In: Telessaúde: um instrumento de suporte assistencial e educação permanente. Editora UFMG, 2006.

MENDES, E.V. **Uma Agenda para a saúde.** 2ª Ed São Paulo. Hucitec, 1999.

MENDES, E.V. **A Atenção Primária à Saúde no SUS.** Fortaleza: Escola de Saúde pública do Ceará, 2002

MENDES EV. **Agora mais do que nunca. Uma revisão bibliográfica sobre Atenção Primária a Saúde.** Belo Horizonte, CONASS, 2009.

MONROE DM, HOFFMAN M. **The coagulation cascade in cirrosis.** Clin Liver Dis. 2009;13(1):1-9.

NEMERSON Y. **Tissue factor and haemostasis.** Blood. 1988;71(1):1-8. Erratum in: Blood. 1988;71(4):1178.

NEMERSON Y. **The tissue factor pathway of blood coagulation.** Semin.Hematol. 1992; 29:170-176

NORRIS, A. C. **Essentials of Telemedicine and Telecare.** Baffins Lane - England: John Wiley & Sons, 2002. 177p.

OLIVEIRA, C G, LEITE, K A A, OLIVEIRA, A G. **Protótipo de um software para apoio à Sistematização da Assistência de Enfermagem.** Arquivos Sociedade Brasileira de Informática em Saúde. Congresso Brasileiro de Informática em Saúde 2011. Disponível em: < www.sbis.org.br/cbis11/arquivos/742.pdf>. Acesso em: outubro de 2017

OHLIN AK, MORSE J, OHLIN H. **Soluble thrombomodulin antigen in plasma is increased in patients with acute myocardial infarction treated with thrombolytic therapy.** Thromb Res. 1996;82(4): 313-22.

PAGLIARI, C; SLOAN, D.; GREGOR, R; SULLIVAN, R; DETMER, D.; KAHAN, J. P; OORTWIJN, W.; MACGILIVRAY, S. **What is eHealth (4): A Scoping Exercise to Map the Field.** JMedInternet Res, 2005, 7 (1): e9.

PEREDNIA, D. A.; ALLEN, A. **Telemedicine Technology and Clinical Applications.** Journal of the American Medical Association, Chicago, v. 273, n. 6, p. 483-488, 1995.

PEREIRA S.R, PAIVA P.B. **A importância da Engenharia da Usabilidade para a Segurança de Sistemas Informatizados em Saúde.** Journal of Health Informatics. V.3, n.3, p.123-129, 2011

PÉREZ-GÓMEZ F, BOVER R. **La nueva cascada de la coagulación y su posible influencia en el difícil equilibrio entre trombosis y hemorragia.** Rev Esp Cardiol. 2007;60(12):1217-9

PETROVITCH CT, DRUMMOND JC — **Hemoterapia e Hemostasia**, em: BARASH PG, CULLEN BF, STOELTING RK — Anestesia Clínica, 4ª Ed, São Paulo, Manole, 2004;201-238.

PINTO, G.M. et al. **Hemofilia A.** Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre, 2001

RIBEIRO, A., SILVA, R. **Survey on cross-platforms and languages for mobile Apps.** Eighth International Conference on the quality of information and communications Technology. 2012

RIDDEL JR JP, AOUIZERAT BE, MIASKOWSKI C, LILLICRAP DP. **Theories of blood coagulation.** J Pediatr Oncol Nurs. 2007;24(3):123-31.

RIZZATTI, E.G; FRANCO, R.S. **Investigação diagnóstica dos distúrbios hemorrágicos.** Medicina, Ribeirão Preto, SP- 34:238-247. Jul./dez.2001.

RODEGHIERO, F.; CASTAMAN, G.; TOSETTO, A. **Optimizing treatment of von Willebrand disease by using phenotypic and molecular data.** Hematology, Jan 2009; 2009: 113 - 123. Disponível em: < http://asheducationbook.hematologylibrary.org/cgi/content/full/2009/1/113_full > Acesso em: 21 de maio de 2016.

SANTOS *et al.* **Telessaúde: um instrumento de suporte assistencial e educação permanente.** Editora UFMG, 2006.

SHEARER MJ. **Vitamin K.** Lancet. 1995;345(8944):229-34.

SHIKASHO, Larissa; BARROS, Nathalia Daher Vieira de Moraes; RIBEIRO, Valeska Costa Pinto. **Hemofilia: O difícil processo de aceitação e auto-cuidado na adolescência.** Juiz de Fora, 2009.

SILVEIRA, J. A. A.; FILHO, A. M. L.; RESENDE, H. M. P.; PEREIRA, J. G. **Características da assistência à saúde a pessoas com diabetes mellitus acompanhadas na Unidade de Saúde da Família Pedregal II, em Cuiabá, MT: reflexões para a equipe de saúde.** O Mundo da Saúde, São Paulo: 2010;34(1):4349.

SIMS PJ, FAIONI EM, WIEDMER T, SHATTIL SJ. **Complement proteins C5b-9 cause release of membrane vesicles from the platelet surface that are enriched in the membrane receptor for coagulation factor Va and express prothrombinase activity.** J Biol Chem 1988; 263: 18205-12.

SOMMERVILLE, I. **Engenharia de Software.** 8ª Ed[S1]: Pearson Education, 2006.

SOUZA, I. **Integrando atividades baseadas em abordagens da IHC às práticas da engenharia de software em projetos de interface de usuário de dispositivos móveis.** Universidade Paulista. São Paulo, p. 93-95, 2007

SOUSA, Daiane Pereira. et al. **Hemofilia: uma revisão para o enfermeiro**. Revista Brasileira de Ciências da Saúde, ano VI, nº 18, São Paulo, out/dez. 2008.

STARFIELD B, Shi L. **Policy relevant determinant of health: an international perspective**. Health Policy n.60 p201–218, 2002

STARDUST. **Mobile application &reputation**. Stardust, 2013. Disponível em: http://www.stardust-testing.com/ressources_1/notice-m-reputation-en.pdf Acesso em: 05 de novembro de 2016

STEHLING L — **Blood Transfusion and Component Therapy**, em: Gregory GA — Pediatric Anesthesia, 4th Ed, São Francisco, Churchill Livingstone, 2002;117-144.

SRIVASTAVA, A. et al. **Guidelines for the management of hemophilia**. Haemophilia, Osney Mead, v. 19, n. 1, p. e1-47, Jan. 2013.

THRALL, J. H.; BOLAND, G. **Telemedicine in Practice. Seminars in Nuclear Medicine**, New York, v. 28, n. 2, p. 145-157, April 1998.

TOSETTO, Karla Sandrine. et al. **Os cuidados de enfermagem às crianças portadoras de hemofilia**. Out/2004.

TREVISANI, Bruna. **Estudo da composição multimérica do fator de Von Willebrand plasmático e intraplaquetário em pacientes com hipertensão pulmonar**. Disponível em: [www.bv.fapesp.br/pt/bolsas/43590/estudo-dacomposicao-multimerica-do-fator-de-Von-Willebrand-plasmático-e-intraplaquetário em-pacientes-com-hipertensão-pulmonar](http://www.bv.fapesp.br/pt/bolsas/43590/estudo-dacomposicao-multimerica-do-fator-de-Von-Willebrand-plasmatico-e-intraplaquetario-em-pacientes-com-hipertensao-pulmonar). Acesso em: 02 de julho de 2016. (TREVISANNI, 2011)

VALEN G, SIGURDARDOTTIR O, VAAGE J. **Systemic release of thrombomodulin, but not from the cardioplegic, reperfused heart during open heart surgery**. Thromb Res. 1996;83(4):321-8.

VIANA, A L d'Ávila; IOZZI, F L; ALBUQUERQUE, M V; BOUSQUAT, A. **Saúde, desenvolvimento e inovação tecnológica: nova perspectiva de abordagem e de investigação**. Lua Nova, São Paulo, 83: 41-77, 2011

VINE AK. **Recent advances in haemostasis and thrombosis**. Retina. 2009;29(1):1-7.

ZAGO MA, FALCÃO RP, PASQUINI R. **Hematologia: fundamentos e prática**. Ed. Rev. Atual. São Paulo: Atheneu; 2005. 1081p.

APÊNDICE A – Parecer Cômite de Ética

UERJ - INSTITUTO DE
MEDICINA SOCIAL /
UNIVERSIDADE DO ESTADO

**PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP****DADOS DO PROJETO DE PESQUISA**

Título da Pesquisa: ELABORAÇÃO E DESENVOLVIMENTO DE APLICATIVO PARA DISPOSITIVOS MÓVEIS PARA MANEJO DO PACIENTE PORTADOR DE COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS PELO PROFISSIONAL DA ATENÇÃO PRIMÁRIA

EM SAÚDE **Pesquisador:** JULIANA DE MEDEIROS MATOS **Área Temática:**

Versão: 1

CAAE: 66953517.8.0000.5260

Instituição Proponente: Laboratório de Telemedicina e Telessaúde UERJ

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO**PARECER Número****do Parecer:**

2.079.065

Apresentação do Projeto:

Trata-se de um projeto que tem como objetivo final “Elaborar protótipo de aplicativo que auxilie o profissional de saúde no manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias auxiliando no suporte assistencial e educação permanente desses profissionais”. O aplicativo móvel ajudará o profissional oferecendo apoio assistencial e educação permanente. O projeto tem como objetivos específicos: 1) Elaborar estrutura do protótipo do aplicativo para manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias que auxilie no suporte assistencial e

educação permanente; 2) Apresentar protocolos sobre coagulopatias hereditárias para profissionais da atenção primária em saúde; 3) Realizar validação do protótipo do aplicativo para manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias com profissionais de saúde. Neste terceiro objetivo, conta-se com a participação de profissionais de saúde da atenção primária em saúde do município de Itaguaí, localizado no Estado do Rio de Janeiro que concordarem em participar da pesquisa. A participação dos mesmos será a base da validação do protótipo do aplicativo, conforme descrito a seguir. Após simulação da utilização do aplicativo e esclarecimento de dúvidas em relação ao funcionamento do software e do dispositivo móvel, se dará início ao pré-teste. Para tanto, os profissionais utilizarão tablets ou smartphones fornecidos pelos pesquisadores. Depois da simulação o profissional de saúde responderá a um questionário estruturado em relação à usabilidade e ergonomia do software, como também a um questionário com duas perguntas abertas: Você considera possível a utilização do aplicativo na prática clínica? Você tem alguma observação ou sugestão? De acordo com o proponente, o estudo será descritivo e exploratório, com abordagem metodológica qualitativa, tendo seu procedimento (a parte que envolve seres humanos) desenhado em observação à normativa sobre pesquisa com seres humanos vigente no país. A coleta dos dados acontecerá nas respectivas unidades de atendimento dos profissionais, no horário de expediente, em datas a serem acordadas com os mesmos a fim de contemplar todos os participantes, em seus diversos horários e escalas. O estudo tem caráter de pesquisa e desenvolvimento, contando com uma primeira etapa na qual se elaborará o aplicativo baseando-se nos manuais de atendimento fornecidos pelo ministério da Saúde para pacientes portadores de coagulopatias hereditárias e, em uma segunda etapa, com a utilização de questionários semi estruturados onde busca-se identificar a opinião dos profissionais sobre o aplicativo nos quesitos usabilidade e acessibilidade. O material colhido e analisado será utilizado para aprimoramento do aplicativo baseando-se na opinião dos profissionais.

Objetivo da Pesquisa:

O projeto tem como objetivos 1) Elaborar estrutura do protótipo do aplicativo para manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias que auxilie no suporte assistencial e educação permanente; 2) Apresentar protocolos sobre coagulopatias hereditárias para profissionais da

atenção primária em saúde; 3) Realizar validação do protótipo do aplicativo para manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias com profissionais de saúde.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

São observados os possíveis riscos mínimos, decorrente do desconforto em responder ao questionário e do gasto de tempo com a atividade. O pesquisador menciona que os participantes serão informados e poderão interromper ou se retirar da atividade a qualquer tempo. Sobre os benefícios, é citada a contribuição direta na validação de um protótipo de aplicativo que poderá contribuir na prática do cotidiano destes profissionais, futuramente.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Trata-se de pesquisa de mestrado profissional, cujo produto será a produção do protótipo de um aplicativo de celular que contribua na educação permanente de profissionais da atenção primária. A submissão do protocolo ao CEP responde à necessidade de observar eticamente a etapa de validação do aplicativo, que envolve seres humanos que irão avaliar o uso do aplicativo, em uma simulação. O protocolo não apresenta questões éticas críticas e, apesar de não se tratar de um estudo puramente acadêmico – envolvendo uma parte de desenvolvimento de tecnologia – observa as normativas pertinentes à ética em pesquisa com seres humanos vigentes no país.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Adequados

Recomendações:

Rever a escrita dos itens do questionário, de forma a facilitar a compreensão por parte do respondente.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Não há.

Considerações Finais a critério do CEP:

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_876835.pdf	07/04/2017 10:56:06		Aceito
Declaração de Instituição e Infraestrutura	declaracaociencia.pdf	07/04/2017 10:54:05	JULIANA DE MEDEIROS MATOS	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	projeto_cep.docx	23/03/2017 10:02:25	JULIANA DE MEDEIROS MATOS	Aceito
Cronograma	CRONOGRAMA.docx	23/03/2017 08:59:34	JULIANA DE MEDEIROS MATOS	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	tcle.docx	23/03/2017 08:59:06	JULIANA DE MEDEIROS MATOS	Aceito
Folha de Rosto	folhaderostojulianamatos.pdf	16/03/2017 12:52:18	JULIANA DE MEDEIROS MATOS	Aceito
Recurso Anexado pelo Pesquisador	questionario.docx	06/03/2017 20:23:57	JULIANA DE MEDEIROS MATOS	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

RIO DE JANEIRO, 23 de Maio de 2017

**Assinado por:
Martinho Braga Batista e Silva
(Coordenador)**

APÊNDICE B – Termo Livre Esclarecido

Universidade do Estado do Rio de Janeiro
Sub-Reitoria de Pós Graduação e Pesquisa
Programa de Pós Graduação em Telemedicina e Telessaúde
UDT - Laboratório de Telessaúde

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Você está sendo convidado(a) a participar, como voluntário(a), do estudo intitulado “Elaboração e desenvolvimento de aplicativo para dispositivos móveis para manejo do paciente portador de coagulopatias hereditárias pelo profissional da atenção primária em saúde”, conduzida por Juliana de Medeiros Matos. Este estudo tem por objetivo avaliar a ergonomia e usabilidade do aplicativo para manejo dos pacientes portadores de coagulopatias pelo profissional da atenção primária em saúde.

Você foi selecionado(a) por ser profissional da atenção primária em saúde. Sua participação não é obrigatória. A qualquer momento, você poderá desistir de participar e retirar seu consentimento. Sua recusa, desistência ou retirada de consentimento não acarretará prejuízo.

Os riscos relacionados com a sua participação são mínimos. Caso apresente algum problema no decorrer de qualquer etapa da pesquisa que lhes cause emoções desconfortantes, será prestado apoio psicológico respeitando este momento e decisão dos participantes quanto à continuidade da sua participação, podendo essa ser interrompida, remarcada ou mesmo cancelada. É garantida a liberdade da retirada de consentimento a qualquer momento, como também deixar de participar do estudo. As informações obtidas serão analisadas em conjunto com as de outros avaliadores voluntários. Ressalta-se que não há despesas pessoais para o profissional avaliado(a) em qualquer fase do estudo, como também não há compensação financeira relacionada à sua participação. A elaboração de um aplicativo de Telecoagulopatia possibilitará não só o suporte educacional e assistencial aos profissionais da atenção básica, como também a capacitação dos profissionais no cuidado evitando deslocamentos desnecessários aos Hemocentros e fornecendo segurança aos profissionais durante o manejo desse paciente.

Sua participação nesta pesquisa consistirá em testar o aplicativo e responder ao questionário de avaliação da usabilidade e ergonomia do aplicativo. Não haverá registro de áudio, de vídeo ou imagem.

Os dados obtidos por meio desta pesquisa serão confidenciais e não serão divulgados em nível individual, visando assegurar o sigilo de sua participação.

O pesquisador responsável se comprometeu a tornar públicos nos meios acadêmicos e científicos os resultados obtidos de forma consolidada sem qualquer identificação de indivíduos participantes.

Caso você concorde em participar desta pesquisa, assine ao final deste documento, que possui duas vias, sendo uma delas sua, e a outra, do pesquisador responsável / coordenador da pesquisa. Seguem os telefones e o endereço institucional do pesquisador responsável e do Comitê de Ética em Pesquisa – CEP, onde você poderá tirar suas dúvidas sobre o projeto e sua participação nele, agora ou a qualquer momento.

Contatos do pesquisador responsável: Juliana de Medeiros Matos, cirurgiã-dentista, drajumatos@gmail.com e telefone para contato (21) 3076-8299.

Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto de Medicina Social da UERJ: Rua São Francisco Xavier, 524 – sala 7.003-D, Maracanã, Rio de Janeiro, CEP 20559-900, telefone (21) 2334-0235, ramal 108. E-mail: cep-ims@ims.uerj.br

Declaro que entendi os objetivos, riscos e benefícios de minha participação na pesquisa, e que concordo em participar.

Rio de Janeiro, ____ de _____ de ____.

Assinatura do(a) participante: _____

Assinatura do(a) pesquisador(a) [imprescindível]: _____

APÊNDICE C -- Avaliação de ergonomia e usabilidade

ERGONOMIA	Discordo plenamente (1 ponto)	Discordo parcialmente (2 pontos)	Não concordo nem discordo (3 pontos)	Concordo parcialmente (4 pontos)	Concordo plenamente (5 pontos)
Organização					
Acesso as informações de forma clara					
Tempo necessário para realização de uma consulta					
Interface					
Aparência das telas					
Estrutura lógica dos dados					
A quantidade de informação é suficiente para a assistência					
Conforto visual para manuseio do sistema					
Conteúdo					
Informações claras, objetivas e atualizadas					
Conteúdo está inter-relacionado e consistente com a área					
Atinge os objetivos da assistência					
Técnico					
Estrutura dos dados – como os dados no sistema foram organizados– permite raciocínio compatível com a prática					
Funcionamento adequado do sistema					
USABILIDADE					

O programa roda facilmente na plataforma, sem interferências					
As telas do sistema são claras, fáceis de ler e interpretar					
O usuário é capaz de acessar o sistema/programa facilmente					
A estrutura da informação disponibilizada é viável e fácil de usar					
É eficiente para o intercâmbio de informações entre o usuário e o programa					
O programa permite o manejo eficiente dos dados que utiliza					
As exigências de memória não impedem o programa de rodar					