



**MINISTÉRIO DA EDUCAÇÃO
UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE
PRÓ-REITORIA DE PESQUISA E PÓS-GRADUAÇÃO
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM TECNOLOGIAS DA INFORMAÇÃO E
GESTÃO EM SAÚDE**

Gabriela Gräwer Bauermann

**HemoAssist: Sistema de Apoio à Decisão Clínica para Cuidadores de
Pacientes Pediátricos Hemofílicos**

Porto Alegre

2023

Gabriela Gräwer Bauermann

**HemoAssist: Sistema de Apoio à Decisão Clínica para Cuidadores de
Pacientes Pediátricos Hemofílicos**

Dissertação no Programa de Mestrado Acadêmico em
Tecnologias da Informação e Gestão em Saúde da
Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto
Alegre.

Orientador: Profa. Dra. Cecília Dias Flores

Co-Orientador: Profa. Dra. Eliane Dallegrave

Porto Alegre

2023

Catálogo na Publicação

Gräwer, Gabriela

HemoAssist: Sistema de Apoio à Decisão Clínica para Cuidadores de Pacientes Pediátricos Hemofílicos / Gabriela Gräwer. -- 2023.

119 p. : il., graf., tab. ; 30 cm.

Dissertação (mestrado) -- Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, Programa de Pós-Graduação em Tecnologias da Informação e Gestão em Saúde, 2023.

Orientador(a): Cecília Dias Flores ; coorientador(a): Eliane Dallegrave.

1. Sistema de Apoio à Decisão Clínica. 2. Diário de Infusão Digitalizado. 3. Doenças raras. 4. Cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos. I. Título.

Sistema de Geração de Ficha Catalográfica da UFCSPA com os dados fornecidos pelo(a) autor(a).

Gabriela Gräwer Bauermann

**HemoAssist: Sistema de Apoio à Decisão Clínica para Cuidadores de
Pacientes Pediátricos Hemofílicos**

Dissertação de Mestrado apresentada ao Programa de Pós-Graduação em Tecnologias da Informação e Gestão em Saúde da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre como requisito parcial para a obtenção do título de Mestre em Tecnologias da Informação e Gestão em Saúde.

Orientador: Profa. Dra. Cecília Dias Flores

Co-orientador: Profa. Dra. Eliane Dallegrove

Aprovada em: 28 de Agosto de 2023.

BANCA EXAMINADORA:

Profa. Dra. Juliana Silva Hebert
Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre

Profa. Dra. Liane Nanci Rotta
Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre

Prof. Dr. Pedro Roosevelt Torres Romão
Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre

DEDICATÓRIA

Ao meu Deus:

tu, Senhor, não só me deste o dom da vida, mas me abençoaste com Tua graça e misericórdia, e com Teu amor incondicional. Tu és a razão da minha vida, e a Ti eu quero levantar louvor todos os dias da minha vida.

“Portanto [...] fazei tudo para a glória de Deus” (1 Coríntios 10:31).

Ao meu melhor amigo e amor da minha vida, Kelvin:

como eu amo dividir a vida contigo! Tua capacidade de me ensinar e aprender comigo foram fundamentais no meu desenvolvimento, e por ti eu busco o constante aperfeiçoamento. O teu amor sincero, o teu abraço quentinho, e os sonhos que cultivamos juntos sempre foram a minha maior força e motivação para continuar nesta caminhada que chamamos de “vida”.

Aos meus amados pais, Vera e Roberto:

vocês são maravilhosos! Como eu sou privilegiada por ter crescido em um lar no qual nunca faltou nada, especialmente o amor de vocês. Vocês sempre foram o meu porto seguro, e nada disso teria sido possível sem a incansável torcida de vocês nas “arquibancadas” da vida.

Aos pacientes pediátricos hemofílicos e seus cuidadores:

suas batalhas diárias e resiliência são inspiradoras, e a possibilidade de poder melhorar a qualidade de vida de vocês foi a grande motivação deste projeto.

Aos meus atuais e futuros colegas e clientes no mundo profissional:

ter o privilégio e a capacidade de auxiliá-los a vencer seus desafios e a conquistar seus objetivos, através do conhecimento obtido por este programa de mestrado, me impulsiona a ser uma profissional ainda melhor.

A todos aqueles que foram meus incentivadores ao longo desta jornada:

seu carinho, apoio e orações foram fundamentais para me dar ainda mais confiança e motivação para não desistir dessa jornada, e poder hoje defender esta pesquisa com orgulho.

AGRADECIMENTOS

Às minhas queridas orientadora e co-orientadora, Cecília e Eliane, pelo tempo dedicado, pelos conselhos e ideias sugeridas, pelas inúmeras trocas que tivemos ao longo desses últimos meses, pela confiança depositada em mim, e por serem fontes de admiração e inspiração para a profissional que eu busco ser um dia.

À esta universidade, ao Programa de Pós-Graduação em Tecnologias da Informação e Gestão em Saúde, ao seu corpo docente, à sua direção e à sua administração pelo ambiente de aprendizado proporcionado, pelas experiências vividas dentro e fora da sala de aula, e pela formação de qualidade recebida, que se aplica além da vida acadêmica.

Aos diferentes profissionais que me apoiaram ao longo deste trabalho, em especial à Raquel e ao André, pela dedicação e inúmeras contribuições que fizeram neste trabalho, e por sonhar comigo o sonho de tornar esta pesquisa realidade.

A todos vocês, o meu mais sincero obrigado!

"It is hard to fail, but it is worse never to have tried to succeed."

— Theodore Roosevelt

RESUMO

Introdução: Hemofilia é um distúrbio raro caracterizado pela deficiência de fatores de coagulação sanguínea, podendo resultar em sangramentos de difícil controle. Em geral, o seu diagnóstico acontece ainda nos primeiros anos de vida dos pacientes, portanto, é fundamental que seus cuidadores estejam capacitados para gerenciar a doença. Diante disso, as tecnologias da informação representam uma alternativa promissora na ampliação do acesso à informação e na melhoria dos serviços de saúde. **Objetivo:** Desenvolver um aplicativo com um Sistema de Apoio à Decisão Clínica e o Diário de Infusão digital para auxiliar cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos. **Metodologia:** O desenvolvimento do Sistema de Apoio à Decisão Clínica e Diário de Infusão Digital foi realizado em três etapas: 1. Identificação dos indicadores de risco dos episódios hemorrágicos e das condutas recomendadas para o gerenciamento da doença; 2. Desenvolvimento do Sistema de Apoio à Decisão Clínica (SADC) em Redes Bayesianas e informatização do Diário de Infusão; 3. Avaliação da relevância do conteúdo do aplicativo através da aplicação de um questionário com especialistas. **Resultados:** “HemoAssist”, um aplicativo de software com um Sistema de Apoio à Decisão Clínica e um Diário de Infusão digital foi desenvolvido com sucesso para apoiar os cuidadores de crianças com hemofilia. **Considerações finais:** Este estudo corrobora os benefícios e a necessidade de uma aplicação em software que reúna, em um único lugar, diversas informações que sejam úteis e de fácil acesso e compreensão para os cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos.

Palavras-chaves: Doenças raras, Pacientes pediátricos hemofílicos, Cuidadores, Sistema de Apoio à Decisão Clínica, Diário de Infusão Digitalizado

ABSTRACT

Introduction: Hemophilia is a rare genetic hemorrhagic disorder characterized by blood coagulation factors deficiency, resulting in bleeding that can be difficult to control. In general, the diagnosis of this blood disorder occurs in the first years of the patients' life, making it essential that their caregivers are trained to manage the disease. Because of this, information technologies represent a promising alternative to expanding access to information and improving health services. **Objective:** Develop an application with a Clinical Decision Support System and the digital Infusion Log Journal to assist caregivers of children with hemophilia. **Methodology:** The development of the digital infusion log journal and the clinical decision support system was executed in three phases: 1. Assessment of risk indicators for many different hemorrhagic events and the recommended actions to mitigate the disease; 2: Design of a Clinical Decision Support System through Bayesian Networks and the digital treatment log; 3: Evaluate the application's content relevance through a survey with specialists. **Results:** "HemoAssist", a software application with a Clinical Decision Support System and a digital Infusion Log Journal was successfully developed to support caregivers of children with hemophilia. **Conclusion:** This study confirms the benefits and the need for a software application that brings together, in a single place, a variety of useful information that is easy to access and understand for caregivers of children with hemophilia.

Keywords: *Rare diseases, Pediatric hemophilia, Caregivers, Clinical Decision Support System, Digital Infusion Log Journal.*

LISTA DE TABELAS

Tabela 1	Conhecimento Humano x Conhecimento Artificial
Tabela 2	Nodos da Rede Bayesiana
Tabela 3	Determinação das Recomendações do SADC
Tabela 4	Dados Sociodemográficos
Tabela 5	Avaliação dos Objetivos
Tabela 6	Avaliação da Estrutura e Apresentação
Tabela 7	Avaliação da Relevância

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ANVISA	Agência Nacional de Vigilância Sanitária
APP	Aplicativo; Aplicação em Software
CDC	Centers for Disease Control and Prevention
CEP	Comitê de Ética em Pesquisa
CTH	Centros de Tratamento de Hemofilia
DD	Dose Domiciliar
FBH	Federação Brasileira de Hemofilia
FDA	Food and Drug Administration
IA	Inteligência Artificial
IVC	Índice de Validação de Conteúdo
IVCES	Instrumento de Validação de Conteúdo Educativo em Saúde
OMS	Organização Mundial da Saúde
ONU	Organização das Nações Unidas
NCATS	National Center for Advancing Translational Sciences
NIH	National Institutes of Health
SAD	Sistema de Apoio à Decisão
SADC	Sistema de Apoio à Decisão Clínica
SE	Sistemas Especialistas
SEP	Sistemas Especialistas Probabilísticos
SR-BayeS	Sistema de Recomendação Bayesiano em Saúde

SUS	Sistema Único de Saúde
TCLE	Termo de Consentimento Livre e Esclarecido
TI	Tecnologia da Informação
UFCSPA	Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre
UFRGS	Universidade Federal do Rio Grande do Sul
XML	Extensible Markup Language

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	13
2 OBJETIVOS	15
2.1 OBJETIVO GERAL	15
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	15
3 REVISÃO DA LITERATURA	16
3.1 TECNOLOGIAS DA INFORMAÇÃO	16
3.1.1 INTELIGÊNCIA ARTIFICIAL	16
3.1.2 SISTEMAS ESPECIALISTAS	17
3.1.3 SISTEMAS DE APOIO À DECISÃO CLÍNICA	21
3.1.4 REDES BAYESIANAS	22
3.1.5 SISTEMA DE RECOMENDAÇÃO BAYESIANO EM SAÚDE (SR-BAYES)	24
3.1.6 RELEVÂNCIA DO CONTEÚDO DE MATERIAIS DE EDUCAÇÃO EM SAÚDE	26
3.2 SAÚDE	29
3.2.1 DOENÇAS RARAS	30
3.2.2 HEMOFILIA	31
3.2.3 CRIANDO UMA CRIANÇA HEMOFÍLICA	34
3.2.4 TRATAMENTO DA HEMOFILIA	37
3.2.5 PROGRAMA DE DOSE DOMICILIAR E O DIÁRIO DE INFUSÃO	38
3.2.6 APOIO PARA PACIENTES HEMOFÍLICOS E SEUS CUIDADORES	39
4 MATERIAIS E MÉTODO	42
4.1 DESENVOLVIMENTO DA ETAPA 1	42
4.2 DESENVOLVIMENTO DA ETAPA 2	42
4.3 DESENVOLVIMENTO DA ETAPA 3	44
4.3.1 ANÁLISE DOS DADOS	46
4.4 ASPECTOS ÉTICOS	47
4.5 DECLARAÇÃO SOBRE RISCOS	48
4.6 DECLARAÇÃO SOBRE BENEFÍCIOS	48
4.7 DECLARAÇÃO SOBRE CONFLITO DE INTERESSES	49
4.8 DECLARAÇÃO SOBRE FINANCIAMENTO	49
5 RESULTADOS	50
5.1 APRESENTAÇÃO DO PRODUTO DESENVOLVIDO	50
5.1.1 DESIGN DA LOGO	50
5.1.2 O APLICATIVO E SUAS FUNCIONALIDADES	51
5.2 DESENVOLVIMENTO DO SISTEMA DE APOIO À DECISÃO CLÍNICA	57
5.3 INFORMATIZAÇÃO DO DIÁRIO DE INFUSÃO	61
5.4 AVALIAÇÃO DA RELEVÂNCIA DO CONTEÚDO DO APLICATIVO	61
5.6 ARTIGO CIENTÍFICO	65
6 DISCUSSÃO	67
7 CONSIDERAÇÕES FINAIS	72
REFERÊNCIAS	74
APÊNDICE A: TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)	88
APÊNDICE B: QUESTIONÁRIO APLICADO COM ESPECIALISTAS	92
APÊNDICE C: REGRAS DE OURO DA HEMOFILIA	95
ANEXO A: PARECER DE APROVAÇÃO DO CEP	116

1 INTRODUÇÃO

Os seres humanos tomam decisões ao longo do dia todos os dias. Para nos auxiliar e facilitar esse processo de tomada de decisões, existem os Sistemas de Apoio à Decisão (SAD). Esses sistemas consistem em soluções tecnológicas de processamento de dados e informações utilizadas para apoiar na tomada de decisões (SHAHSAVARANI *et al*, 2015). Dentre suas aplicações, estão os sistemas de apoio à decisão focados na área da saúde.

Os Sistemas de Apoio à Decisão Clínica (SADC) são aplicações criadas para auxiliar na tomada de decisões associadas a uma área de conhecimento da saúde humana. Através da aplicação de conhecimento especializado, esse software fornece respostas, e sugere caminhos alternativos a fim de solucionar um determinado problema (TCHENG *et al*, 2017), reduzindo significativamente as incertezas associadas à tomada de decisão.

Desde o momento do diagnóstico da hemofilia, as rotinas de infusões, mudanças de hábitos, e cuidados necessários exigem um grande investimento de tempo e dedicação, impactando significativamente a vida dos pacientes hemofílicos e demais envolvidos (ROCHE, 2017). No mundo, estima-se que existam 1,125 milhões de homens com hemofilia (IORIO *et al*, 2019), sendo o Brasil o país com a quarta maior população de hemofílicos do mundo (WFH, 2016).

Nos Estados Unidos, a maior parte da população hemofílica recebe o diagnóstico da doença bem cedo, ainda nos primeiros anos de vida do paciente (CDC, 2023). Com o diagnóstico, vêm o choque, a tristeza, a raiva, a negação e o medo (KELLEY *et al*, 2006). A falta de informação é uma das grandes barreiras no alcance da qualidade de vida para a criança com hemofilia e dos seus cuidadores (SAXENA, 2022) (VEJA SAÚDE, 2023).

A fim de ajudar a reconquistar o sentimento de controle, que é tão desejado pelos pais de pacientes hemofílicos, é necessário começar mudando o enfoque. Enquanto o diagnóstico desses pacientes não pode ser mudado, existem outros fatores que podem – e quanto mais esses cuidadores aprendem, mais equipados eles ficam para controlar suas emoções e ter a capacidade de ajudar os pacientes pelos quais eles são responsáveis (KELLEY *et al*, 2006).

Diante deste cenário, as tecnologias da informação representam uma alternativa promissora no acesso à informação e na melhoria dos serviços de saúde.

Através delas, os cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos poderão ter cada vez mais controle e conhecimento sobre a saúde do paciente pelo qual eles são responsáveis, reduzindo a quantidade e frequência de episódios graves. Portanto, a criação de uma ferramenta que ofereça, de uma maneira centralizada, um sistema de apoio à decisão clínica e o diário de infusão digitalizado para cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos, apresenta-se não somente como uma inovação, mas também como uma necessidade para os pacientes, seus cuidadores e demais envolvidos no cuidado e gerenciamento da hemofilia.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

O objetivo geral deste estudo consiste no desenvolvimento de um aplicativo com um Sistema de Apoio à Decisão Clínica (SADC) e o Diário de Infusão digital para auxiliar cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Os objetivos específicos deste estudo consistem em:

- Identificar na literatura os indicadores de risco de episódios hemorrágicos para pacientes pediátricos hemofílicos, e as melhores práticas sugeridas por especialistas para o controle da doença;
- Representar, através de Redes Bayesianas, a modelagem do conhecimento especializado da hemofilia em pacientes pediátricos;
- Informatizar o diário de infusão;
- Desenvolver um Sistema de Apoio à Decisão Clínica que auxilie cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos;
- Avaliar a relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo através do Instrumento de Validação de Conteúdo Educativo em Saúde (IVCES).

3 REVISÃO DA LITERATURA

O principal objetivo desta pesquisa foi desenvolver um aplicativo para auxiliar cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos no gerenciamento da doença. Neste aplicativo, foram disponibilizados materiais desenvolvidos por organizações de referência na doença, um sistema de apoio à decisão clínica e o diário de infusão digital. Sendo assim, nesta breve revisão teórica serão levantados os principais aspectos relacionados às duas grandes áreas que envolvem este estudo: tecnologias da informação e saúde.

3.1 TECNOLOGIAS DA INFORMAÇÃO

Tecnologia da Informação (TI) é um termo comumente usado para descrever sistemas de *hardware*, *software* e informação (FOX, 2020). Seu conceito abrange qualquer equipamento, ou sistema (ou subsistema) interligado de um equipamento que seja utilizado na aquisição, armazenamento, manipulação, gerenciamento, movimentação, controle, exibição, comutação, intercâmbio, transmissão ou recepção automática de dados ou informações (CNSS, 2015) por uma empresa, instituição ou organização que manipule informações. Acredita-se que a expressão “tecnologia da informação” tenha surgido no final dos anos 1970 com o intuito de referir-se às tecnologias baseadas em computadores, as quais incorporam a computação, as tecnologias de telecomunicações, e os produtos eletrônicos de transmissão e consumo (GRAUER, 2001).

Desde os primórdios da sua criação nos anos, o alcance e a aplicação das tecnologias da informação foram modificados ou ampliados como talvez nunca imaginado. Novas indústrias surgiram, enquanto outras desapareceram à medida que a humanidade abraçava o maior avanço tecnológico desde a Revolução Industrial: a Era da Informação havia chegado e o mundo nunca mais seria o mesmo (NSF, 2023).

3.1.1 INTELIGÊNCIA ARTIFICIAL

A inteligência faz parte da capacidade de adquirir e aplicar conhecimentos e habilidades a fim de alcançar objetivos. Dentre os diferentes tipos de inteligência, a Inteligência Artificial (IA) pode ser definida como a área da ciência e engenharia que

está focada na compreensão computacional do comportamento inteligente e com a criação de artefatos que exibem tal comportamento, implementando novos conceitos e novas soluções para resolver desafios complexos (SHAPIRO, 1992) (HAMET, TREMBLAY, 2017) (RAMESH *et al*, 2004). Apesar de estar relacionada à tarefa semelhante de usar computadores para entender a inteligência humana, a Inteligência Artificial se difere por não precisar se limitar apenas aos métodos biologicamente observáveis (MCCARTHY, 2007).

Com a quantidade sem precedentes de dados disponíveis no mundo atual, as aplicações de IA se tornarão cada vez mais úteis para os consumidores. Isso é particularmente verdadeiro na área da saúde: esse enorme volume de dados deve ser analisado detalhadamente, não apenas para fornecer sugestões aos pacientes sobre estilo de vida, mas também para gerar informações que visem melhorar o design de cuidados de saúde, com base nas necessidades e hábitos dos pacientes (HAMET, TREMBLAY, 2017).

3.1.2 SISTEMAS ESPECIALISTAS

Ao longo das últimas décadas, vários sistemas baseados nos conceitos de Inteligência Artificial foram pesquisados, sendo o Sistema Especialista (SE) o que mais prosperou (NETO *et al*, 2006). Esse sistema, o qual é projetado e desenvolvido para atender a uma aplicação determinada e limitada do conhecimento humano, consiste em um programa ou um conjunto de programas computacionais capaz de emitir uma decisão apoiada em conhecimento justificado, a partir de uma base de informações (CAMPOS, 2004) (NETO *et al*, 2006).

Para que o programa funcione como um especialista humano, os Sistemas Especialistas devem ser capazes de fazer as mesmas coisas que um especialista humano faz (AGOSTINHO; MALUNGO, 2019), cujas finalidades incluem, mas não se limitam a analisar, concluir, deduzir, induzir, diagnosticar, prever, monitorar, planejar, projetar, interagir e tomar decisões que “melhor lhe convier” baseado em sua base de conhecimento desenvolvido por especialistas, tornando-se independente do especialista no momento de sua execução (MEDEIROS; BARRETO, 2004). Dentre suas capacidades, os Sistemas Especialistas são caracterizados por:

- Resolver problemas muito complexos tão bem quanto ou melhor que especialistas humanos;

- Raciocinar heurísticamente, usando o que os peritos consideram efetivamente regras práticas;
- Interagir com usuários humanos utilizando inclusive linguagem natural;
- Manipular e raciocinar sobre descrições simbólicas;
- Funcionar com dados errados e regras incertas de julgamento;
- Contemplar hipóteses múltiplas simultaneamente;
- Explicar por que estão fazendo determinadas pergunta;
- Justificar suas conclusões (MANCHINI, 2004 apud CAMPOS, 2004).

Sistemas Especialistas possuem capacidade de acumular conhecimentos, e usar tais conhecimentos para resolver problemas que necessitariam de um especialista (MEDEIROS; BARRETO, 2004). Para isso, esses sistemas requerem uma base de conhecimento específica ao domínio do problema, a qual deve ser desenvolvida de modo a permitir ser manipulada por um sistema computacional, representando o conhecimento específico. Esse conhecimento pode ser apresentado de duas formas distintas: factual e heurístico (NETO *et al*, 2006).

O conhecimento factual é composto de informações e fatos largamente difundidos e aceitos pela comunidade científica, os quais são publicamente disponíveis através de publicações em livros e periódicos, por exemplo (NETO *et al*, 2006). Por outro lado, o conhecimento heurístico é, em sua maior parte, um conhecimento restrito, de poucas e eficientes regras de bom julgamento que caracterizam o nível de conhecimento e as decisões dos especialistas em uma dada área (HIDALGO, 2015). Em outras palavras, o conhecimento heurístico está baseado em estratégias diferentes e peculiares aos especialistas humanos, contribuindo para diminuir o espaço de busca de um problema e proporcionando uma solução final mais rápida (NETO *et al*, 2006).

Tabela 1 – Conhecimento humano x Conhecimento artificial

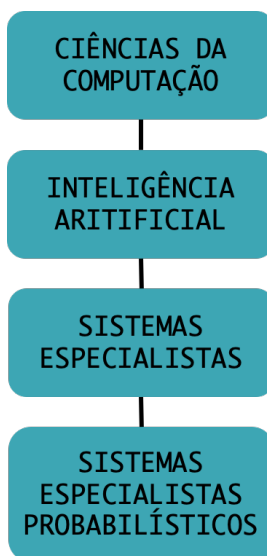
CONHECIMENTO HUMANO	CONHECIMENTO ARTIFICIAL
Perecível	Permanente
Difícil de transferir	Fácil de transferir
Difícil de documentar	Fácil de documentar

Imprevisível	Consistente
Caro	Razoável
Discriminatório	Imparcial
Social	Individualizado
Criativo	Sem inspiração
Adaptável	Inflexível
Enfoque amplo	Enfoque restrito
Baseado em senso comum	Técnico

Fonte: Adaptado de MANCHINI (2004) apud CAMPOS (2004).

Ao desenvolver ou utilizar um sistema especialista, é importante considerar alguns fatores, dos quais incluem o fato de que estes sistemas não são influenciados por elementos externos a ele, como ocorre com o especialista humano. Dessa forma, para as mesmas condições, é esperado que os sistemas especialistas forneçam sempre o mesmo conjunto de decisões. Embora os sistemas especialistas e os próprios especialistas possam, em alguns casos, desempenhar tarefas idênticas ou muito similares, as características de ambos são bastante distintas (Tabela 1). Mesmo havendo algumas vantagens evidentes no uso dos sistemas especialistas, esses sistemas não são desenvolvidos com o intuito de substituir os especialistas, mas sim auxiliá-los (AGOSTINHO; MALUNGO, 2019), nas tomadas de decisões.

Figura 1 – Origem dos Sistemas Especialistas Probabilísticos



Fonte: Adaptado de NETO (2002).

A necessidade de tratar a incerteza em sistemas especialistas levou a construção de Sistemas Especialistas Probabilísticos (KOEHLER, 1998). Estes podem ser classificados como aqueles sistemas que trabalham com o tratamento de incertezas, têm em sua base de conhecimentos fatos e regras que representam o conhecimento do especialista num domínio de aplicação, na qual cada regra é associado a um grau de incerteza de acordo com o modelo de raciocínio adotado (NETO, 2002).

Foi somente na segunda metade do século passado que surgiram os primeiros trabalhos a sugerirem a representação do conhecimento incerto a partir da probabilidade condicional de Thomas Bayes, datada de 1763. A partir de então, a Teoria Probabilística de Bayes passou a ser aplicada em sistemas especialistas, sendo uma teoria consistente e que permite a representação de conhecimentos certos e incertos (KOEHLER, 1998).

O desenvolvimento de um sistema especialista requer a participação de um especialista na área em questão, o qual será responsável por fornecer as informações necessárias para a montagem da base de conhecimento do sistema, bem como a de um profissional responsável pela construção do sistema em si a partir do conhecimento obtido do especialista (ARAÚJO; TEIXEIRA; ENCARNAÇÃO, 2020). O conhecimento especialista obtido é constituído (1) pelos fatos sobre o problema a resolver e (2) as regras que mostram como o especialista raciocina para chegar a uma conclusão. A aquisição de conhecimento do especialista deve, portanto, resultar em

uma base de conhecimento representada como uma rede bayesiana, contendo informações verossímeis relevantes e com relações causais (BARRETO, 1997 apud NETO, 2002).

Portanto, para que um sistema especialista probabilístico tenha em sua base de conhecimento fatos e regras que representem o conhecimento do especialista, a partir do qual o sistema buscará emular o seu comportamento, é fundamental que o processo de aquisição e representação do conhecimento seja feito de forma aprofundada e detalhada (ARAÚJO; TEIXEIRA; ENCARNAÇÃO, 2020).

3.1.3 SISTEMAS DE APOIO À DECISÃO CLÍNICA

Sistemas Apoio à Decisão (SAD) representam o conceito do papel de computadores no processo de tomada de decisões, os quais podem ser definidos como um sistema interativo de informações baseado em computador e projetado para oferecer soluções no processo de tomada de decisão (LIU et al, 2009) (KEEN, 1980). A habilidade das redes Bayesianas de modelar a incerteza e relações causais entre variáveis, e de lidar com a ausência de informações disponíveis garante com que essa ferramenta seja tão atrativa e interessante para o desenvolvimento desse tipo de software (THANATHORNWONG, 2018).

Com todas as mudanças tecnológicas e nas práticas de saúde já identificadas no século XXI, o desenvolvimento de Sistemas de Apoio à Decisão aplicados na área da saúde apresenta-se como uma tecnologia particularmente necessária. Essa necessidade deve-se ao crescente aumento dos desafios relacionados ao gerenciamento de informações e conhecimentos na área da saúde, da pressão em adotar sistemas de registro médicos eletrônicos, e do desejo de ofertar serviços de saúde personalizados para a situação e preferências de cada paciente (MUSEN; MIDDLETON; GREENES, 2021).

Os Sistemas de Apoio à Decisão Clínica podem ser definidos como aqueles programas projetados para auxiliar diretamente na tomada de decisão clínica, no qual as características individuais de cada paciente são combinadas com uma base de conhecimento clínico computadorizada, na qual as informações são então apresentadas, através alertas ou recomendações, à equipe médica ou ao paciente, a fim de auxiliar no processo de decisão (SIM et al, 2001). No entanto, de acordo com alguns autores, o foco nas últimas décadas tem se voltado ao desenvolvimento de

ferramentas que forneçam recomendações específicas para o paciente, as quais têm sido chamadas de SADCs avançados. Esses sistemas incluiriam, por exemplo, a verificação de interações medicamentosas e doenças, suporte de dosagem individualizada durante um tratamento ou recomendações sobre testes laboratoriais (WASYLEWICZ; SCHEEPERS-HOEKS, 2019).

Assim como qualquer inovação na área da saúde, os Sistemas de Apoio à Decisão Clínica passam por um rigoroso processo de avaliação antes de serem disponibilizados aos seus usuários finais (SHAHSAVARANI et al, 2015), garantindo que haja um nível adequado de confiabilidade, precisão e exatidão na análise dos dados disponíveis e nas recomendações oferecidas.

Espera-se, portanto, que com o uso de Sistemas de Apoio à Decisão Clínica haja uma melhora na segurança e na qualidade do atendimento ao paciente, nos tratamentos e nos resultados do atendimento ao paciente, bem como a diminuição da dependência da memória, das taxas de erro e do tempo de resposta (BEELER; BATES; HUG, 2014).

3.1.4 REDES BAYESIANAS

Apesar do Teorema de Bayes ter surgido no século 18, foi a partir das descobertas tecnológicas do final do século 20 que as Redes Bayesianas ganharam destaque. Devido a sua capacidade de lidar com a incerteza no contexto da inteligência artificial, as Redes Bayesianas passaram a ser estudadas e utilizadas tanto pela comunidade acadêmica quanto por grandes empresas (SATO; SATO, 2015).

As Redes Bayesianas, também conhecidas por rede de crenças ou rede causal, consistem em um modelo gráfico que usa a probabilidade para determinar a ocorrência de um evento (TURING, 2023). Ela contém nodos e arestas: cada nodo do grafo representa uma variável aleatória, e cada aresta, unindo dois nodos, representa a condição de dependência entre esses nodos (HORNY, 2014).

A capacidade de trabalhar com as incertezas é resultado da utilização de evidências, as quais são compostas por um conjunto de probabilidades necessárias para a formação da rede (HORNY, 2014). As Redes Bayesianas podem ser utilizadas em diferentes áreas do conhecimento e para diversas funções, dentre elas a previsão, a detecção de anomalias, o diagnóstico e a tomada de decisão diante de incertezas

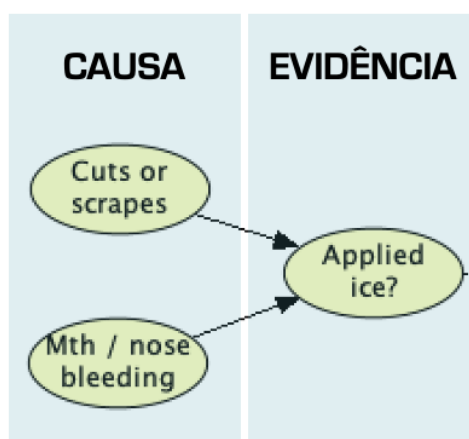
(BAYES SERVER, 2021) (LUCAS; VAN DE GAAG; ABU-HANNA; 2004). Devido a essas características, as Redes Bayesianas são muito utilizadas na construção e otimização de Sistemas de Apoio à Decisão.

De acordo com Horny (2014), a distribuição da probabilidade condicional pode ser expressa utilizando a seguinte fórmula, na qual as evidências consistem no conhecimento a priori:

$$P [Causa | Evidência] = P [Evidência | Causa] \cdot \frac{P [Causa]}{P [Evidência]}$$

De acordo com Pearl (2009), a construção de uma Rede Bayesiana envolve três etapas, sendo elas a (1) identificação das variáveis pertinentes e relevantes, a (2) determinação das relações entre as variáveis selecionadas, e a (3) determinação dos valores de probabilidade para cada variável, a priori (PEARL, 2009). A partir desse estudo, outros autores incluíram outras duas etapas importantes na modelagem de conhecimento de uma Rede Bayesiana.

Figura 2 – Exemplo de grafo direcionado representando a relação de causalidade entre variáveis independentes



Fonte: Autoria própria (2023).

Com isso, o processo de modelagem de uma Rede Bayesiana pode ser descrito como consistindo em cinco etapas distintas, conforme descrito abaixo:

1. Seleção de variáveis relevantes:

Etapa na qual é realizado o mapeamento de todas as possíveis variáveis que fazem parte do problema.

2. Identificação do relacionamento entre as variáveis:

Após a identificação das variáveis, nesta etapa são determinados a relação entre as variáveis, o grau de dependência e independência entre as variáveis, bem como a causalidade que leva uma variável a interferir em outra.

3. Identificação das probabilidades qualitativas e restrições lógicas:

Etapa na qual há a identificação das probabilidades requeridas para a construção da rede, buscando limitar o universo de probabilidades que devem ser avaliadas.

4. Avaliação das probabilidades:

Etapa na qual a distribuição de probabilidade é atribuída a cada nodo da rede, podendo utilizar dados já disponíveis ou a determinar a probabilidade de um evento através de consulta com especialistas.

5. Análise da sensibilidade e avaliação:

Finalmente, com a rede modelada, é realizada a análise e validação da Rede Bayesiana, a fim de que ela possa ser utilizada pelos usuários finais para os quais ela foi desenvolvida (LUCAS; VAN DE GAAG; ABU-HANNA; 2004) (SATO; SATO, 2015).

Figura 3 – Exemplo da distribuição de probabilidade de variáveis

Applied ice?	Yes		No	
Mth / nose...	Yes		No	
Cuts or scr...	Yes	No	Yes	No
Yes	0.5	0.5	0.5	0.5
No	0.5	0.5	0.5	0.5

Fonte: Autoria própria (2023).

Apesar disso, as Redes Bayesianas possuem suas limitações, como a dificuldade de determinar as probabilidades da rede em situações que requerem um conhecimento subjetivo e, portanto, não devem substituir as recomendações de especialistas, mas sim auxiliar de maneira a complementar o processo de tomada de decisões (SATO; SATO, 2015).

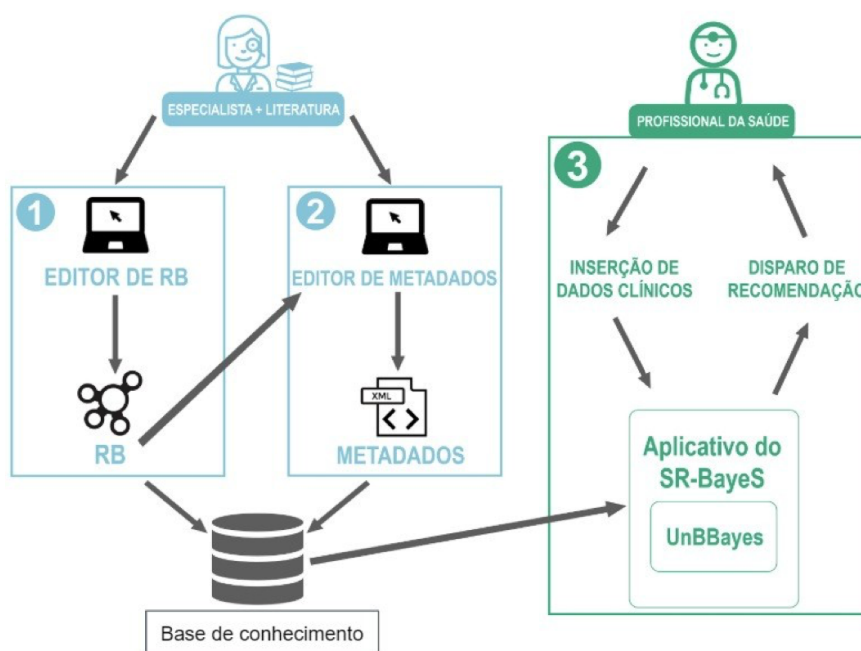
3.1.5 SISTEMA DE RECOMENDAÇÃO BAYESIANO EM SAÚDE (SR-BAYES)

Um grupo de pesquisa formado por discentes e docentes da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) e da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA) identificou que, devido à necessidade de conhecimento e habilidades técnicas de desenvolvimento de software, projetos desenvolvidos por especialistas da área da saúde possuíam grande risco de ficarem limitados apenas à esfera teórica (OLIVEIRA; GALANTE; FLORES, 2019). Por consequência, sem o desenvolvimento de um protótipo, muitos desses projetos acabam sendo arquivados sem oferecerem os benefícios originalmente planejados para os seus públicos-alvo. Visando minimizar esse risco, os pesquisadores desenvolveram o Sistema de Recomendação Bayesiano em Saúde (SR-BayeS).

O SR-BayeS consiste em um framework para auxiliar na implementação de Sistemas de Apoio à Decisão Clínica, desenvolvidos por profissionais da área da saúde, em um aplicativo mobile capaz de funcionar satisfatoriamente em situações reais, não-controladas (OLIVEIRA; GALANTE; FLORES, 2019). Para o funcionamento do Sistema de Apoio à Decisão Clínica no SR-BayeS, é necessário a Rede Bayesiana modelada, que consiste na parte lógica do sistema, e os metadados, que são as informações que definem a interface de interação do usuário com o sistema (OLIVEIRA; GALANTE; FLORES, 2019).

Ao modelar uma Rede Bayesiana, é possível salvá-la em um arquivo .net. Esse tipo de formato é suportado por diferentes ferramentas de edição de Rede Bayesianas, como o Hugin©, por exemplo. Com este arquivo .net, o especialista pode carregá-lo em uma aplicação desenvolvida para o sistema operacional Windows conhecida como “Construtor de Metadados do SR-BayeS”. Essa aplicação permite, entre outras coisas, a classificação e associação das variáveis da Rede Bayesiana, resultando na exportação de um arquivo XML com os metadados (OLIVEIRA; GALANTE; FLORES, 2019).

Figura 4 – Etapas de construção e uso de um Sistema de Apoio à Decisão Clínica utilizando o framework SR-BayeS



Fonte: OLIVEIRA, GALANTE, & FLORES (2019).

A fim de fazer o uso do sistema, o usuário deverá instalar o aplicativo em um dispositivo móvel com sistema operacional Android. A partir disso, com os metadados carregados no sistema, o usuário pode fazer o uso do Sistema de Apoio à Decisão Clínica através do cadastro de um novo paciente ou do uso de um paciente previamente cadastrado, e da inserção de evidências. Recomendações serão exibidas após ou, de maneira opcional, durante a inserção de evidências, e o usuário poderá acessar os detalhes delas a qualquer momento, sendo estas salvas no banco de dados interno do aplicativo (OLIVEIRA; GALANTE; FLORES, 2019).

3.1.6 RELEVÂNCIA DO CONTEÚDO DE MATERIAIS DE EDUCAÇÃO EM SAÚDE

A concepção de “educação em saúde” está atrelada aos conceitos relacionados à educação e à saúde, a qual é, tradicionalmente, compreendida como o processo de transmissão de informações em saúde através do uso de tecnologias (SALCI et al, 2013). Mais recentemente, há um grande enfoque nessa área devido à sua promissora capacidade no auxílio ao enfrentamento de problemas de saúde que afetam populações e seus contextos sociais (SOUSA et al, 2010).

Em suma, a educação em saúde está, fundamentalmente, vinculada à promoção da qualidade de vida das pessoas, apresentando-se como um instrumento para a promoção da qualidade de vida de indivíduos, famílias e comunidades (ÁFIO

et al, 2014) (SOUSA et al, 2010), na qual há a busca por conscientizar os pacientes sobre sua situação de saúde-doença, além do seu papel como sujeito de transformação de sua própria vida (SOUSA et al, 2010) Atualmente, uma nova abordagem de educação em saúde vem se destacando por valorizar o desenvolvimento da consciência crítica dessas pessoas, favorecendo o empoderamento desses pacientes e suas comunidades, a fim de fomentar a promoção de sua saúde (SALCI et al, 2013).

Através dessa nova abordagem, na qual busca-se enfatizar outros aspectos da vida que vão além da condição de saúde-doença desses pacientes, é feito o uso de ações emancipatórias de promoção da saúde que ultrapassam o modelo biomédico, atuando de forma participativa para que a pessoa obtenha o conhecimento necessário para tomar decisões conscientes no seu processo saúde-doença e de vida saudável. Percebe-se, portanto, que a educação em saúde atingiu dimensões além do biológico, considerando, também, a necessidade de mobilizar fatores políticos, ambientais, culturais, entre outros (SOUSA et al, 2010), (SALCI et al, 2013).

Para isso, os materiais educativos devem ser atuais, relevantes, e corretamente elaborados e avaliados (LEITE et al, 2018), tornando-se essencial ao pesquisador a familiarização com necessidades, particularidades e interesses da população-alvo (ÁFIO et al, 2014) (SALCI et al, 2013) (LEITE et al, 2018). Um dos passos essenciais para o desenvolvimento de material educativo eficaz é a validação de seu conteúdo, no entanto, é importante destacar que a forma inapropriada de validação, dentre os quais incluem a ausência de critérios metodológicos rigorosos, pode resultar na disponibilização de materiais educativos equivocados nos aspectos técnicos e didático-pedagógicos (LEITE et al, 2018) (CANO; HOBART, 2011). Para isso, a avaliação de materiais educativos em saúde em relação à estrutura coerente, coesa, organizada, suficiente e com linguagem adequada (LEITE et al, 2018) apresenta-se como uma etapa fundamental no desenvolvimento de novos materiais de educação em saúde.

A validação por especialistas é uma forma de validação de conteúdo, que é realizada através da revisão do conteúdo de um instrumento por especialistas (HYRKAS; APPELQVIST-SCHMIDLERCHNER; OKSA, 2003). Na avaliação de materiais de educação em saúde, os especialistas devem inicialmente avaliar o instrumento como um todo, determinando sua abrangência. Precisam também analisar os itens individualmente verificando sua clareza e pertinência (ALEXANDRE;

COLUCI, 2011). O Instrumento de Validação de Conteúdo Educativo em Saúde (IVCES) é uma ferramenta confiável, inovadora e versátil, podendo ser empregada na validação de conteúdos educativos disponibilizados em diversos materiais, incluindo vídeos, álbuns, cartilhas, jogos, websites e softwares. O IVCES tem como objetivo auxiliar profissionais de saúde de nível superior que desejam construir e validar conteúdo de materiais educativos em saúde (LEITE et al, 2018).

Ao utilizar este instrumento, os especialistas são convidados a avaliar três domínios: objetivos, estrutura/apresentação e relevância. Os itens pertencentes ao grupo de objetivos estão relacionados a propósitos, metas ou finalidade da utilização do material educativo; os do grupo de estrutura e apresentação, à organização geral, estrutura, estratégia, coerência e suficiência das apresentações; e, por fim, os do grupo de relevância, ao grau de significação do conteúdo educativo apresentado e sua capacidade de causar impacto, motivação e/ou interesse. A configuração final do instrumento possui dezoito itens, divididos em três domínios, com opções de respostas utilizando a escala Likert, sendo 0 = discordo, 1 = concordo parcialmente e 2 = concordo totalmente. O escore total do instrumento é calculado através da união de todos os domínios (LEITE et al, 2018).

O Índice de validade de conteúdo (IVC) compreende um método muito utilizado na área de saúde, o qual é utilizado para determinar a proporção de especialistas que estão em concordância sobre determinados aspectos, permitindo analisar cada item individualmente e, na sequência, o instrumento como um todo (ALEXANDRE; COLUCI, 2011) (DUPIM; RIBEIRO; ALVES, 2016). Por tradição, e com base no conselho dos primeiros escritores, como Lynn (1986), essas classificações de itens são tipicamente em uma escala tipo Likert com pontuação de um a quatro (POLIT; BECK, 2006). De acordo com Lynn, as escalas de classificação de 3 ou 5 pontos também podem ser utilizadas, porém essas abrem margem para a presença de um ponto médio neutro e ambivalente.

Desde então, diferentes escalas de 4 pontos foram propostas, na qual as respostas podem incluir: 1 = não relevante, 2 = não é possível avaliar a relevância sem que haja uma revisão do item ou o item necessita de tanta adaptação que não seria mais relevante, 3 = item necessita de uma pequena revisão para ser relevante, 4 = item muito relevante e sucinto (LYNN, 1986), ou 1 = não claro, 2 = pouco claro, 3 = bastante claro, 4 = muito claro (HYRKAS; APPELQVIST-SCHMIDLERCHNER; OKSA, 2003). Dentre os mais frequentes, encontra-se a escala que considera 1 =

irrelevante, 2 = um pouco relevante, 3 = relevante, e 4 = extremamente relevante (DAVIS, 1992; DEVON et al, 2007).

Para a avaliação do instrumento como um todo, é recomendado que os pesquisadores descrevam como realizaram o cálculo (POLIT; BECK, 2006), visto que três métodos distintos podem ser utilizados para tal finalidade. De acordo com Polit & Beck (2006), o primeiro método de cálculo do IVC pode ser feito através da média das proporções dos itens considerados relevantes pelos juízes. O segundo método de cálculo consiste no somatório dos IVCs calculados separadamente, divididos pelo número de itens considerados na avaliação. E, por fim, a última forma seria dividir o número total de itens considerados como relevantes pelos especialistas pelo número total de avaliações.

O número de especialistas necessário para a avaliação do conteúdo sempre foi um tópico bastante discutido, visto que esse número é influenciado por diversos fatores. Porém, tem-se como base que, em situações normais, um mínimo de 5 juízes seria capaz de oferecer um nível suficiente de controle sobre a avaliação do conteúdo. Já em casos em que o número de especialistas na área é mais escasso, um mínimo de 3 juízes seria aceitável. Em ambos os casos, é recomendado um número máximo de juízes não superior a 10 especialistas (LYNN, 1986).

Por fim, outro aspecto importante a ser considerado é a determinação da taxa de concordância aceitável entre os especialistas, também chamados de juízes dentro deste contexto. Para isso, deve-se considerar o número total de juízes participantes da avaliação (POLIT; BECK, 2006): quando há cinco ou menos juízes, todos devem concordar (índice de concordância = 1.00) para que suas avaliações sejam consideradas representações válidas dentro o universo de possibilidades; em casos de seis ou mais juízes, a recomendação é que o índice de concordância não seja inferior a 0,78 (LYNN, 1986). Porém, em casos de validação de novos instrumentos, pesquisadores devem buscar uma concordância mínima de 0,80 entre os especialistas (DAVIS, 1992).

3.2 SAÚDE

Ter saúde é uma preocupação comum entre as pessoas. Buscando garantir que essa condição seja algo possível para o maior número de pessoas ao redor do mundo, a Organização das Nações Unidas (ONU) estabeleceu, em 2015, que saúde

e bem-estar para todos em todas as idades é um dos seus Objetivos de Desenvolvimento Sustentável (OMS, 2018). Conforme a Organização Mundial da Saúde (OMS), para alcançar este objetivo, é preciso que as pessoas consigam obter um serviço básico de saúde de qualidade, sem que seja necessário um alto investimento financeiro para isso.

Estudos realizados nas últimas décadas buscam avaliar a qualidade do serviço oferecido aos pacientes nas instituições de saúde, dentre os quais foi identificado que o serviço de saúde oferecido em países de baixa e média renda é considerado inadequado e de baixa qualidade (KRUK et al, 2018). Além de um serviço de saúde insatisfatório, acredita-se que 210 mil mortes anuais nos Estados Unidos sejam exclusivamente decorrentes de erros médicos (JAMES, 2013). No Brasil, estudos indicam que 1.3 milhões de pacientes sofram pelo menos um efeito colateral devido a negligência ou imprudência durante um tratamento de saúde, dos quais 55 mil pacientes venham a óbito todos os anos por erros médicos (COUTO et al, 2018).

Erros médicos são considerados um dos maiores problemas nos serviços de saúde e uma ameaça ao bem-estar dos pacientes. À fim de melhorar a qualidade de seus serviços e auxiliar as equipes médicas na tomada de decisões, inovações na área de tecnologia da informação apresentam-se como uma estratégia eficaz diante desse cenário. Diversas instituições de saúde têm buscado disponibilizar Sistemas de Apoio à Decisão Clínica (SADC) para suas equipes médicas ou pacientes (SHAHSAVARANI et al, 2015).

3.2.1 DOENÇAS RARAS

Doenças raras podem ser definidas como a baixa prevalência de uma doença ou a insuficiência de tratamentos e pesquisas relacionados a uma doença específica (GRIGGS et al, 2009). Em 1983, o Congresso dos Estados Unidos aprovou a “Lei de Drogas Órfãs” (ou “Orphan Drug Act”), a qual já foi emendada diversas vezes desde então. A partir dessa lei, o Food and Drug Administration (FDA) passa a considerar uma doença como “rara” nos seguintes casos:

- a. Se ela tiver uma prevalência menor do que 200.000 pessoas nos Estados Unidos; ou
- b. Se ela afetar mais de 200.000 pessoas nos Estados Unidos, porém sem uma expectativa razoável de que o custo de desenvolvimento e disponibilização de

um medicamento seja recuperado com as suas vendas nos Estados Unidos (FDA, 2013).

Apesar de raras, um estudo recente realizado pelo National Institutes of Health (NIH) determinou que essas doenças afetam cerca de 25 a 30 milhões de pessoas nos Estados Unidos. Esses números representam cerca de 7.5% a 9% da população. Das cerca de 7.000 a 10.000 doenças raras conhecidas, muitas dessas têm causa genética, são graves ou ameaçam a vida dos pacientes, são difíceis de diagnosticar e tratar, e afetam desproporcionalmente crianças, adolescentes e jovens adultos (NIH, 2021).

De acordo com um estudo realizado pelo National Center for Advancing Translational Sciences (NCATS), o qual baseou-se principalmente em estimativas de informações coletadas pelo Flórida Medicaid ao longo de cinco anos, indicou custos de PPPY (“cost per patient per year”, ou custo por paciente por ano) variando de US\$4.859 a US\$18.994 para pacientes com doenças raras versus US\$2.211 para aqueles sem uma doença rara (TISDALE et al, 2021). Esses dados enfatizam o fato de que, apesar de raras, essas doenças são extremamente relevantes, impactando não somente os seus pacientes, como a sociedade em geral.

3.2.2 HEMOFILIA

Hemofilia (haima, hematos = sangue, de sangue / philos, filia = amado, amigo) é um distúrbio hemorrágico raro e de origem hereditária. Caracterizada pela deficiência ou anormalidade da atividade coagulante, a hemofilia é responsável por alterar a capacidade do sangue de coagular adequadamente e, por consequência, resultar em sangramentos espontâneos ou pós-traumáticos de difícil controle (ROCHE, 2017) (BRASIL, 2015).

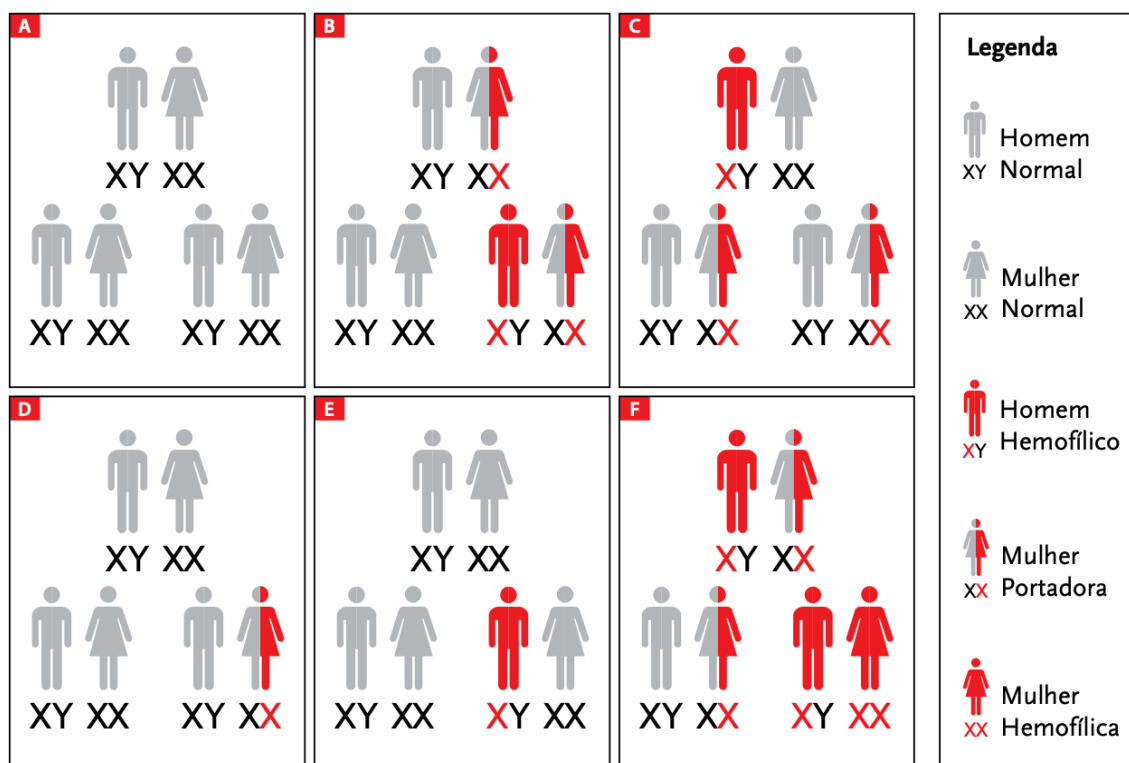
Apesar de apresentarem sintomas clínicos muito similares, a hemofilia é classificada em hemofilia do tipo A, a qual é caracterizada pela deficiência do fator de coagulação VIII, e do tipo B, a qual é caracterizada pela deficiência do fator de coagulação IX (CASTAMAN; MATINO, 2019). A prevalência da hemofilia A é de 1 em cada 10.000 nascimentos de crianças do sexo masculino, representando 80% dos casos, enquanto a hemofilia B é de 1 a cada 40.000 nascimentos de crianças do sexo masculino (BRASIL, 2022).

Nos Estados Unidos, a maior parte da população hemofílica recebe o diagnóstico da doença bem cedo, ainda nos primeiros anos de vida do paciente. De acordo com os Centros de Controle e Prevenção de Doenças dos Estados Unidos (CDC), a idade média do paciente diagnosticado com hemofilia ocorre entre o primeiro e o décimo-sexto mês de vida, variando de acordo com a gravidade da doença (CDC, 2023).

Ligada ao cromossomo X, a hemofilia é transmitida por mães portadoras da mutação quase que exclusivamente a indivíduos do sexo masculino. A incidência da doença em indivíduos do sexo feminino é ainda mais rara, na qual ambos o pai e a mãe precisam ser portadores da mutação (BRASIL, 2015).

Indivíduos do sexo masculino possuem um cromossomo X e um cromossomo Y, enquanto os indivíduos do sexo feminino possuem dois cromossomos X. Como já é amplamente conhecido, os homens recebem um cromossomo X da mãe e um cromossomo Y do pai, enquanto as mulheres recebem um cromossomo X da mãe e um cromossomo X do pai. Como consequência, indivíduos do sexo masculino com alteração no gene do fator VIII ou IX no cromossomo X serão positivos para hemofilia (NATIONWIDE CHILDREN'S, 2023).

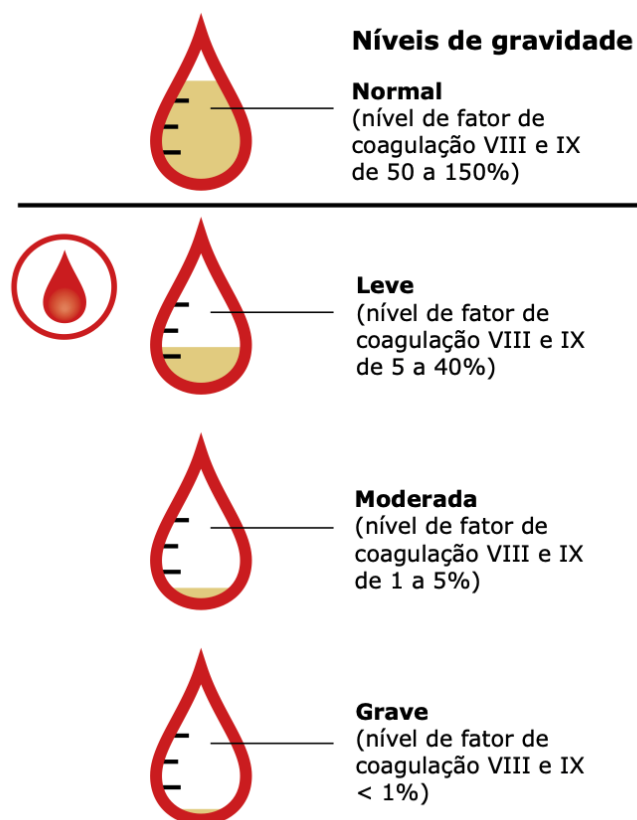
Figura 5 – Hereditariedade da Hemofilia



Além da diferenciação relacionada ao fator de coagulação, a hemofilia também é classificada de acordo com os níveis plasmáticos do fator de coagulação em questão. Em geral, níveis plasmáticos considerados normais para os fatores de coagulação VIII e IX variam entre 100% e 150%. Para pacientes diagnosticados com hemofilia A, por exemplo, 25% dos casos apresentam gravidade leve (níveis de fator de coagulação entre 6-49%), 15% dos casos apresentam gravidade moderada (níveis de fator de coagulação entre 1-5%) e, por fim, 60% dos casos apresentam gravidade severa (níveis de fator de coagulação menor que 1%) (NHF, 2023).

A gravidade da doença é diretamente responsável pela gravidade dos sintomas apresentados pelos pacientes hemofílicos. Pessoas com hemofilia leve normalmente apresentam sangramento somente após lesão grave, trauma ou cirurgia. Pessoas com hemofilia moderada tendem a ter episódios de sangramento espontâneo, os quais ocorrem sem causa óbvia, ou após lesões. Por fim, pessoas com hemofilia grave apresentam sangramento após uma lesão e podem ter episódios frequentes de sangramento espontâneo, geralmente nas articulações e nos músculos (NHF, 2022).

Figura 6 – Níveis de Gravidade da Hemofilia



Fonte: WFH (2004)

No mundo, estima-se que existam 1,125 milhões de homens com hemofilia (IORIO *et al*, 2019). Destas, o Brasil, que é considerado o país com a quarta maior população de hemofílicos do mundo, possui 13 mil pessoas com hemofilia cadastradas no Sistema Único de Saúde (SUS) (WFH, 2016).

Até os dias de hoje, a hemofilia é uma doença sem cura. Mas existe tratamento, o qual consiste na infusão do concentrado de fator de coagulação deficiente (PÔNCIO, 2018).

3.2.3 CRIANDO UMA CRIANÇA HEMOFÍLICA

Que a América Latina é uma região diversa, não há dúvidas. E essa mesma diversidade que a caracteriza também é refletida na vida dos pacientes hemofílicos e seus cuidadores: eles vivem, sobrevivem e enfrentam seus desafios de diferentes maneiras.

No livro “Criando uma Criança com Hemofilia na América Latina”, as autoras buscam não somente apresentar informações e recomendações para os pais de crianças hemofílicas na América Latina, mas também caracterizar essa população e apresentá-las de uma maneira mais pessoal. Segundo elas, algumas dessas famílias são de origem simples, as quais vivem em áreas remotas, com baixa renda, ou sem acesso às infraestruturas básicas. Outras famílias moram em cidades maiores, onde têm acesso a transporte coletivo, conveniências modernas e centros médicos. A verdade é que poucos vivem uma vida privilegiada na classe mais alta da sociedade.

“Muitas, se não a maioria, das famílias com hemofilia pertencem à camada mais pobre da população. Elas são treinadas culturalmente a não responder às autoridades e a obedecer, calar e intimidar-se. Sem reivindicar seus direitos, eles nunca serão informados; sem ser informados, nunca se sentirão fortes o suficiente para reivindicar seus direitos”. – Anônimo (KELLEY; NARVÁEZ, 2006)

De acordo com uma pesquisa realizada entre janeiro e fevereiro de 2022 com cuidadores de crianças e adolescentes hemofílicos no Brasil, 61% dos cuidadores não possuem nenhuma atividade remunerada. Desses, 49% optaram por parar de trabalhar exclusivamente para acompanhar o tratamento de seus filhos, enquanto 9% deles perderam seus empregos devido às ausências no trabalho devido ao tratamento

de seus filhos (VEJA SAÚDE, 2023).

No entanto, independentemente do estilo de vida da família, algumas coisas são bastante consistentes: 95% dos cuidadores de crianças e adolescentes hemofílicos são seus próprios pais ou mães, e 86% desses pacientes dependem totalmente de seus cuidadores no gerenciamento da doença (VEJA SAÚDE, 2023). Além disso, atualmente, a grande maioria dos pacientes hemofílicos cadastrados no Brasil dependem dos tratamentos oferecidos pelo Sistema Único de Saúde (SUS).

“São os familiares os que mais sofrem. O povo tem muito preconceito [...]. Não é nada fácil, mas vamos vencendo um dia por vez” – afirmou um cuidador de uma criança ou adolescente hemofílico (VEJA SAÚDE, 2023).

Laureen A. Kelley, americana, mãe de uma criança hemofílica, e uma das autoras do livro mencionado anteriormente, explica que nos Estados Unidos é comum os pacientes e suas famílias procurarem por conta própria informações sobre suas condições médicas, irem atrás dos melhores médicos e hospitais, incentivarem o desenvolvimento e a melhoria de medicamentos. Mas isso não necessariamente faz parte da cultura local nos países da América Latina, na qual está incluso o Brasil.

Ainda segundo as autoras do livro, percebe-se que na América Latina existe algo chamado “cultura da dependência”, a qual é responsável por fazer com que seja um desafio ainda maior para as famílias agirem de maneira independente de médicos, governo e suas próprias famílias para defenderem seus direitos e vontades. Como consequência, algumas famílias não acreditam na capacidade de mudar suas próprias vidas, tornando-se vítimas de suas vidas. Apesar de preocupante por si só, essa tendência à dependência pode ser fatal para as famílias com crianças hemofílicas. “As famílias querem tratamento agora”, afirmou um médico argentino que foi entrevistado no livro. “Em vez disso, [elas] deveriam pensar que isso pode acontecer novamente e que deveriam se educar”. Quando questionados sobre quais as primeiras palavras que vêm às suas mentes quando pensam em hemofilia, as três palavras mencionadas com maior frequência pelos cuidadores de crianças e adolescentes hemofílicos foram: cuidado, sangramento/hemorragia e medo, respectivamente (VEJA SAÚDE, 2023).

“As pessoas que não conhecem a hemofilia têm receio de cuidar de uma criança com a doença, e isso ocorre até dentro da família. [...] Tudo isso acontece por falta de

informação” – afirmou um cuidador de uma criança ou adolescente hemofílico (VEJA SAÚDE, 2023).

Com o diagnóstico, é normal os pais experimentarem emoções intensas e muitos sentimentos diferentes, desde o choque, negação, raiva, angústia, e culpa até finalmente alcançarem o momento de aceitação da condição de seus filhos.

“Sentimos como se nossas vidas tivessem terminado. Começamos a chorar e acreditamos que não havia mais futuro para nós” – Anônimo, do México (KELLEY; NARVÁEZ, 2006).

De acordo com uma pesquisa pacientes hemofílicos, houve consenso entre o grupo de crianças e adolescentes e do grupo dos respectivos cuidadores em relação aos domínios com pior desempenho: “apoio” e “enfrentamento” (PÔNCIO, 2018), os quais estão relacionados com o auxílio externo e a percepção interna dos pacientes e seus cuidadores em como gerenciar a doença. A fim de ajudar a reconquistar o sentimento de controle, que é tão desejado pelos pais de pacientes hemofílicos, é necessário começar mudando o enfoque.

Enquanto o diagnóstico desses pacientes não pode ser mudado, existem outros fatores que podem – e quanto mais esses cuidadores aprendem, mais equipados eles ficam para controlar suas emoções e ter a capacidade de ajudar os pacientes pelos quais eles são responsáveis (KELLEY; NARVÁEZ, 2006). Mais que acompanhar o tratamento da doença de seus filhos, os pais de crianças hemofílicas no Brasil precisam renunciar à dependência e buscar serem cada vez mais ativos nos cuidados e gerenciamento da doença de seus filhos. Mas como fazer isso quando 82% dos cuidadores de crianças e adolescentes hemofílicos acreditam que é preciso melhorar o acesso às informações sobre o que é hemofilia, e 74% acreditam que ainda seja preciso esclarecer os mitos e verdades sobre a hemofilia? (VEJA SAÚDE, 2023).

“Senti-me triste com o diagnóstico e queríamos que os médicos nos dissessem mais. Apesar de estarmos muito tristes, eles nos disseram com brutalidade, sem delicadeza. Eles não nos deram nenhuma informação para levar para casa” – Virinia, mãe do Will, de 7 anos, da Venezuela (KELLEY; NARVÁEZ, 2006).

Para isso, é preciso agir. Ainda de acordo com as autoras do livro “Criando uma Criança com Hemofilia na América Latina”, “agir pode ser tão simples quanto educar a si mesmo sobre hemofilia: lendo, aprendendo como administrar o tratamento ou buscando e encontrando-se com outras famílias com hemofilia. Ou pode ser tão complexo quanto fazer perguntas para autoridades – equipe do hospital e governo – sobre a falta de tratamento, organizando um plano e reunindo-se”.

3.2.4 TRATAMENTO DA HEMOFILIA

Devido aos níveis anormais de fatores de coagulação sanguínea, pacientes hemofílicos estão mais dispostos ao desenvolvimento de equimoses, sangramentos repetidos nos músculos e articulações, sangramento espontâneo, e sangramento prolongado após lesão ou cirurgia (ROCHE, 2021). O tratamento para a hemofilia pode variar muito de país para país, ou até mesmo dentro de um mesmo país. Enquanto em alguns países da América Latina só exista tratamento por reposição depois que já houve um sangramento (KELLEY; NARVÁEZ, 2006). Para garantir uma maior qualidade de vida dos pacientes hemofílicos, no Brasil a reposição do fator de coagulação é realizada por prevenção ou por reposição, em caso de lesões ou procedimentos cirúrgicos (ROCHE, 2017).

Em novembro de 2011, o Brasil oficializou a implantação da profilaxia como a modalidade terapêutica de referência para o tratamento hemofilia, a fim de garantir a integridade física, psíquica e social dos pacientes, possibilitando uma vida plena aos pacientes com hemofilia grave (BRASIL, 2015). O tratamento profilático, o qual consiste na administração de fatores de coagulação, é realizado de maneira preventiva, a fim de manter os níveis de fator de coagulação suficientemente elevados para prevenir os episódios hemorrágicos (PFIZER, 2023) (BRASIL, 2015).

A profilaxia pode ser classificada como primária, quando é iniciada antes dos 3 anos de idade e após, no máximo, um sangramento articular; secundária, quando é iniciada após os 3 anos de idade ou após o segundo sangramento articular, porém antes da presença de dano articular detectado ao exame físico ou com exames de imagem; ou terciária, quando é iniciada em qualquer momento da vida, após um dano articular (ABRAPHEM, 2023).

Quanto à duração do tratamento profilático de longa duração, não há prazo para o término. A indicação é que a profilaxia seja feita continuamente durante toda a

vida, com doses e frequência que respeitem as particularidades de cada paciente (ABRAPHEM, 2023). De acordo com a Federação Mundial de Hemofilia (FMH) e a Organização Mundial da Saúde (OMS), a profilaxia primária é a única forma de tratamento preventivo para as alterações articulares em pacientes com hemofilia grave (BRASIL, 2015).

Para garantir que os níveis de coagulação do sangue estejam dentro dos valores recomendados, a infusão dos fatores de coagulação é realizada com frequência (entre 2-3 vezes por semana) e, em geral, pelo próprio paciente ou cuidador em casa (ROCHE, 2017). De maneira a complementar o tratamento de profilaxia, o tratamento de reposição sob demanda é realizado sempre que há suspeita de sangramento, sendo que a concentração do fator de coagulação necessária varia de acordo com cada episódio hemorrágico (BRASIL, 2015).

De maneira geral, as doses do fator de coagulação são liberadas de acordo com a gravidade, complexidade e condição de cada paciente, previamente avaliado através de exames laboratoriais. No Brasil, o tratamento para a hemofilia é providenciado de maneira integral e gratuita aos pacientes pelo Sistema Único de Saúde (SUS), e distribuído para os pacientes através dos Centros de Tratamento de Hemofilia (CTH) (BRASIL, 2023).

Para que o tratamento possa ser realizado de forma domiciliar, é necessário o treinamento do paciente (auto-infusão) e/ou do cuidador sobre como realizar a infusão. Além disso, é obrigatório o preenchimento manual de diários/planilhas de infusão, nos quais devem ser registradas informações relacionadas à administração do fator de coagulação e a episódios inesperados, como traumas e ferimentos. Porém, como nem todos os pacientes e cuidadores estão cientes das consequências da falta de tratamento, há o risco de aderência inadequada ao tratamento (BRASIL, 2015).

3.2.5 PROGRAMA DE DOSE DOMICILIAR E O DIÁRIO DE INFUSÃO

A eficiência do tratamento de episódio hemorrágico em pacientes hemofílicos depende da rápida reposição do fator de coagulação, controlando o sangramento e evitando o aparecimento de sequelas nos músculos e articulações (BRASIL, 2015). Implementado pelo Ministério da Saúde no ano de 1999, o programa de Dose Domiciliar (DD) visa oferecer o concentrado do fator de coagulação aos pacientes com hemofilia para tratamento domiciliar (ou outro local de permanência habitual). O

objetivo desse programa é proporcionar a reposição do fator deficiente com rapidez, aliviando dores, reduzindo artropatia hemofílica e intensificando a humanização da assistência prestada a esses pacientes (BRASIL, 2011) (BRASIL, 2015).

De maneira geral são liberadas doses de concentrado de fator suficientes para elevar o nível plasmático do fator deficiente para 30% a 40%, sendo o número de doses liberado levando em consideração, dentre outros aspectos, a gravidade da doença e dos sangramentos, o local onde o paciente reside e a facilidade e disponibilidade do paciente ou cuidador comparecer ao Centro de Tratamento de Hemofilia. No entanto, é fundamental que o paciente receba uma avaliação da equipe médica periodicamente para garantir a eficácia do tratamento (BRASIL, 2015).

Atualmente, é obrigatório para os pacientes que fazem parte dos programas de tratamento domiciliar realizar o preenchimento do Diário de Infusão. Nesse documento, é esperado que o paciente ou seu cuidador, faça o registro da administração das doses dos fatores, bem como de informações adicionais relacionadas a episódios inesperados ocorridos ao longo do tratamento, como reações alérgicas ou hemorragias. Esses diários devem ser retornados ao CTH a fim de que haja a liberação de novas doses para a continuidade do tratamento (BRASIL, 2015).

O preenchimento desse documento é feito de maneira completamente manual pelo paciente ou cuidador. Visto que esse documento deve estar sempre junto ao paciente, mantido em local seguro para evitar perdas de informação, são necessárias precauções e cuidados extras que vão além daqueles relacionados a outras doenças hereditárias.

3.2.6 APOIO PARA PACIENTES HEMOFÍLICOS E SEUS CUIDADORES

Além da ansiedade gerada naturalmente após o diagnóstico de uma doença rara, a dificuldade em equilibrar as rotinas com o tratamento e os cuidados extras faz com que haja uma drástica alteração na qualidade de vida dos pacientes hemofílicos e seus cuidadores, impactando negativamente a adesão do tratamento (ROCHE, 2017). Assim como acontece com outras doenças raras, muitos médicos e demais profissionais da saúde possuem conhecimentos limitados na doença. Por isso, há ocasiões em que os próprios cuidadores precisam se posicionar e, respeitosamente, educar esses profissionais, caso necessário.

“Nosso filho teve dor de ouvido e cada médico examinou seu ouvido até que ele começou a sangrar. Eles disseram: “Sabemos o que estamos fazendo”. Eu fiquei chocado. Apesar de eles serem pediatras residentes no último ano de medicina, descobrimos que sabíamos mais que eles! Mas eles não nos deram ouvidos! Pedimos a eles que parassem e, finalmente, eles pararam”. – Eduardo e Iris, pais do Javier, de 5 anos, da Argentina (KELLEY; NARVÁEZ, 2006).

Uma ferramenta de grande auxílio a esses indivíduos são os Centros de Tratamento de Hemofilia (CTH) e demais unidades de serviço especializadas em hemofilia, que contam com diferentes profissionais capacitados e experientes no diagnóstico, tratamento e suporte aos pacientes hemofílicos e seus cuidadores (FBH, 2021). Entretanto, para 58% dos pacientes hemofílicos, o hemocentro mais próximo fica há 1 hora ou mais de suas residências (VEJA SAÚDE, 2023).

Visto que a quantidade de locais especializados neste distúrbio é limitada no território nacional, é de extrema importância que esses pacientes e seus cuidadores tenham autonomia e capacitação para atuarem diante de episódios hemorrágicos, bem como rápido e fácil acesso a informações especializadas e de fontes confiáveis, a fim de garantir a estabilidade do estado clínico e a qualidade de vida dos pacientes hemofílicos e seus cuidadores (FBH, 2021).

Dependendo da idade do paciente e da gravidade da doença, uma série de fatores influenciam no controle da doença e determinam os resultados dos cuidados, sendo o fator mais influente a família do paciente (CLARK, 2003). O famoso “Modelo de Cuidado Crônico” (ou Chronic Care Model, em inglês), enfatiza a necessidade de um sistema de saúde que permita que equipes médicas interajam com pacientes – ou, nesse caso, cuidadores – que tenham motivação, conhecimento, habilidades e confiança para tomar decisões eficazes para gerenciar sua saúde (WAGNER, 1998) (GREENE et al, 2013) (GLASER et al, 2017).

A existência de um prontuário integrado, que reúna todas as informações relevantes do paciente e seu tratamento, apresenta-se não só como vantajoso, mas essencial no acompanhamento integral desses pacientes (BRASIL, 2015). Visando disponibilizar o diário de infusão de uma maneira ainda mais prática, fácil e acessível para os cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos no Brasil, é fundamental a informatização desse documento através de uma aplicação digital que possa ser

utilizada em dispositivos móveis com acesso à internet.

As tecnologias da informação representam uma alternativa promissora na redução dos custos, na ampliação do acesso à informação e na melhoria dos serviços de saúde (ALOTABI et al, 2017). De acordo com 49% dos cuidadores de crianças e adolescentes com hemofilia, as novas tecnologias (como aplicativos de celular, sites e dispositivos para tratamento) são grandes aliados na rotina de cuidados da doença (VEJA SAÚDE, 2023). Com acesso a sugestões de condutas que sejam fundamentadas na literatura e na experiência de especialistas, os cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos poderão ter cada vez mais controle e conhecimento sobre a saúde do paciente pelo qual eles são responsáveis, focando o tempo e seus esforços em atuar de maneira rápida e eficaz de acordo com o recomendado para cada situação, reduzindo a quantidade e a gravidade dos episódios hemorrágicos.

O acesso a um Sistema de Apoio à Decisão Clínica (SADC), que seja focado nos cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos, e que ofereça recomendações baseadas na natureza e gravidade do ocorrido, apresenta-se como uma ferramenta fundamental para o gerenciamento desta coagulopatia (FBH, 2021). Atualmente, existem aplicações, especialmente nos Estados Unidos e Europa, que oferecem o diário de infusão informatizado. Entretanto, em geral, essas soluções não contam com um Sistema de Apoio à Decisão Clínica (SADC) integrado, e não possuem ampla utilização em território brasileiro por diversos motivos, dentre eles a limitação do idioma e a dificuldade de adaptação da solução para o cenário, realidade e público brasileiro.

Diante deste contexto, a proposta de uma aplicação em software destinada ao auxílio de cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos no gerenciamento da doença não é apenas interessante, mas fundamental para garantir a adesão dos pacientes e o sucesso do tratamento da hemofilia, bem como para o aumento da qualidade de vida de todos os afetados pela doença.

4 MATERIAIS E MÉTODO

O principal objetivo desta pesquisa foi desenvolver um aplicativo para auxiliar cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos no gerenciamento da doença, o qual foi denominado “HemoAssist”. Nesta seção, faremos uma breve apresentação das etapas de desenvolvimento do protótipo desenvolvido ao longo deste projeto, conforme descrito abaixo:

4.1 DESENVOLVIMENTO DA ETAPA 1

- a) Familiarização com os desafios e necessidades dos pacientes pediátricos hemofílicos e seus cuidadores;*
- b) Levantamento bibliográfico dos episódios hemorrágicos mais comuns com pacientes pediátricos hemofílicos e das condutas e recomendações para o gerenciamento da doença.*

Com o intuito de desenvolver um sistema que tenha não apenas uma interface fácil de entender e usar (ou seja, *user-friendly*), mas que também ofereça um conteúdo que seja relevante, confiável e atualizado, é fundamental que os pesquisadores adquiram maior familiaridade com o assunto em questão e quais as principais referências na área. Para isso, foi realizado um levantamento bibliográfico.

Visando determinar quais os episódios hemorrágicos mais comuns com pacientes pediátricos hemofílicos, bem como as condutas e recomendações para o gerenciamento da doença, o levantamento bibliográfico foi realizado através da busca do assunto tratado neste estudo em materiais disponibilizados nos mais diversos formatos, tais como livros, sites, e revistas, a fim de levantar todas as referências encontradas sobre o tema em questão (CERVO; BERVIAN, 2002).

4.2 DESENVOLVIMENTO DA ETAPA 2

- a) Representação, através de uma Rede Bayesiana, da modelagem do conhecimento especializado da hemofilia;*

- b) Informatização do diário de infusão;*
- c) Desenvolvimento de um Sistema de Apoio à Decisão Clínica (SADC) focado em cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos.*

A partir do conhecimento adquirido na etapa anterior, foi realizada a sua modelagem através de uma Rede Bayesiana, e o desenvolvimento de uma versão digital do modelo de diário de infusão. A estruturação e o desenvolvimento do Sistema de Apoio à Decisão Clínica em uma Rede Bayesiana foram realizados em dois momentos:

1. Modelagem do conhecimento especialista no Hugin[®]:
 - a. Identificação das variáveis relevantes, as quais correspondem aos indicadores de risco de episódios hemorrágicos para pacientes pediátricos hemofílicos e as melhores práticas sugeridas por especialistas para o controle da doença;
 - b. Criação do grafo acíclico direcionado com cada uma das variáveis escolhidas;
 - c. Determinação das variáveis “raiz” e “nó”, bem como suas respectivas probabilidades condicionais estabelecidas de acordo com as informações encontradas na etapa anterior e o consenso entre os pesquisadores deste estudo.

2. Modelagem da Interface do SADC no SR-BayeS.

As variáveis escolhidas no primeiro momento, bem como seus valores percentuais, representam os “nodos pais”, os quais buscam determinar os “nodos filhos”. Esses “nodos filhos” representam os indicadores de risco de episódios hemorrágicos (espontâneos ou não) para pacientes hemofílicos e as condutas sugeridas por especialistas para o gerenciamento da doença. Por fim, a determinação das relações probabilísticas entre os nodos foi determinada através de dados encontrados na literatura e do conhecimento de especialistas.

O conhecimento probabilístico da Rede Bayesiana foi exportado em formato .net, o qual é suportado por diferentes ferramentas de edição de redes bayesianas, incluindo o Hugin[®] (OLIVEIRA; GALANTE; FLORES, 2019). O Hugin[®] consiste em uma ferramenta focada na construção e edição de modelos gráficos probabilísticos, o

qual possui uma versão limitada gratuita e disponível para download (MADSEN et al, 2003).

Após a criação da Rede Bayesiana, a modelagem do nosso Sistema de Apoio à Decisão Clínica foi através do Sistema de Recomendação Bayesiano em Saúde (SR-BayeS), o qual consiste em um framework que visa auxiliar na implementação de Sistemas de Apoio à Decisão Clínica (SADC) e outros sistemas semelhantes (OLIVEIRA; GALANTE; FLORES, 2019). Para isso, foi necessária a criação dos metadados, os quais são comumente definidos como dados de dados ou como uma documentação organizada e estruturada que usada para descrever dados, como perguntas, respostas e recomendações (CLOBRIDGE, 2010).

Com os metadados necessários para a imediata aplicação do sistema, os quais foram exportados em um arquivo em formato .xml, foi necessário o download e instalação do aplicativo móvel do SR-BayeS em um dispositivo com sistema operacional Android. Através da interface do aplicativo SR-BayeS, é possível realizar o upload dos metadados e, caso haja interesse, de um arquivo em formato .zip contendo imagens que visam complementar as recomendações oferecidas pela aplicação, a partir do qual é possível aplicar o Sistema de Apoio à Decisão Clínica (OLIVEIRA; GALANTE; FLORES, 2019).

Visando oferecer uma aplicação “user-friendly” para os usuários finais, nosso sistema apresenta suas perguntas de maneira organizada, sendo estas listadas verticalmente e elaboradas utilizando um vocabulário de fácil compreensão, independentemente do nível socioeconômico ou grau de instrução do usuário.

Por fim, além da modelagem do conhecimento em uma Rede Bayesiana, nesta etapa foi realizado o desenvolvimento do diário de infusão digital. Atualmente, é possível acessar o Diário de Infusão Digital a partir do aplicativo, mas espera-se, eventualmente, poder integrá-lo no aplicativo junto ao Sistema de Apoio à Decisão Clínica. Ao final desta etapa, obteve-se um protótipo funcional, sendo este o mais semelhante possível à versão final idealizada por este projeto.

4.3 DESENVOLVIMENTO DA ETAPA 3

- a) *Avaliação da relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo “HemoAssist” através da opinião de especialistas.*

Assim como qualquer aplicação em software desenvolvida para um tema pouco explorado, este sistema passou por uma avaliação da relevância do conteúdo disponibilizado, o qual ainda será aprimorado de acordo com as necessidades encontradas. A etapa final do projeto é constituída pela avaliação da relevância do conteúdo disponível no aplicativo “HemoAssist” através da simulação de diferentes situações (hipotéticas ou não) relacionadas ao cotidiano de um cuidador de um paciente pediátrico hemofílico, e da aplicação de um questionário semi-estruturado direcionado a um grupo de 3 a 10 especialistas (LYNN, 1986) (YAGHMAIE, 2003) (POLIT; BECK, 2006), conforme detalhado abaixo:

Após contato inicial, por e-mail, na qual ocorreu a breve apresentação dos pesquisadores e do presente estudo, convite para participar da pesquisa, e, na sequência, a aceitação do convite de participação na mesma:

1. Os especialistas convidados a participar deste estudo receberam, por e-mail, um formulário eletrônico contendo o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) para leitura e informação. Ao concordarem em participar da pesquisa, os participantes preencheram e assinaram o Termo conforme instruído no documento. O TCLE foi assinado em duas vias, sendo uma do participante e a outra dos pesquisadores.

2. Os participantes receberam, por e-mail, instruções de como fazer o *download* do aplicativo móvel “*HemoAssit*”, disponível em smartphone e/ou tablets com sistema Android. Os pesquisadores mantiveram-se disponíveis em caso de dúvidas. Nesta etapa, os especialistas foram instruídos a criar um perfil (fictício ou real) no aplicativo, e simular diferentes situações (hipotéticas ou não) relacionadas ao cotidiano de um cuidador de um paciente pediátrico hemofílico.

3. Por fim, os participantes receberam, no mesmo e-mail com as instruções para download e teste do aplicativo, um formulário digital para a avaliação da relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo desenvolvido para cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos. Esse questionário foi elaborado no *Google Forms*, e aborda:

- 18 questões referentes a cada uma das três áreas de domínio contempladas pelo Instrumento de Validação de Conteúdo Educativo em Saúde (IVCES): objetivos, estrutura e apresentação, e relevância (LEITE *et al*, 2018);
- 5 questões de cunho sócio-demográfico para a caracterização dos

especialistas envolvidos nesta avaliação; e

- 1 questão aberta e opcional para a coleta de observações, recomendações e sugestões referentes ao aplicativo ou ao estudo.

Com os resultados obtidos no Instrumento de Validação de Conteúdo Educativo em Saúde (IVCES), buscou-se determinar o Índice de Validade de Conteúdo (IVC) do aplicativo conforme detalhado a seguir.

4.3.1 ANÁLISE DOS DADOS

O presente trabalho possui o intuito de avaliar a relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo desenvolvido para cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos, o qual foi denominado “HemoAssist”. Para isso, foi utilizada uma adaptação do Instrumento de Validação de Conteúdo Educativo em Saúde (IVCES), que tem como objetivo disponibilizar embasamento científico capaz de validar conteúdo de materiais educativos em saúde, sendo este destinado aos profissionais de saúde de nível superior que desejam construir e validar conteúdos educativos para qualquer público-alvo (LEITE et al, 2018).

Este instrumento, o qual foi desenvolvido baseado em análises da literatura, é estruturado em três grupos de fatores, os quais buscam avaliar materiais educativos em saúde, conforme detalhado abaixo:

- *Objetivos*: está relacionado a propósitos, metas ou finalidade da utilização do material;
- *Estrutura e apresentação*: estão relacionados a informações referentes à organização geral, estrutura, estratégia, coerência e suficiência das apresentações; e
- *Relevância*: está relacionado com o grau de significação do conteúdo educativo apresentado e sua capacidade de causar impacto, motivação e/ou interesse (LEITE et al, 2018).

Após lerem e concordarem com o Termo de Compromisso Livre e Esclarecido (TCLE) e testarem o aplicativo em um dispositivo móvel com tecnologia Android, especialistas foram convidados a responder um questionário elaborado no *Google Forms* que abordava aspectos referentes a cada uma das três áreas de domínio contempladas pelo IVCES. Originalmente, o instrumento utilizado emprega uma

escala tipo Likert com pontuação de zero a dois, sendo 0 = discordo, 1 = concordo parcialmente e 2 = concordo totalmente (LEITE *et al*, 2018).

Neste trabalho, contudo, a fim de quantificar o grau de concordância entre os especialistas, utilizamos o Índice de Validade de Conteúdo (IVC), o qual emprega uma escala tipo Likert com pontuação de 1 a 4. Para avaliar a relevância, as respostas podem incluir: 1 = discordo muito, 2 = discordo pouco, 3 = concordo pouco, e 4 = concordo muito (MELLO *et al*, 2020). A vantagem deste método é o fato de que ele permite analisar cada item individualmente e depois o instrumento como um todo (ALEXANDRE; COLUCI, 2011). O valor do índice é calculado através do somatório das respostas “3 = concordo pouco” e “4 = concordo muito”, dividido pelo número de participantes (MELLO *et al*, 2020), conforme demonstrado na Figura 7.

Figura 7 – Cálculo do IVC para análise do conteúdo.

$$\text{IVC} = \frac{\text{SOMATÓRIO DO \# DE RESPOSTAS "3" E "4"}}{\text{SOMATÓRIO DO \# TOTAL DE RESPOSTAS}}$$

Fonte: Adaptado de Alexandre & Coluci (2011).

Além disso, junto ao questionário descrito previamente, foram incluídas cinco perguntas de cunho sociodemográfico, a fim de auxiliar na caracterização dos especialistas envolvidos nesta avaliação, e uma pergunta aberta opcional para a coleta de opiniões, recomendações e/ou observações referentes ao nosso aplicativo. As respostas para esta questão foram agrupadas conforme o conteúdo, e usadas para complementar os resultados obtidos nas demais perguntas do questionário.

Por fim, conforme discutido na literatura, foi adotado um percentual de concordância maior que 80% como critério de decisão sobre a pertinência do conteúdo disponibilizado no aplicativo “HemoAssist” (LEITE *et al*, 2018) (DAVIS, 1992) (GRANT, 1997).

4.4 ASPECTOS ÉTICOS

Este trabalho consiste em uma pesquisa séria e comprometida com a

segurança ética de todos os envolvidos, na qual incluem, mas não estão limitados, à dignidade, e integridade física, psíquica e moral dos participantes, conforme estabelecido pela Resolução 466 de 2012 do Conselho Nacional de Saúde (CNS). Portanto, a presente pesquisa foi enviada para análise, via Plataforma Brasil, ao Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Ciências da Saúde (CEP-UFCSPA), sendo esta aprovada pelo mesmo, conforme parecer número 6.120.953.

A participação dos especialistas no estudo foi não remunerada, sem custo para os participantes, anônima e voluntária, podendo optar por retirar-se sua participação ou consento em qualquer fase da pesquisa, sem a necessidade de justificativa e sem penalização por tal decisão. Os dados recolhidos neste estudo foram coletados individualmente e mantidos sob sigilo ético. A publicação das informações será feita anonimamente e exclusivamente para fins acadêmicos.

4.5 DECLARAÇÃO SOBRE RISCOS

Tendo em vista que esse trabalho tem como objetivo determinar o Índice de Validade de Conteúdo (IVC) do aplicativo “HemoAssist”, os riscos envolvidos na participação desta pesquisa são mínimos. Dentre os possíveis riscos relacionados com a aplicação do questionário com os especialistas incluem, mas não estão limitados: cansaço ou aborrecimento; apreensão em responder o questionário corretamente; e desconforto pela incerteza dos resultados da pesquisa.

Apesar de mínimos, os riscos comprovadamente decorrentes da pesquisa são de responsabilidade dos pesquisadores. Caso necessário, será prestado o devido suporte e comunicado ao Conselho de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre para avaliação, adequação ou suspensão do estudo.

4.6 DECLARAÇÃO SOBRE BENEFÍCIOS

A partir dos dados obtidos neste estudo, espera-se ainda realizar o refinamento, a validação e o registro do sistema, a fim de que este aplicativo possa ser disponibilizado gratuitamente para os cuidadores de pacientes pediátricos

hemofílicos cadastrados no Sistema Único de Saúde (SUS).

4.7 DECLARAÇÃO SOBRE CONFLITO DE INTERESSES

Na elaboração desta pesquisa, existe o consenso de todos os autores, não havendo nenhum outro vínculo, além do acadêmico, entre as partes; motivo pelo qual as posições e opiniões das partes são imparciais e respeitáveis. Portanto, os autores deste projeto declaram não ter nenhum conflito de interesses de ordem pessoal, comercial, acadêmico, político, ou financeiro no manuscrito.

4.8 DECLARAÇÃO SOBRE FINANCIAMENTO

Este estudo não possui financiamento de ordem pública ou privada. Todos os investimentos e recursos envolvidos foram custeados pelas pesquisadoras.

5 RESULTADOS

A partir da execução das três etapas de desenvolvimento propostas na metodologia deste trabalho, nesta seção apresentamos maiores detalhes do produto desenvolvido ao longo desta pesquisa, bem como os resultados obtidos na etapa de avaliação do produto por especialistas.

5.1 APRESENTAÇÃO DO PRODUTO DESENVOLVIDO

5.1.1 DESIGN DA LOGO

Uma logo é um símbolo. É um sinal gráfico e visual que possui o papel fundamental de criar um meio de comunicação entre uma empresa, organização ou instituição, por exemplo, com um determinado público. Devido à sua importância, a criação de um logótipo não é um acontecimento, mas parte de um processo, que consiste em uma série de pesquisas e análises, dentre as quais incluem a pesquisa de mercado e de público-alvo, bem como as análises de formas geométricas, cores, figuras e símbolos (ADR; ADR; PASCU, 2012).

Figura 8 – Logotipo



Fonte: Autoria própria (2023).

Visando transparecer o nosso cuidado com os usuários do aplicativo, foram realizadas observações e análises de marcas disponíveis no mercado. A partir disso, os seguintes fatores foram considerados no processo criativo da marca do aplicativo desenvolvido ao longo deste projeto:

- a. **Nome e Slogan** – HemoAssist: Auxiliando Cuidadores de Pacientes

Pediátricos Hemofílicos. O nome foi composto pela combinação dos termos “Hemo”, que é o prefixo da palavra “hemofilia”, e “Assist”, que faz alusão à palavra “assistência”. O nome e slogan buscam transmitir, de maneira fácil e rápida, para o público qual o objetivo do aplicativo: auxiliar cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos no gerenciamento da doença.

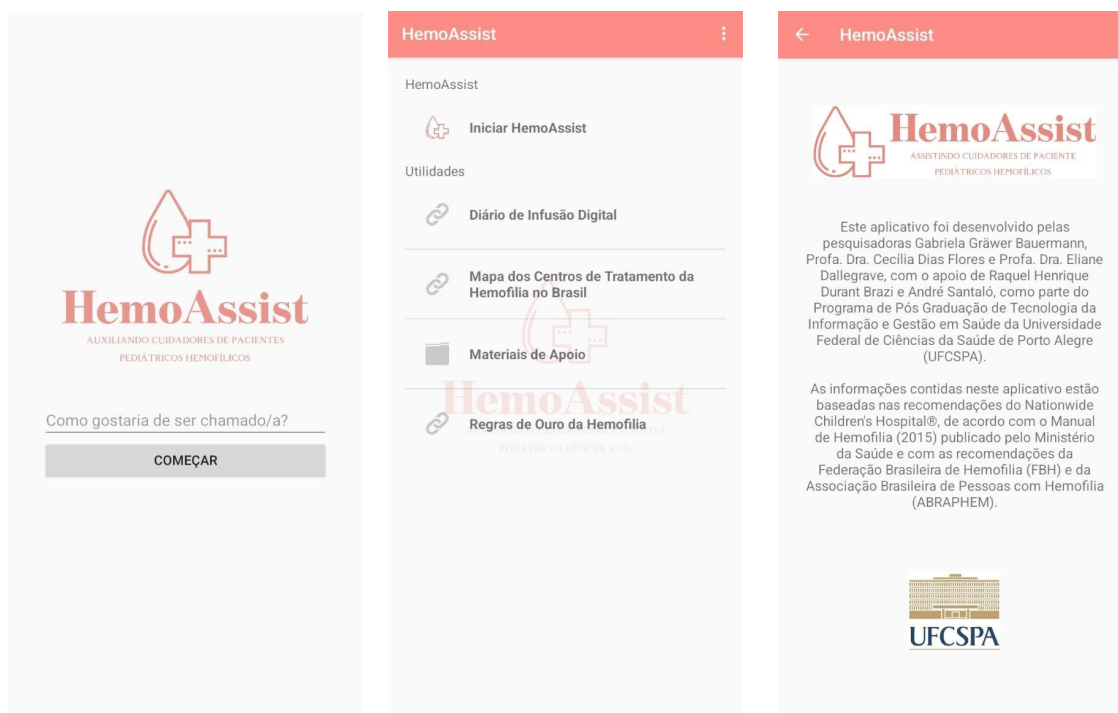
- b. **Ícone** – A gota de sangue busca fazer referência com a doença para a qual este aplicativo foi desenvolvido: a Hemofilia, que é uma coagulopatia genética rara. Enquanto isso, o símbolo de “+” indica somatório. A ideia é fazer referência ao objetivo deste aplicativo de acrescentar novas iniciativas focadas na doença, oferecer mais oportunidades de aprendizagem para os cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos, e oferecer ajuda, apoio, assistência para o nosso público-alvo.
- c. **Cor** – Com toques de rosa e laranja, a cor escolhida para o aplicativo foi uma tonalidade da cor salmão (#EF8E84; RGB: 239,142,132). Apesar de parecer ser uma escolha óbvia para um aplicativo dedicado à uma coagulopatia, a ideia era evitar o vermelho. Isso porque, para os cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos, o vermelho pode estar associado com sangramentos, desencadeando sentimentos de desconforto, angústia, e medo, por exemplo. Enquanto isso, a cor salmão traz conforto e, de acordo com crenças populares, está associada com a sentimentos de estímulo, inspiração e apoio, os quais estão diretamente relacionados com o objetivo do aplicativo.

5.1.2 O APLICATIVO E SUAS FUNCIONALIDADES

Desenvolvido com o intuito de auxiliar cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos no gerenciamento da doença, o “HemoAssist” consiste em uma aplicação em software ainda em processo de desenvolvimento e testes. Por isso, atualmente a aplicação está disponível apenas para dispositivos móveis (tablet ou smartphone) com sistema operacional Android.

Ao abrir o aplicativo, o usuário é convidado a compartilhar o nome pelo qual gostaria de ser identificado (Figura 9). Apesar de simples, a coleta dessa informação é uma etapa importante do aplicativo, a qual faz parte da experiência do usuário ao utilizar o produto. Um exemplo do uso dessa informação ao longo do aplicativo, por exemplo, é ao acessar o Sistema de Apoio à Decisão Clínica, no qual o usuário será dirigido por esse nome (Figura 11). O intuito é, com isso, transmitir a ideia de que esse cuidador encontrou um espaço seguro e amigável, no qual ele possa também se sentir cuidado, permitindo com que ele tenha uma experiência muito mais proveitosa na sua capacitação e aprendizado sobre o gerenciamento da hemofilia.

Figura 9 – Abertura, Tela Inicial, e Informações



Fonte: Autoria própria (2023).

Buscando alcançar os objetivos desta pesquisa, na tela inicial do aplicativo (Figura 9), o usuário tem acesso às duas principais funcionalidades disponibilizadas no produto, sendo uma delas dividida em subcategorias, conforme descrito abaixo:

a. **HemoAssist:**

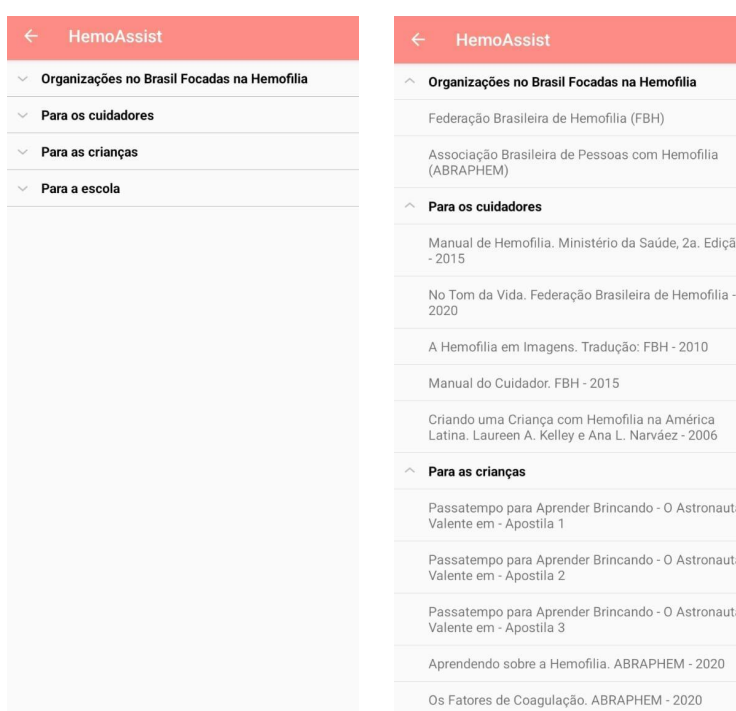
- i. Consiste no Sistema de Apoio à Decisão Clínica (Figura 11) desenvolvido ao longo deste trabalho com base em informações

e instruções disponíveis na literatura, conforme descrito na metodologia.

b. Utilidades:

- i. Diário de Infusão Digital;
- ii. Mapa dos Centros de Tratamento de Hemofilia no Brasil;
- iii. Materiais de Apoio;
- iv. Regras de Ouro da Hemofilia.

Figura 10 – Materiais de Apoio



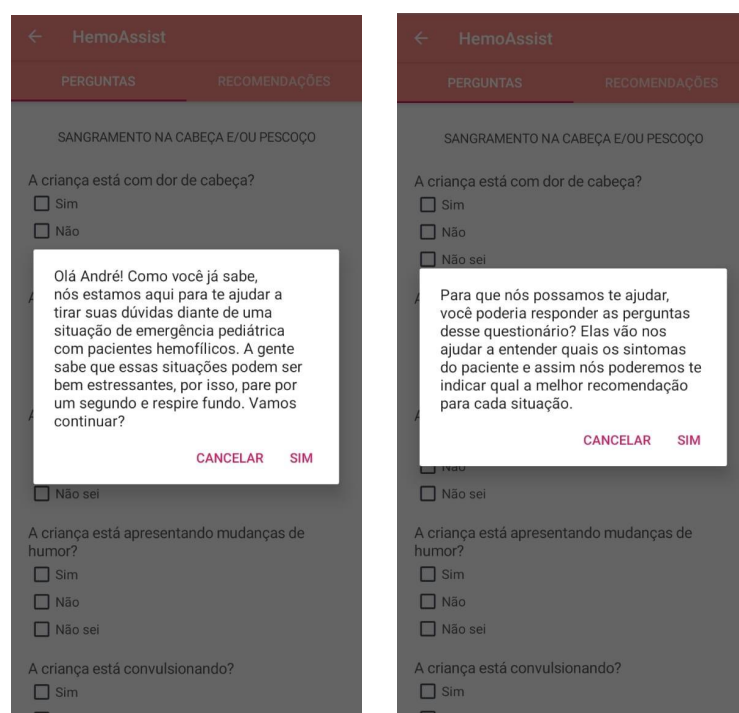
Fonte: Autoria própria (2023).

Como parte dos esforços em auxiliar no empoderamento dos cuidadores, foram selecionados e disponibilizados diversos materiais educativos produzidos por órgãos nacionais e internacionais de referência na hemofilia para instrução e capacitação do usuário no gerenciamento da doença (Figura 10). No entanto, apesar de ainda crianças, os cuidados com esses pacientes não se restringem apenas aos seus cuidadores primários: esses cuidadores precisam de uma rede de apoio para ajudar a criar e cuidar desses pacientes. Nesse aspecto, a escola pode se tornar uma grande aliada desses cuidadores, acolhendo e oferecendo o suporte necessário para essas crianças e seus cuidadores tanto em situações usuais do cotidiano como em casos

de emergências. As crianças, por sua vez, devem ser educadas sobre os cuidados com a doença, a fim de tornar o tratamento menos traumatizante. Além disso, é importante prepará-las, desde cedo, para o autocuidado da sua doença, garantindo que elas possam crescer mais saudáveis, autônomas e confiantes. Por isso, na seção Materiais de Apoio, foram incluídas categorias com materiais educativos dedicados aos cuidadores, à escola e às crianças, respectivamente.

Além de oferecer esses materiais educativos já existentes, foi desenvolvido ao longo desta pesquisa um documento chamado de Regras de Ouro da Hemofilia (APÊNDICE C), o qual foi elaborado com base em diversos documentos também elaborados por órgãos nacionais e internacionais de referência na hemofilia. Apesar de incluir muitas das mesmas informações já disponíveis nos demais materiais de apoio, a ideia desse documento é ser como um manual, disponibilizando, em um único lugar, as principais informações que os cuidadores de pacientes pediátricos precisam saber antes, durante ou depois de uma emergência, capacitando-os para gerenciar a doença de maneira mais leve e tranquila. As Regras de Ouro, assim como os outros materiais educativos, podem ser acessadas através do aplicativo ou diretamente no navegador de busca de preferência do usuário.

Figura 11 – Introdução do Sistema de Apoio à Decisão Clínica



Fonte: Autoria própria (2023).

Aquilo que um usuário experimenta ao utilizar um determinado produto ou serviço faz parte do que é comumente conhecido como a experiência do usuário (ou “*user experience*”). Buscando não só oferecer um produto de excelência, o nosso objetivo foi, portanto, criar um aplicativo que ofereça a melhor experiência de usuário possível. Considerando o público-alvo, a ideia é, através desse aplicativo, oferecer um espaço onde esse cuidador também se sinta acolhido e cuidado. Um exemplo desse cuidado, por exemplo, pode ser percebido ao inicializar o Sistema de Apoio à Decisão Clínica (Figura 11).

Cientes de que esta ferramenta foi desenvolvida com o foco principal de auxiliar o usuário em situações de emergência, e comprometidos com o objetivo de oferecer a melhor experiência de usuário possível, torna-se impossível desassociar os aspectos técnicos com os emocionais envolvidos neste momento. Como parte de uma reação natural do organismo diante de situações de perigo ou ameaça, um mecanismo popularmente conhecido como estresse (ou “*stress*”) leva o organismo a um estado de alerta, provocando alterações físicas e emocionais (BRASIL, 2012). Como resultado dessas alterações físicas e emocionais, existe a limitação ou alteração da capacidade de raciocínio e memorização (TORQUATO et al, 2005), impactando diretamente o preenchimento do questionário e, por consequência, nas recomendações geradas pelo Sistema de Apoio à Decisão Clínica. Por isso, foram adicionadas duas perguntas iniciais na ferramenta, a fim de proporcionar um espaço para o usuário pausar por um instante aquilo que ele estava fazendo e se sentir confortável física e emocionalmente para responder às perguntas do questionário e atuar conforme as recomendações do Sistema de Apoio à Decisão Clínica.

Visto que o aplicativo foi desenvolvido tendo como público-alvo os cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos, ao inicializar o Sistema de Apoio à Decisão Clínica, foram incluídas duas perguntas pertinentes ao quadro clínico do paciente (tipo de hemofilia e gravidade) e duas perguntas “eliminatórias” (Figura 12). Caso o usuário responda alguma dessas perguntas com uma resposta “errada”, ele ainda assim poderá utilizar tanto o Sistema de Apoio à Decisão Clínica quanto as demais funções disponíveis no aplicativo. No entanto, com o intuito de confirmar com o usuário que ele está ciente dos objetivos do “HemoAssist” como um todo, uma notificação será exibida na tela esclarecendo essas informações. Caso o paciente seja hemofílico, porém tenha idade igual ou superior a doze anos, o usuário é aconselhado a entrar

em contato com a equipe médica que está realizando o acompanhamento do paciente a fim de verificar se o aplicativo é aplicável para a condição clínica do paciente.

Figura 12 – Perguntas Eliminatórias do Sistema de Apoio à Decisão Clínica

Fonte: Autoria própria (2023).

Em seguida, o usuário é convidado a responder o questionário de acordo com os sintomas apresentados pelo paciente, não sendo obrigatório o preenchimento de todas as perguntas para a geração das recomendações. No total, são quinze perguntas divididas em quatro categorias, sendo estas (1) Sangramento na Cabeça e/ou Pescoço, (2) Cortes e/ou Machucados, (3) Sangramento Abdominal, e (4) Sangramento nas Articulações e/ou Músculos.

Ao responder todas as perguntas aplicáveis às condições do paciente, o usuário tem acesso às recomendações oferecidas pelo sistema (Figura 13), as quais foram geradas pela combinação dos sintomas fornecidos no questionário com informações e instruções disponíveis na literatura.

Figura 13 – Questionário e Recomendações do Sistema de Apoio à Decisão Clínica

HemoAssist	
PERGUNTAS	RECOMENDAÇÕES
<input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Não sei A criança está convulsionando? <input type="checkbox"/> Sim <input checked="" type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Não sei CORTES OU MACHUCADOS A criança se cortou ou arranhou? <input type="checkbox"/> Sim <input checked="" type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Não sei A criança está com sangramento na boca ou nariz? <input checked="" type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Não sei Já foi realizada a aplicação de gelo e pressão por pelo menos 10 minutos? <input type="checkbox"/> Sim <input type="checkbox"/> Não <input type="checkbox"/> Não sei A criança está com dor ou febre?	Busque um médico (85%) Analgésicos (68%) Reposição de fator de coagulação (92%)
	Busque imediatamente o Hemocentro que tem realizado o acompanhamento do paciente. Caso o Hemocentro não possua atendimentos 24h por dia, busque um dos hospitais recomendados pela equipe médica para tratamento de hemofílicos ou o pronto-socorro mais perto de você. Não se esqueça de levar junto com você: <ol style="list-style-type: none"> 1) as doses domiciliares de fatores de coagulação; 2) o atestado do médico que deve constar o tipo de coagulopatia, grau e quantidade de fator necessária para tratamento de uma hemorragia grave; 3) telefones para contato com familiares, com o Hemocentro e com o médico responsável pelo tratamento do paciente. Analgésicos (68%) Caso o paciente esteja com dor, fazer o uso de Paracetamol ou Dipirona de acordo com a bula do medicamento escolhido. Caso a dor seja muito intensa e persistente, entrar em contato com a equipe médica para que eles possam estar auxiliando com os próximos passos. ATENÇÃO: pacientes hemofílicos <u>não</u> devem fazer o uso de medicamentos com ácido acetilsalicílico na composição (como a aspirina e seus derivados, por exemplo):

Fonte: Autoria própria (2023).

5.2 DESENVOLVIMENTO DO SISTEMA DE APOIO À DECISÃO CLÍNICA

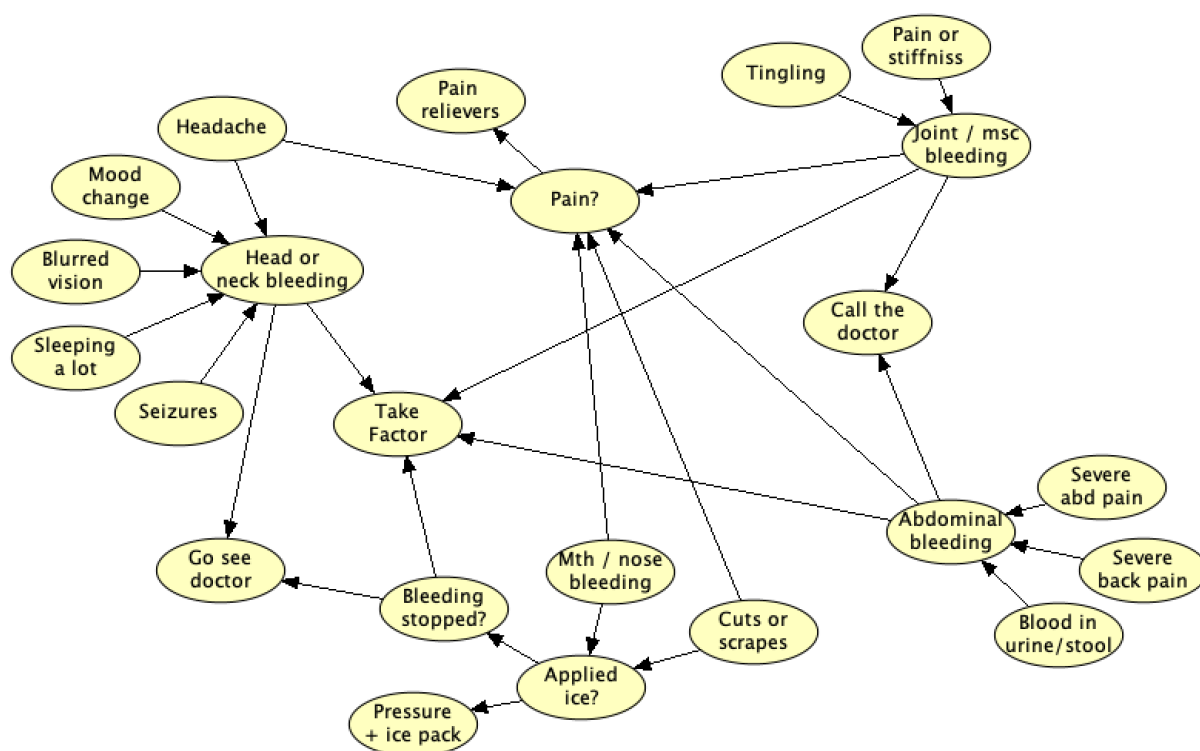
A construção do Sistema de Apoio à Decisão Clínica, o qual foi desenvolvido para auxiliar cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos diante de situações de emergência, foi realizada a partir da modelagem do conhecimento especialista em Redes Bayesianas. Inicialmente, buscando utilizar materiais de referência nacionais, optou-se pela 2a. Edição do Manual de Hemofilia desenvolvido pelo Ministério da Saúde do Brasil como principal fonte do conhecimento especialista em Hemofilia para a modelagem em Redes Bayesianas.

Apesar de ser um material de referência na doença no Brasil, o Manual de Hemofilia apresentou-se como uma opção não interessante no desenvolvimento do Sistema de Apoio à Decisão Clínica proposta por este trabalho. Observou-se que o Manual de Hemofilia possui uma linguagem bastante técnica, relacionando, de maneira muito direta, o diagnóstico com o tratamento sugerido. Estas características mostraram-se desafiadoras na hora de modelar o conhecimento, visto que elas não iam de encontro com os objetivos do presente estudo.

Visando auxiliar cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos a identificar quais as melhores condutas diante das mais diversas situações de emergência,

julgou-se que, primeiramente, seria necessário fazer o uso de uma linguagem muito mais acessível para o público-alvo. Além disso, ao invés de perguntar sobre o diagnóstico, seria preferível assumir que o usuário não tem conhecimento do mesmo. Para isso, seria importante ajudar o usuário no processo de identificação dos sintomas do paciente e, a partir disso, oferecer uma ou mais recomendações para o conjunto de sintomas identificados.

Figura 14 – Modelagem da Rede Bayesiana



Fonte: Autoria própria (2023)

Com isso, após inúmeras tentativas não bem-sucedidas, optou-se por expandir a nossa busca de referências para a modelagem do conhecimento. A partir de então, optou-se por incluir materiais de fontes internacionais, dentre as quais destacam-se aqueles desenvolvidos pelo Nationwide Children’s Hospital dos Estados Unidos. Com as variáveis relevantes previamente identificadas, foi criado um grafo acíclico direcionado (Figura 14), através do qual foram determinadas as relações causais entre os nodos (“nodos pais” e “nodos filhos”) e as suas relações probabilísticas.

Tabela 2 – Nodos da Rede Bayesiana

Lista de Perguntas	Possíveis Respostas	Nodo	Nodo ID	Estado do Nodo
A criança está com dor de cabeça?	Sim	C4	Headache	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança está com a visão embaçada?	Sim	C3	"Blurred vision"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança está dormindo mais do que o normal?	Sim	C5	"Sleeping a lot"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança está apresentando mudanças de humor?	Sim	C6	"Mood change"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança está convulsionando?	Sim	C7	"Seizures"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança se cortou ou arranhou?	Sim	C23	"Cuts or Scrapes"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
Já foi realizada a aplicação de gelo e pressão por pelo menos 10 minutos?	Sim	C19	"Applied ice?"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
Após aplicação de pressão por pelo menos 10 minutos, a criança continua sangrando?	Sim	C25	"Bleeding stopped?"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança está com dor ou febre?	Sim	C2	"Pain?"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança está com sangramento na boca ou nariz?	Sim	C20	"Mth/nose bleeding"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança está com forte dor no abdômen?	Sim	C12	"Severe abd pain"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança está com forte dor nas costas?	Sim	C13	"Severe back pain"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança está com sangue na urina ou fezes?	Sim	C14	"Blood in urine/stool"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança está com formigamento no músculo ou articulação?	Sim	C17	"Tingling"	Yes
	Não			No
	Não sei			-
A criança apresenta um ou mais sintomas mencionados abaixo? a. Dor, inchaço ou rigidez do músculo ou articulação; b. Caminha de modo diferente, mancando ou pisando torto; c. Está poupando alguma parte do corpo, como mão ou braço, evitando usá-los normalmente d. Dificuldade de dobrar ou de esticar um dos braços ou pernas? e. Inchaço ou manchas roxas na pele em alguma parte do corpo?	Sim	C18	"Pain or stiffness"	Yes
	Não			No
	Não sei			-

Fonte: Autoria própria (2023)

Com a rede modelada, foram determinadas as perguntas que constituem os metadados e que são apresentadas em formato de questionário para os usuários do aplicativo (Figura 13). Para isso, foram determinadas as relações entre as perguntas e respostas com os nodos da rede e suas probabilidades (Tabela 2). Porém, mesmo fazendo parte da rede modelada, foi estabelecido que seria benéfico oferecer a opção de resposta "Não sei" na grande maioria das perguntas, a fim de melhorar a experiência do usuário ao utilizar o Sistema de Apoio à Decisão Clínica. Como solução

alternativa, foi determinado que essa opção de resposta não teria influência na rede, ou seja, caso o usuário selecione essa opção de resposta, o sistema interpreta que aquela pergunta na verdade não foi respondida e, portanto, não leva em consideração aquela informação na hora de gerar as recomendações.

Tabela 3 – Determinação das Recomendações do SADC

%	Nodo ID	Nodo ou Pergunta	Possíveis Respostas	Recomendação
51%	C22	"Pressure + ice pack"	Sim	<p>Pequenos cortes ou hematomas: faça um curativo e aplique uma compressa de gelo por 15 a 20 minutos, envolvendo o gelo com um tecido, para não lesionar a pele. Se não houver melhora, faça a reposição do fator de coagulação. Caso necessário, entre em contato com o Hemocentro ou a equipe médica responsável pelo acompanhamento médico do paciente.</p> <p>Sangramento no nariz: em caso de sangramento nasal, siga os seguintes passos listados abaixo: 1) Abaixar a cabeça em direção ao tórax para que a criança não engula o sangue; 2) Faça compressão na narina do lado ferido e compressa de gelo na testa, envolvendo o gelo com um tecido, para não lesionar a pele. Se não houver melhora, faça a reposição do fator de coagulação. Caso necessário, entre em contato com o Hemocentro ou a equipe médica responsável pelo acompanhamento médico do paciente.</p> <p>Sangramento nos lábios: em caso de sangramento nos lábios, aplique uma compressa de gelo por 15 a 20 minutos, envolvendo o gelo com um tecido, para não lesionar a pele. Faça a reposição do fator de coagulação, e evite que a criança coma alimentos ou use a chupeta até que o sangramento tenha sido controlado. Caso seja necessária a realização de pontos, entre em contato com o Hemocentro ou a equipe médica responsável pelo acompanhamento médico do paciente.</p> <p>Sangramento na boca: esses são aqueles sangramentos dentro da boca, podendo ser na mucosa da boca, ou pela ruptura do frênulo da língua ou lábios. Nesses casos, há que fazer a reposição do fator de coagulação, e evite que a criança coma alimentos ou use a chupeta até que o sangramento tenha sido controlado. Caso seja necessária a realização de pontos, entre em contato com o Hemocentro ou a equipe médica responsável pelo acompanhamento médico do paciente.</p>
45%	C15	"Pain relievers"	Sim	<p>Caso o paciente esteja com dor, fazer o uso de Paracetamol ou Dipirona de acordo com a bula do medicamento escolhido. Caso a dor seja muito intensa e persistente, entrar em contato com a equipe médica para que eles possam estar auxiliando com os próximos passos.</p> <p>ATENÇÃO: pacientes hemofílicos não devem fazer o uso de medicamentos com <i>ácido acetilsalicílico</i> na composição (como a aspirina e seus derivados, por exemplo): [INSERIR "HemoAssist_IMAGEM 3", "HemoAssist_IMAGEM 4" e "HemoAssist_IMAGEM 5"]</p> <p>Para maiores detalhes e a lista completa de medicamentos que não devem ser usados por pacientes hemofílicos, consultar as <i>Regras de Ouro</i> disponíveis nesse aplicativo ou a equipe médica responsável pelo acompanhamento do paciente.</p>
72%	C10	"Go see Doctor"	Sim	<p>Busque imediatamente o Hemocentro que tem realizado o acompanhamento do paciente. Caso o Hemocentro não possua atendimentos 24h por dia, busque um dos hospitais recomendados pela equipe médica para tratamento de hemofílicos ou o pronto-socorro mais perto de você. Não se esqueça de levar junto com você:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) as doses domiciliares de fatores de coagulação; 2) o atestado do médico que deve constar o tipo de coagulopatia, grau e quantidade de fator necessária para tratamento de uma hemorragia grave; 3) telefones para contato com familiares, com o Hemocentro e com o médico responsável pelo tratamento do paciente.
70%	C9	"Call the Doctor"	Sim	<p>Entre em contato imediatamente com a equipe médica que está realizando o acompanhamento do paciente ou com o Hemocentro mais perto de você. Caso o Hemocentro não possua atendimentos 24h por dia, busque um dos hospitais recomendados pela equipe médica para tratamento de hemofílicos ou o pronto-socorro mais perto de você. Neste caso, não se esqueça de levar junto com você:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) as doses domiciliares de fatores de coagulação; 2) o atestado do médico que deve constar o tipo de coagulopatia, grau e quantidade de fator necessária para tratamento de uma hemorragia grave; 3) telefones para contato com familiares, com o Hemocentro e com o médico responsável pelo tratamento do paciente.
90%	C11	"Take the Factor"	Sim	<p>Fazer imediatamente a reposição da dose domiciliar do fator de coagulação conforme as instruções passadas pela equipe médica do Hemocentro. Para a reposição, use uma das fórmulas abaixo (específica para cada tipo de Hemofilia) e consulte a tabela para saber o valor do Δ: [INSERIR "HemoAssist_IMAGEM 1" e "HemoAssist_IMAGEM 2]. O passo-a-passo de como realizar a reconstrução e a infusão do fator de coagulação estão disponíveis no documento <i>Regras de Ouro da Hemofilia</i> disponível neste aplicativo. Em caso de dúvidas, entre em contato com a equipe médica que está realizando o acompanhamento do paciente ou busque o pronto-socorro mais próximo.</p>

Fonte: Autoria própria (2023)

As recomendações fornecidas pelo Sistema de Apoio à Decisão Clínica foram elaboradas com base em informações obtidas na literatura acadêmica e materiais elaborados por órgãos nacionais e internacionais de referência na hemofilia. Por fim, foram determinados os valores mínimos para cada uma dessas recomendações serem acionadas (Tabela 3). Para isso, é preciso que a probabilidade final do “nodo

filho”, a qual varia de acordo com as respostas fornecidas no questionário, seja igual ou superior à porcentagem estabelecida pelas pesquisadoras. Variando de acordo com as mais diversas situações possíveis para cada paciente, nenhuma, uma ou múltiplas recomendações podem ser acionadas ao mesmo tempo.

5.3 INFORMATIZAÇÃO DO DIÁRIO DE INFUSÃO

Durante o seu período de graduação na área da enfermagem, uma das colaboradoras desse projeto, Raquel Henrique Durand Brazil, observou a fragilidade e a dificuldade no entendimento e preenchimento do atual diário de infusão do programa de Dose Domiciliar (DD). De acordo com ela, foi possível constatar que, ao serem questionados a razão pelas lacunas no preenchimento do diário de infusão, muitos pacientes não conseguiam expressar a razão para a falta de adesão ao diário, mesmo que paciente tivesse utilizando todas as doses de fator de coagulação dispensadas no mês anterior.

Durante nossas conversas iniciais, tinha-se como objetivo montar um projeto em conjunto com a Raquel, onde ambas as pesquisadoras estariam participando, concomitantemente, de Programas de Pós-Graduação da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA). A ideia seria, inicialmente, aprimorar a linguagem e conteúdo disponibilizado no Diário de Infusão, seguido de sua validação e informatização. Apesar de não ter sido possível dar seguimento à nossa ideia inicial, o Diário de Infusão digital elaborado ao longo deste projeto foi baseado no trabalho realizado pela Raquel anteriormente durante sua graduação (ANEXO B). A versão digital do Diário de Infusão foi construída em formato de planilha, podendo ser acessada de maneira virtual através do aplicativo ou diretamente no navegador de busca de preferência do usuário.

5.4 AVALIAÇÃO DA RELEVÂNCIA DO CONTEÚDO DO APLICATIVO

Inicialmente, para a realização da avaliação da relevância do conteúdo, foi determinado que apenas médicos e enfermeiros seriam incluídos como especialistas nesta etapa do estudo. Com isso, entramos em contato com profissionais vinculados a hospitais de Porto Alegre que possuem experiência na hemofilia e que, no passado, teriam tido algum vínculo com pesquisas na área ou que já tivessem contribuído com

trabalhos desenvolvidos nas universidades de maior renome da região. Nessa etapa, foram contatados em torno de dez especialistas, que é o número de corte, conforme sugerido na literatura (LYNN, 1986). Entretanto, destes, apenas três nos retornaram. O primeiro, apesar de demonstrar interesse, explicou que não estaria conseguindo nos ajudar por falta de tempo livre para se dedicar a atividades paralelas devido à elevada carga horária de trabalho. O segundo, nos informou que não poderia estar participando da pesquisa devido à incompatibilidade do sistema operacional dos seus dispositivos móveis. Com isso, planejamos uma estratégia para conseguir disponibilizar temporariamente um dispositivo com sistema operacional compatível para a etapa de avaliação do aplicativo, porém, o especialista não retornou mais as nossas inúmeras tentativas de contato. Por fim, o último especialista a retornar o nosso contato assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e realizou o teste e a avaliação da relevância do conteúdo do aplicativo, conforme delimitado na metodologia desta pesquisa. Todos os demais especialistas que não retornaram o nosso contato receberam, no mínimo, cinco tentativas de contato.

Com isso, optamos por ampliar os critérios de inclusão de profissionais que poderiam estar formando o grupo de juízes na etapa de avaliação da relevância do conteúdo, tais como farmacêuticos, biomédicos e assistentes sociais. Ao mesmo tempo, entramos em contato com a equipe da ABRAPHEM, porém não tivemos nenhum retorno da associação. Também entramos em contato com a Federação Brasileira de Hemofilia, que inicialmente nos respondeu com prontidão, demonstrando interesse em nos ajudar. Através deles, foram mapeados os mais diversos profissionais da região metropolitana de Porto Alegre e arredores vinculados à Federação que possuíam experiência na área de hemofilia. A própria equipe da Federação Brasileira de Hemofilia encaminhou um e-mail explicando sobre o projeto e convidando os profissionais interessados em participar a entrarem em contato conosco diretamente. Destes, apenas um especialista entrou em contato conosco, porém, apesar do grande interesse em nos ajudar, também identificamos a incompatibilidade do sistema operacional dos seus dispositivos móveis.

A partir disso, ampliamos a nossa área de alcance, entrando em contato com profissionais de outros estados. Os desafios, contudo, foram os mesmos: poucos profissionais retornaram nosso contato, e dos poucos que demonstraram interesse, a maioria acabava não tendo disponibilidade de tempo ou acesso a um dispositivo com sistema operacional Android. No total, mais de 40 profissionais na área foram

contatados, sendo que apenas oito nos retornaram, e destes, três realizaram a avaliação do conteúdo disponibilizado no “HemoAssist” utilizando o Instrumento de Validação de Conteúdo Educativo em Saúde (IVCES).

Conforme a literatura, a recomendação em situações normais é de um mínimo de cinco juízes. Já em casos em que o número de especialistas na área é mais escasso, como é o caso de doenças raras como a hemofilia, um mínimo de três juízes seria aceitável seria capaz de oferecer um nível suficiente de controle sobre a avaliação do conteúdo (LYNN, 1986).

5.5 ANÁLISE DE DADOS

O grupo de especialistas que realizou a avaliação do conteúdo disponibilizado no “HemoAssist” foi composto por profissionais com 4 a 7 anos de experiência nas áreas de hematologia ou hemoterapia. Destes, todos trabalham ou já trabalharam em um Hemocentro, tendo contato direto com pacientes hemofílicos e seus cuidadores. Os juízes eram majoritariamente do sexo feminino (67%), com idade entre 27 e 44 anos, e com, no mínimo, nível superior completo (Tabela 4).

Tabela 4 – Dados Sociodemográficos

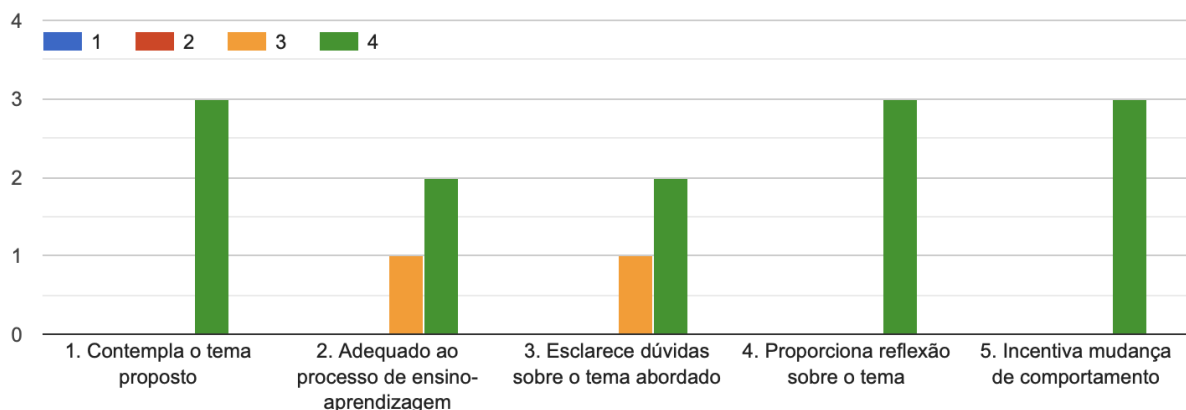
Sexo:	Idade:	Nível de Escolaridade:	Área de Experiência:	Anos de Experiência na Área:
Masculino	27	Superior	Hemoterapia	4
Feminino	44	Superior	Hemoterapia	7
Feminino	34	Mestrado	Hematologia	5

Fonte: Autoria própria (2023)

Utilizando o Instrumento de Validação de Conteúdo Educativo em Saúde (IVCES), os especialistas foram convidados a analisar o conteúdo disponibilizado no aplicativo “HemoAssist” tendo em consideração três fatores: objetivos, estrutura e apresentação, e relevância. Utilizando o Índice de Validade de Conteúdo (IVC), todos os aspectos analisados através do questionário obtiveram um percentual de concordância superior a 80%, conforme estabelecido inicialmente.

Ao analisar os aspectos que compreendem os objetivos do aplicativo, os especialistas concordam plenamente e em unanimidade que o “HemoAssist” contempla o tema proposto, proporciona reflexão sobre o tema e incentiva mudança de comportamento. Ademais, todos concordam, parcial ou plenamente, que o aplicativo está adequado ao processo de ensino-aprendizagem e que ele esclarece dúvidas sobre o tema abordado (Tabela 5).

Tabela 5 – Avaliação dos Objetivos

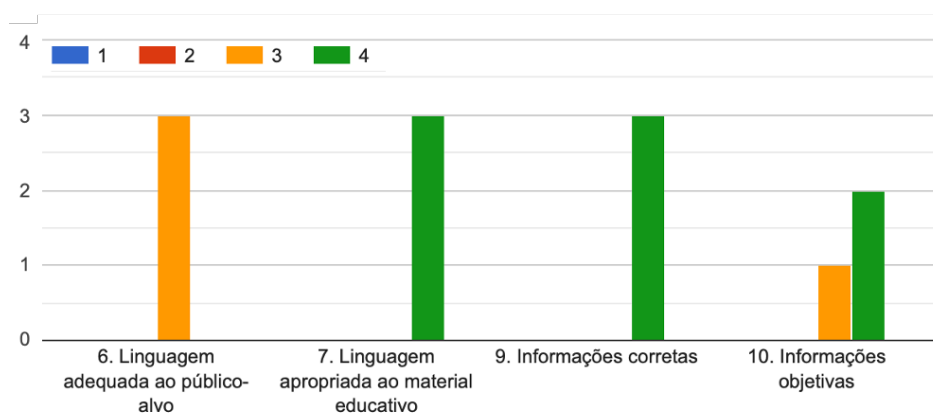


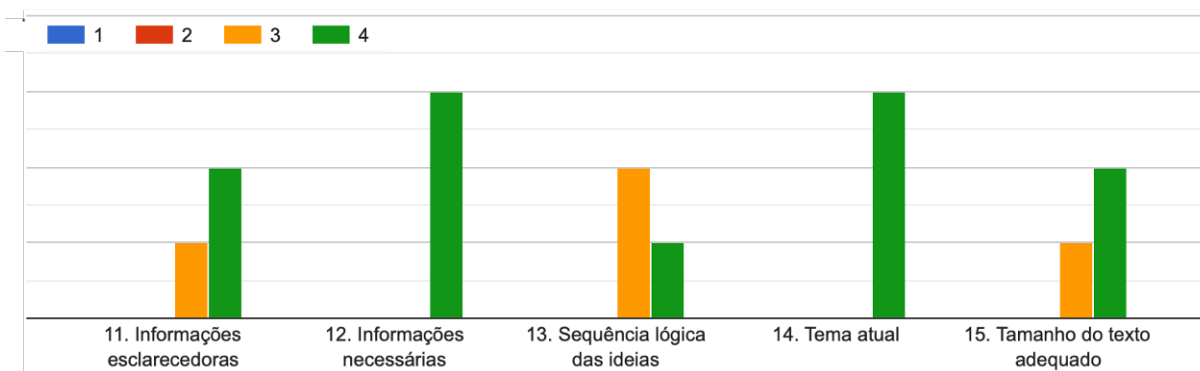
Fonte: Autoria própria (2023)

Quanto à estrutura e apresentação do conteúdo no aplicativo, os especialistas concordam plenamente e em unanimidade que o aplicativo apresenta informações corretas e informações necessárias, e aborda um tema atual. Os especialistas também concordam plenamente e em unanimidade que o aplicativo apresenta linguagem apropriada ao material educativo, contudo, concordam parcialmente que a linguagem está adequada ao público-alvo. Em relação ao aplicativo apresentar informações objetivas e esclarecedoras, sequência lógica das ideias e tamanho do texto adequado, os especialistas concordam, parcial ou plenamente, com essas afirmações (Tabela 6).

Por fim, no que diz respeito à relevância do conteúdo disponibilizado no “HemoAssist”, todos os especialistas concordam, parcial ou plenamente, que o aplicativo estimula o aprendizado, contribui para o conhecimento na área e desperta o interesse pelo tema (Tabela 7).

Tabela 6 – Avaliação da Estrutura e Apresentação



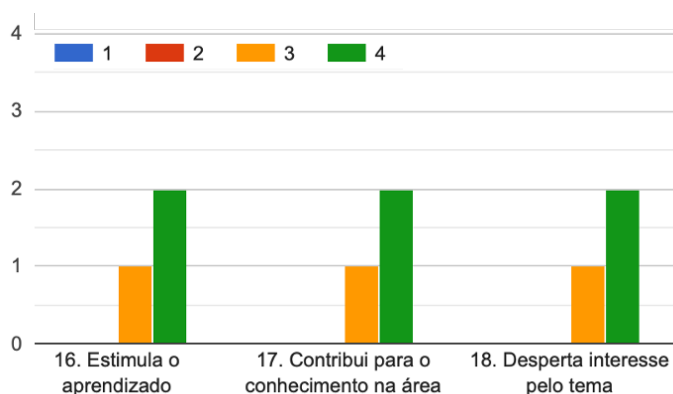


Fonte: Autoria própria (2023)

Além da avaliação dos fatores contemplados pelo Instrumento de Validação de Conteúdo Educativo em Saúde (IVCES), um dos especialistas compartilhou uma sugestão referente às duas perguntas iniciais pertinentes ao quadro clínico do paciente (tipo de hemofilia e gravidade) e às duas perguntas “eliminatórias” (Figura 12) oferecidas no Sistema de Apoio à Decisão Clínica:

“Recomendo o [aplicativo] deixar voltar na pergunta anterior caso erre a resposta inicial [durante a etapa inicial do Sistema de Apoio à Decisão Clínica]”.

Tabela 7 – Avaliação da Relevância



Fonte: Autoria própria (2023)

5.6 ARTIGO CIENTÍFICO

Os resultados obtidos neste estudo foram descritos em um artigo científico com a finalidade de serem publicados na Revista Eletrônica de Comunicação, Informação e Inovação em Saúde - RECIIS (ISSN 1981-6278), a qual obteve uma classificação A3 na área interdisciplinar no ano de 2022, de acordo com o Qualis/CAPES. O artigo,

que leva o mesmo título desta dissertação, foi escrito nos idiomas português e inglês, sendo esta última a versão selecionada para submissão ao periódico escolhido pelas pesquisadoras.

6 DISCUSSÃO

Na última década, o acesso das mais diversas camadas sociais da população brasileira à internet aumentou consideravelmente. A difusão do acesso à internet foram impulsionadas pela adoção de dispositivos móveis. Antes, possível quase que exclusivamente por meio de computadores, os smartphones e tablets têm sido utilizados como meio adicional ou principal de acesso à internet. Portáteis e, na maioria das vezes, financeiramente mais acessíveis, os smartphones permitiram um aumento superior a 30% no número de pessoas conectadas à internet no Brasil. Hoje, 97% dos usuários no Brasil possuem acesso à internet através de um smartphone, dentre os quais 93% acreditam que o acesso trouxe um impacto positivo para a sua vida (MOURA; CAMARGO, 2020).

Essa crescente democratização do acesso à internet em países de baixa renda tem permitido novos métodos de acesso aos serviços de saúde sem as infraestruturas fixas tradicionalmente conhecidas (BASTAWROUS; ARMSTRONG, 2013). A saúde digital, em particular aquela ofertada através de aplicativos, têm um grande potencial para melhorar os resultados de saúde (GORDON et al, 2020). É necessário, portanto, que a medicina adote essa tecnologia em rápido crescimento para garantir que não apenas acompanhe as inovações atuais, mas também maximize seu uso para o benefício dos pacientes. Considerando que hoje existem mais pessoas no planeta com acesso a um telefone celular do que à água limpa e saneamento, torna-se responsabilidade dos profissionais de saúde garantir que a tecnologia móvel não seja apenas envolvente, acessível e fácil de usar, mas baseada em evidências a fim de potencializar seu impacto (BASTAWROUS; ARMSTRONG, 2013).

Apesar do potencial, versatilidade e do fácil acesso para os usuários, o simples fato da existência dos aplicativos para os profissionais da saúde ou para a população em geral, não há a garantia do desempenho eficaz e efetivo, visto que as informações fornecidas podem ser questionáveis (OLIVEIRA et al, 2021) ou até mesmo incorretas. Atualmente, há um grande número de aplicativos em saúde disponíveis para smartphones, no entanto, muito poucos cumprem as diretrizes de órgãos regulamentadores. A necessidade da validação do conteúdo disponibilizado mostra-se como uma etapa fundamental no processo de desenvolvimento de aplicativos, não apenas almejando o embasamento científico, mas também evitando a carência de evidências que desfavorecem o apoio financeiro para o desenvolvimento de produtos

nesse segmento (BASTAWROUS; ARMSTRONG, 2013).

A etapa de validação dos aplicativos na área da saúde é imprescindível no desenvolvimento dessas ferramentas, propiciando maior eficácia e confiabilidade para os pacientes e profissionais da saúde (CARMO; FORTES, 2023). A validação do conteúdo do aplicativo, a qual pode variar de acordo com as exigências de cada país ou órgão regulamentador, deve ser, em geral, realizada contando com o suporte de especialistas na área em questão, tendo como embasamento científico as informações disponíveis na literatura e a experiência prática desses profissionais.

Outra consideração importante é como esses aplicativos afetarão o desgaste desses especialistas, o qual tem se tornado uma preocupação crescente em meio à evidência de danos tanto para os profissionais da saúde quanto para os pacientes (WRIGHT; KATZ, 2018). Se a baixa participação dos especialistas convidados para participar da etapa de avaliação da relevância do conteúdo foi simplesmente devido à indisponibilidade de tempo ou por um quadro de esgotamento (também conhecido como “burnout”), nós não saberemos, visto que esse nunca foi o intuito do trabalho. Entretanto, essa dificuldade relatada por esses profissionais propicia oportunidades para que outros estudos mais aprofundados sejam realizados nessa área.

“Tempo é o recurso mais escasso.” – Hannah Neprash, pesquisadora e professora na Universidade do Minnesota (GORDON, 2020).

Nesse aspecto, os aplicativos de saúde podem auxiliar a reduzir o esgotamento dos especialistas ao, por exemplo, simplificar a comunicação entre a equipe médica e os pacientes ou tornar o acompanhamento menos demorado (GORDON et al, 2020). De acordo com estudos recentes, pacientes demonstraram interesse na ideia deles e suas famílias possuem um papel mais participativo no serviço de atendimento à saúde. Quando questionados, esses pacientes acreditam que isso poderia melhorar a experiência dos pacientes e da equipe médica, permitindo um aumento no valor agregado no serviço de saúde (MAFI et al, 2018).

Entretanto, não é somente tempo que falta para esses especialistas. A falta de acesso a dispositivos móveis com sistema Android também foi identificada como um desafio ao longo deste trabalho. No Brasil, existem mais de 258 milhões de telefones celulares ativos (ANATEL, 2022), sendo este número superior à população do país. Apesar de haver uma forte tendência de usuários migrando do sistema Android para

o iOS (LEVIN; LOWITZ, 2023) no mundo, essa não aparenta ser a realidade no Brasil. O sistema Android foi fundamental no processo de difusão e democratização do acesso à internet das diversas camadas da sociedade, fomentando um processo de retroalimentação positiva através do aumento de usuários e da redução de custos dos aparelhos celulares (MOURA; CAMARGO, 2020). Hoje, de cada dez aparelhos celulares no Brasil, no mínimo oito possuem sistema operacional Android (STATCOUNTER, 2023) e somente nos últimos oito anos, 24 milhões de brasileiros foram introduzidos à internet por meio de um dispositivo Android (MOURA; CAMARGO, 2020).

Tendo em vista que o sistema Android, devido à uma série de fatores, incluindo versatilidade e facilidade de uso, é primeira escolha para a maioria dos desenvolvedores de softwares no Brasil (MOURA; CAMARGO, 2020), outras possíveis alternativas devem ser analisadas em estudos futuros com o intuito de minimizar o desafio de encontrar especialistas com acesso à dispositivos móveis com sistema Android. Dentre essas opções, poderiam ser realizadas, por exemplo, sessões presenciais, nos hospitais ou hemocentros, com esses profissionais para que eles possam fazer o uso dos aplicativos utilizando dispositivos móveis compatíveis emprestados tanto durante a etapa de desenvolvimento, quanto na versão final do produto. Ainda que isso não tenha sido mencionado por nenhum dos especialistas contatados, iniciativas como essas também poderiam ajudar a minimizar os casos de desinteresse em participar do estudo pelo desconforto de utilizar um aplicativo desconhecido em um dispositivo pessoal. Para isso, contudo, seria necessária uma dedicação de tempo ainda maior desses profissionais.

Essa falta de disponibilidade de tempo dos especialistas contatados para participar deste estudo levanta um questionamento sobre a capacidade desses profissionais de oferecer um serviço de saúde amplo e de qualidade para essa parcela da população que ainda é tão carente de conhecimento sobre a doença. Certamente não por falta de conhecimento e capacidade profissional ou pelo comprometimento em ajudar esses pacientes, mas devido à elevada carga de trabalho que não permite que eles estejam se envolvendo em atividades que fujam da rotina normal de atendimento e acompanhamento periódico de seus pacientes.

Como consequência, esses profissionais acabam não tendo a oportunidade de participar e contribuir com o desenvolvimento de mais pesquisas na área, como é o caso deste projeto. Ademais, também por falta tempo, muitos desses profissionais

acabam tendo um contato muito rápido e através de encontros com seus pacientes com uma frequência baixa, não permitindo com que as famílias desses pacientes se sintam confortáveis o suficiente para esclarecer todas as suas dúvidas. Por não conseguirem criar um relacionamento com essas famílias, pode vir a ocorrer um distanciamento imperceptível das equipes médicas em relação à realidade na qual vivem seus pacientes e cuidadores. A falta de acesso aos telefones celulares mais acessíveis e utilizados pelos brasileiros também levanta um questionamento sobre o quanto este fato corrobora com esse pensamento.

Apesar de ser considerada uma doença rara, hoje existem mais de 13 mil pacientes hemofílicos cadastrados no Serviço Único de Saúde do Brasil, os quais são dependentes dos poucos centros especializados na doença disponíveis no território brasileiro. Como são poucos os profissionais da saúde com experiência nos cuidados da doença e as equipes médicas especializadas na hemofilia aparentam estar sobrecarregadas, é fundamental que os cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos sejam capacitados em como gerenciar a doença, através do acesso fácil e rápido a informações e recomendações baseadas no conhecimento adquirido na literatura e na prática médica.

Estes desafios, apesar de acarretarem um impacto negativo imensurável na vida desses cuidadores e, por consequência, dos pacientes, devem ser utilizados como propulsores no processo de mudança e transformação da realidade que conhecemos atualmente. Para isso ser possível, no entanto, é preciso que a nossa sociedade como um todo, mas especialmente a academia, se dedique ao desenvolvimento de novos tratamentos, mas também de novas pesquisas, processos e ferramentas tecnológicas. Através da oferta de um Sistema de Apoio à Decisão Clínica, do Diário de Infusão Digital e de diversos materiais educativos complementares, o aplicativo “HemoAssist” apresenta-se como uma ferramenta tecnológica de grande potencial na promoção de auxílio a esses cuidadores.

Conforme observado, os especialistas concordam que o aplicativo contempla alguns quesitos em sua integralidade. Houve um consenso no que diz respeito ao “HemoAssist” não apenas abordar o tema proposto, mas lidar com um tema atual, proporcionando reflexões e incentivando mudanças de comportamento. Ainda, o aplicativo proporciona uma linguagem adequada ao material educativo, fornecendo informações corretas e necessárias.

Em outros atributos, foram identificadas oportunidades de melhoria. Houve um

consenso entre os especialistas que ainda é preciso adequar a linguagem do conteúdo do aplicativo ao público-alvo. Outros aspectos, como oferecer informações mais objetivas e esclarecedoras, garantir uma sequência mais lógica das ideias apresentadas, e oferecer maior flexibilidade aos usuários ao utilizar o aplicativo tanto na escolha do tamanho do texto quanto no preenchimento das perguntas iniciais do Sistema de Apoio à Decisão Clínica, por exemplo, serão considerados no aperfeiçoamento do aplicativo.

Apesar disso, nenhum especialista pontuou erros, inconsistências ou a deficiência de ferramentas e conteúdos no aplicativo, reforçando que estamos no caminho certo e que fomos bem-sucedidos na idealização e desenvolvimento do nosso produto. Os resultados, ainda que tenham sido muito satisfatórios, podem ser melhorados com o aperfeiçoamento do aplicativo, a fim de que o produto final seja não apenas útil e relevante para o seu o público-alvo, mas também tenha uma interface e abordagem extremamente user-friendly, garantindo uma maior adoção e taxa de uso do aplicativo.

O alto nível de concordância entre os especialistas que participaram na etapa de avaliação do conteúdo disponibilizado no aplicativo evidencia o “HemoAssist” como uma ferramenta factível no auxílio e capacitação de cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos no gerenciamento da doença. Os dados obtidos ao longo das etapas de desenvolvimento e avaliação de conteúdo do aplicativo respaldam não somente a necessidade, mas também a suportam a ideia de implementação de uma ferramenta como a proposta por esse trabalho.

7 CONSIDERAÇÕES FINAIS

O presente trabalho tinha como objetivo principal o desenvolvimento de um aplicativo com um Sistema de Apoio à Decisão Clínica e o Diário de Infusão digital a fim de ajudar os cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos no gerenciamento da doença. Embora os desafios encontrados ao longo deste trabalho tenham sido muitos, todos os objetivos propostos inicialmente para este projeto foram alcançados com sucesso.

Esta pesquisa demonstrou que não só é possível desenvolver um Sistema de Apoio à Decisão Clínica e informatizar o diário de infusão, mas oferecer um produto muito mais completo do que aquele inicialmente idealizado, oferecendo inúmeros materiais educativos e informativos para auxiliar esses cuidadores. A partir das informações encontradas na literatura e obtidas nas avaliações com especialistas na área, este estudo corrobora os benefícios e a necessidade de uma aplicação em software que reúna, em um único lugar, diversas informações que sejam úteis e de fácil acesso e compreensão para os cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos.

Por ser considerada rara, são poucas as pessoas que entendem sobre a hemofilia e os cuidados necessários, incluindo profissionais da saúde. Tendo isso em vista, é fundamental que esses cuidadores se capacitem e adquiram maior autonomia no cuidado e gerenciamento da doença, garantindo maior adesão ao tratamento, bem como o aumento geral da qualidade de vida daqueles afetados pela doença.

“Conhecimento é poder.” – Francis Bacon

Por fim, considerando que o Brasil é a quarta nação com a maior população hemofílica do mundo, sugere-se que mais estudos sejam realizados em diferentes linhas de pesquisa sobre a hemofilia e os aspectos que influenciam a rotina e a vida dos pacientes hemofílicos e seus cuidadores. Através desses dados, diversas outras pesquisas poderão ser desenvolvidas e novos materiais e produtos poderão ser elaborados a fim de melhorar a qualidade de vida de todos os afetados pela doença, incluindo os pacientes, seus cuidadores e, até mesmo, a equipe médica responsável pelo tratamento e acompanhamento da família.

Conclui-se, portanto, que buscando disponibilizar o aplicativo “HemoAssist” de maneira gratuita para todos os cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos

cadastrados no Sistema Único de Saúde brasileiro, seria recomendado a validação por especialistas das probabilidades da rede e das recomendações oferecidas pelo Sistema de Apoio à Decisão Clínica, a qual deve contar com a ciência e o apoio de órgãos de referência em hemofilia no país.

REFERÊNCIAS

ADR, G.; ADR, V.; PASCU, N. E. Logo **Design and the Corporate Identity**. **Procedia - Social and Behavioral Sciences**, 2012. 51, 650-654. doi: <https://doi.org/10.1016/j.sbspro.2012.08.218>.

ÁFIO, A. C. E.; BALBINO, A. C.; ALVES, M. D. S.; CARVALHO, L. V.; SANTOS, M. C. L.; OLIVEIRA, N. R. **Análise do Conceito de Tecnologia Educacional em Enfermagem Aplicada ao Paciente**. *Revista da Rede de Enfermagem do Nordeste*, 2014. 15(1), 158-165

AGOSTINHO, S.; MALUNGO, L. P. D. **Sistema Especialista para Apoio do Processo de Diagnóstico Médico Baseado na Coleta de Dados Extraído no Processo de Triagem para o Hospital Municipal de Samba**. *Revista de Ciências Da Computação*, 2019. 14; 113-130. doi: 10.34627/RCC.V14I0.185.

ALEXANDRE, N. M. C.; COLUCI, M. Z. O. **Validade de Conteúdo nos Processos de Construção e Adaptação de Instrumentos de Medidas**. *Ciência & Saúde Coletiva* 2011. 16 (7).

ALOTAIBI, A.; PERRY, L.; GHOLIZADEH, L.; AL-GANMI, A. **Incidence and Prevalence Rates of Diabetes Mellitus in Saudi Arabia: An Overview**. *Journal of Epidemiology and Global Health*, 2017. 7(4), 211–218. doi:10.1016/j.jegh.2017.10.001.

AGÊNCIA NACIONAL DE TELEFONIA - ANATEL. **Infográfico Setorial de Telecomunicacoes: MAR/2022**. Disponível em: https://sei.anatel.gov.br/sei/modulos/pesquisa/md_pesq_documento_consulta_externa.php?eEP-wqk1skrd8hSlk5Z3rN4EVg9uLJqrLYJw_9INcO47apD83dF28kmxvBGOS3BkmePIJxRkSvu0TtBAAgHMGcDroTWLpVeS5GRal1Wc_Bo4dK9_olywQeezXovdPNW>. Acesso em: 24 Junho 2023.

ARAÚJO, A. C. M.; TEIXEIRA, J. F.; ENCARNAÇÃO, I. R. **Uma Abordagem**

Bayesiana para Sistema Especialista de Diagnóstico de Estado Nutricional Através de Evidências Odontológicas, em Crianças de 01 a 07 Anos. Brazilian Journal of Development, 2020. 6(11), 91198-91213. doi: 10.34117/bjdv6n11-507.

ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE PESSOAS COM HEMOFILIA (ABRAPHEM). **Tratamento com Reposição de Agente Hemostático.** Disponível em: <<https://abrapphem.org.br/tratamentos/tratamentos-para-hemofilia-disponiveis-no-brasil/#1548259651828-b0a9a6b5-5ee2>>. Acesso em 13 Abril 2023.

BARRETO, J. M. **Inteligência Artificial no Limiar do Século XXI.** Florianópolis: 1997.

BASTAWROUS, A.; ARMSTRONG, M. J. **Mobile Health Use in Low- and High-Income Countries: an Overview of the Peer-Reviewed Literature.** Journal of the Royal Society of Med., 2013. 106(4):130-142. doi:10.1177/0141076812472620.

BAYES SERVER. **Bayesian Networks - An Introduction.** Página inicial. Disponível em: <<https://www.bayesserver.com/docs/introduction/bayesian-networks>>. Acesso em 24 Aug 2021.

BEELER, P. E.; BATES, D. W.; HUG, B. L. **Clinical Decision Support Systems.** Swiss Medical Weekly, 2014. 144, w14073. doi: 10.4414/smw.2014.14073.

BRASIL. **Dose Domiciliar.** Ministério da Saúde, 2011. Disponível em: <https://bvsmms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/folder_dose_domiciliar.pdf>. Acesso em 13 abril 2023.

BRASIL. **Estresse.** Biblioteca Virtual em Saúde - Ministério da Saúde, 2012. Disponível em: <<https://bvsmms.saude.gov.br/estresse/#:~:text=O%20que%20%C3%A9%3A,a%20adapta%C3%A7%C3%A3o%20%C3%A0s%20situa%C3%A7%C3%B5es%20novas.>>. Acesso em 08 de Jun de 2023.

BRASIL. **Manual de Hemofilia.** Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento

de Atenção Especializada e Temática. 2a. ed., 1. reimpr. Brasília: Ministério da Saúde, 2015. 80 p. : il.

BRASIL. **Notícias: Saúde e Vigilância Sanitária**. Ministério da Saúde, 2020. Disponível em: <<https://www.gov.br/pt-br/noticias/saude-e-vigilancia-sanitaria/2020/01/saiba-mais-sobre-ahemofilia-doenca-que-afeta-quase-exclusivamente-homens>>. Acesso em 08 de Fev de 2021.

BRASIL. **PORTARIA CONJUNTA No 6, DE 05 DE ABRIL DE 2022**. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/pcdt/arquivos/2022/portal-portaria-conjunta-no-6_2022_profilaxia-primaria_hemofilia-grave.pdf>. Acesso em 22 de Jul de 2022.

BRASIL. **Tratamento de hemofilias é integral e gratuito no Sistema Único de Saúde. Ministério da Saúde, 2019**. Disponível em: <<https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/noticias/2023/janeiro/tratamento-de-hemofilias-e-integral-e-gratuito-no-sistema-unico-de-saude>>. Acesso em 13 abril 2023.

CAMPOS, A. Sistema Especialista para a Resolução de Problemas de Funcionamento em Automóveis. Universidade Presidente Antônio Carlos, 2004, p.1-63.

CANO, S. J.; HOBART, J. C. **The Problem with Health Measurement**. Patient Preference and Adherence, 2011. 5, 279–290. doi: 10.2147/PPA.S14399.

CARMO, L. K. de S. do; FORTES, R. C. **Validação de Aplicativos Móveis na Área de Saúde: um Estudo Baseado em Evidências**. Revista JRG de Estudos Acadêmicos, 2023. 6(12):49–68. doi: 10.5281/zenodo.7549230.

CASTAMAN, G.; MATINO, D. **Hemophilia A and B: Molecular and Clinical Similarities and Differences**. Haematologica, 2019. 104(9):1702-1709.

CENTERS FOR DISEASE CONTROL AND PREVENTION (CDC). **Data &**

Statistics on Hemophilia. Disponível em:

<<https://www.cdc.gov/ncbddd/hemophilia/data.html#:~:text=Diagnosis,-%5BRead%20article%5D&text=In%20the%20United%20States%2C%20most,for%20those%20with%20severe%20hemophilia>> Acesso em 15 Sep 2022.

CERVO, A. L.; BERVIAN, P. A. **Metodologia científica. 5.ed.** São Paulo: Prentice Hall, 2002.

CLARK, N. M. **Management of Chronic Disease by Patients.** Annual rev. of public health, 2003. 24, 289–313. doi:10.1146/annurev.publhealth.24.100901.141021

CLOBRIDGE, A. **Building a Digital Repository Program with Limited Resources.** Oxford: Chandos Publishing, 2010. 272p.

COUTO, R.; PEDROSA, T.; ROBERTO, B.; DAIBERT, P.; ABREU, A.; LEÃO, M. **II Anuário Da Segurança Assistencial Hospitalar No Brasil.** IESS-UFMG, Belo Horizonte, 2018.

COMMITTEE ON NATIONAL SECURITY SYSTEMS (CNSS). **Committee on National Security Systems (CNSS) Glossary.** CNSSI No. 4009, 2015. Disponível em: <<https://nsarchive.gwu.edu/document/22385-document-08-committee-national-security>>. Acesso em: 03 May 2023.

DAVIS, L.L. **Instrument Review: Getting the Most from a Panel of Experts.** Applied Nursing Research, 1992. 5(4), 194-197.

DEVON, H. A.; BLOCK, M. E.; MOYLE-WRIGHT, P.; ERNST, D.M.; HAYDEN, S. J.; LAZZARA, D. J.; SAVOY, S. M.; KOSTAS-POLSTON, E. **A Psychometric Toolbox for Testing Validity and Reliability.** J Nurs Scholarsh, 2007. 39(2):155-64.

DUPIM, S. L. M.; RIBEIRO, L. C. C.; ALVES, W. M. **Construção e Validação de Instrumento sobre Gestão do Sistema Único de Saúde.** Brasília: Revista Gestão Saúde, 2016. 7(3): 1191-1199.

FEDERAÇÃO BRASILEIRA DE HEMOFILIA (FBH). **Guia do Cuidador**. Disponível em: <<https://www.hemofiliabrasil.org.br/2020/cms/assets/uploads/files/2c77c-guia-do-cuidador.pdf>>. Acesso em 15 Fev 2021.

FOX, R. **Information Technology: An Introduction for Today's Digital World**. CRC Press, 2020.

GRAUER, M. **Information Technology**. International Encyclopedia of the Social & Behavioral Sciences, 2001. 7473–7476. doi:10.1016/b0-08-043076-7/04297-2.

GRIGGS, R. C.; BATSHAW, M.; DUNKLE, M.; GOPAL-SRIVASTAVA, R.; KAYE, E.; KRISCHER, J.; NGUYEN, T.; PAULUS, K.; MERKEL, P. A. **Clinical Research for Rare Disease: Opportunities, Challenges, and Solutions**. Molecular Genetics and Metabolism, 2009. Vol. 96,1: 20-6. doi:10.1016/j.ymgme.2008.10.003.

GLASER, E.; RICHARD, C.; LUSSIER, M. T. **The Impact of a Patient Web Communication Intervention on Reaching Treatment Suggested Guidelines for Chronic Diseases: A Randomized Controlled Trial**. Patient Education and Counseling, 2017. 100(11), 2062–2070. doi: 10.1016/j.pec.2017.05.022.

GORDON, M. **Good Medical Care Can Suffer Late In The Day**. Disponível em: <<https://www.npr.org/sections/health-shots/2020/02/29/804929853/good-medical-care-can-suffer-late-in-the-day>>. Acesso em 17 Junho 2023.

GORDON, W. J.; LANDMAN, A.; ZHANG, H.; BATES, D. W. **Beyond Validation: Getting Health Apps into Clinical Practice**. NPJ Digit Med., 2020. 3;3:14. doi: 10.1038/s41746-019-0212-z.

GRANT, R. M. **The Knowledge-Based View of the Firm: Implications for Management Practice**. Long Range Planning, 1997. 30, 450-454. doi: 10.1016/S0024-6301(97)00025-3

GREENE, J.; HIBBARD, J. H.; SACKS, R.; OVERTON, V. **When Seeing the Same Physician, Highly Activated Patients Have Better Care Experiences than Less Activated Patients.** Health Affairs: Project Hope, 2013. 32(7), 1299–1305. doi: 10.1377/hlthaff.2012.1409.

HAMET, P.; TREMBLAY, J. **Artificial Intelligence in Medicine.** Metabolism, 2017. 69, S36–S40. doi:10.1016/j.metabol.2017.01.011

HIDALGO, E. M. P. **Método de Aquisição de Conhecimento para Sistemas Especialistas Destinados à Diagnose de Falhas: Aplicação de Técnicas de Análise de Confiabilidade e de Risco.** Escola Politécnica da Universidade de São Paulo - Departamento de Engenharia Mecânica. São Paulo, 2015. 266p.

HYRKAS, K.; APPELQVIST-SCHMIDLERCHNER, K.; OKSA, L. **Validating an Instrument for Clinical Supervision Using an Expert Panel.** Int J Nurs Stud, 2003. 40(6):619-25. doi: 10.1016/s0020-7489(03)00036-1.

HORNY, M. **Bayesian Networks.** Boston University - School of Public Health, 2014. Technical Report No. 5.

IORIO, A.; STONEBRAKER, J. S.; CHAMBOST, H.; MAKRIS, M.; COFFIN, D., HERR, C.; GERMINI, F. **Establishing the Prevalence and Prevalence at Birth of Hemophilia in Males.** Annals of Internal Medicine, 2019. 171(8), 540. doi: 10.7326/m19-1208.

JAMES, J. A. **New, Evidence-based Estimate of Patient Harms Associated with Hospital Care.** Journal of Patient Safety, 2013. 9(3), 122-128.

KEEN, P. G. W. **Decision Support Systems: A Research Perspective.** 1980. CISR No. 5A. Sloan No. 1117-80.

KELLEY, L. A., NARVÁEZ, A. L. **Criando uma Criança com Hemofilia na América Latina.** Baxter, BioScience, 2006. 209-23.11.

KOEHLER, C. **Uma Abordagem Probabilística para Sistemas Especialistas**. Universidade Federal de Santa Catarina - Programa de Pós Graduação em Ciência da Computação, 1998. Disponível em: <<https://repositorio.ufsc.br/bitstream/handle/123456789/77617/138066.pdf?sequence=1>>. Acesso em: 04 Mai 2023.

KRUK, M. E.; GAGE, A. D.; ARSENAULT, C.; JORDAN, K.; LESLIE, H. H.; RODER-DEWAN, S.; ADEYI, O.; BARKER, P.; DAELMANS, B.; DOUBOVA, S. V.; ENGLISH, M.; GARCÍA-ELORRIO, E.; GUANAIS, F.; GUREJE, O.; HIRSCHHORN, L. R.; JIANG, L.; KELLEY, E.; LEMANGO, E. T.; LILJESTRAND, J.; MALATA, A.; PATE, M. **High-quality Health Systems in the Sustainable Development Goals Era: Time for a Revolution**. *The Lancet. Global health*, 2018. 6(11), e1196–e1252.

LEITE, S. S.; ÁFIO, A. C. E.; CARVALHO, L. V.; SILVA, J. M. D.; ALMEIDA, P. C.; PAGLIUCA, L. M. F. **Construction and Validation of an Educational Content Validation Instrument in Health**. *Revista Brasileira de Enfermagem*, 2018. 71(suppl 4):1635-1641. doi:10.1590/0034-7167-2017-0648.

LEVIN, M.; LOWITZ, J. **iPhones Still Attract Android Owners After All These Years**. CIRP - Apple Report, 2023. Disponível em: <<https://cirpapple.substack.com/p/iphones-still-attract-android-owners>>. Acesso em 24 Jun 2023.

LIU, S.; DUFFY, A. H. B.; WHITFIELD, R. I.; BOYLE, I. M. I. **Integration of Decision Support Systems to Improve Decision Support Performance**. *Knowledge and Information Systems*, 2009. 22(3), 261-268. doi: 10.1007/s10115-009-0192-4

LUCAS, P. J. F., VAN DER GAAG, L. C., ABU-HANNA, A. **Bayesian Networks in Biomedicine and Health-care**. *Artificial Intelligence in Medicine*, 2004. 30(3), 201-214.

LYNN, M. R. **Determination and Quantification of Content Validity**. *Nurs Res.*, 1986.35(6):382-5. PMID: 3640358

MADSEN, A.; LANG, M.; KJAERULFF, U.; JENSEN, F. **The Hugin Tool for Learning Bayesian Networks**. Lecture Notes in Artificial Intelligence (Subseries of Lecture Notes in Computer Science), 2003. 2711. 594-605.

MAFI, J. N.; GERARD, M.; CHIMOWITZ, H.; ANSELMO, M.; DELBANCO, T.; WALKER, J. **Patients Contributing to Their Doctors' Notes: Insights From Expert Interviews**. Annals of Internal Medicine, 2018. 168(4), 302. doi:10.7326/m17-0583.

MCCARTHY, J. **What is Artificial Intelligence?** Stanford University, Computer Science Department, 2007. Disponível em: <<https://www.diochnos.com/about/McCarthyWhatIsAI.pdf>>. Acesso em: 15 Abril 2023.

MEDEIROS, M. R; BARRETO, J. M. **Uma Metodologia de Desenvolvimento de Programas em Inteligência Artificial: MEDSIA**. Universidade Federal de Santa Catarina - Programa de Pós-graduação em Ciência da Computação, 2004. Disponível em: <<https://repositorio.ufsc.br/bitstream/handle/123456789/87414/209021.pdf?sequence=1&isAllowed=y>>. Acesso: 14 Abril 2023.

MELLO, N. C.; GOES, F. G. B.; PEREIRA-AVILA, F. M. V.; MORAES, J. R. M. M.; SILVA, L. F.; SILVA, M. A. **Construção e Validação de Cartilha Educativa para Dispositivos Móveis sobre Aleitamento Materno**. Texto & Contexto - Enfermagem, 2020. Volume 29. doi:10.1590/1980-265XTCE-2018-0492

MOURA, L.; CAMARGO, G. **Impacto econômico e social do Android no Brasil**. Bain & Company, 2020.

MORIN, E. **Introdução ao Pensamento Complexo**. 3a ed. São Paulo: Sulina; 2005.

MUSEN, M. A.; MIDDLETON, B.; GREENES, R. A. **Clinical Decision-Support Systems**. Biomedical Informatics, 2014. doi: 10.1007/978-1-4471-4474-8_22.

MUSEN, M. A.; MIDDLETON, B.; GREENES, R. A. **Clinical Decision-Support Systems**. In: SHORTLIFE, E. J.; CIMINO, J. J. (eds). Biomedical Informatics, 2021. 795-840. doi: 10.1007/978-3-030-58721-5_24.

NATIONAL HEMOPHILIA FOUNDATION (NHF). **What is Hemophilia A?** Disponível em: <<https://www.hemophilia.org/bleeding-disorders-a-z/types/hemophilia-a>>. Acesso em 20 Março 2023.

NATIONAL HEMOPHILIA FOUNDATION (NHF). **Hemophilia B - An Overview of Symptoms, Genetics, and Treatments to Help you Understand Hemophilia B**. Disponível em: <<https://www.hemophilia.org/bleeding-disorders-a-z/types/hemophilia-b>>. Acesso em 20 Jul 2022.

NATIONAL INSTITUTES OF HEALTH (NIH). **NIH Study Suggests People with Rare Diseases Face Significantly Higher Health Care Costs**. News Release, 2021. Disponível em: <<https://www.nih.gov/news-events/news-releases/nih-study-suggests-people-rare-diseases-face-significantly-higher-health-care-costs>>. Acesso em: 24 Maio 2023.

NATIONAL SCIENCE FOUNDATION (NSF). **NSF and the Birth of the Internet - 1990s**. Disponível em: <https://www.nsf.gov/news/special_reports/nsf-net/textonly/90s.jsp>. Acesso em: 25 Abril 2023.

NATIONWIDE CHILDREN'S HOSPITAL. **Hemophilia Carrier**. Disponível em: <<https://www.nationwidechildrens.org/conditions/hemophilia-carrier>>. Acesso em 14 Fevereiro 2023.

NETO, A. P.; FLYNN, M. B. **The Internet and Health in Brazil: Challenges and Trends**. 2019. 10.1007/978-3-319-99289-1.

NETO, E. R. **E-Bayes - Sistema Especialista para a Análise da Evasão Discente De Cursos de Graduação no Ensino Superior**. Universidade Federal de Santa Catarina - Programa de Pós Graduação em Ciência da Computação, 2002. Disponível em:

<<https://repositorio.ufsc.br/bitstream/handle/123456789/84446/PGCC0204-D.pdf?sequence=1&isAllowed=y>>. Acesso em 15 Maio 2023.

NETO, L. B.; COELHO, P. H. G.; AMARAL, J. L. M.; MELLO, M. H. C. S. **Minicurso de Sistema Especialista Nebuloso**. XXXVIII Simpósio Brasileiro de Pesquisa Operacional. Goiânia, 2006. Disponível em:

<<http://ws2.din.uem.br/~ademir/sbpo/sbpo2006/pdf/arq0250.pdf>>. Acesso em: 10 Fevereiro 2023.

OLIVEIRA, A. S; GALANTE, R.; FLORES, C. D. **SR-BayeS – A framework for mobile application of clinical decision support systems based on Bayesian networks**. Universidade Federal do Rio Grande do Sul - Custo de Ciência da Computação, 2020. Disponível em:

<<https://lume.ufrgs.br/bitstream/handle/10183/198563/001098441.pdf?sequence=1&isAllowed=y>>. Acesso em 26 Jul 2022.

OLIVEIRA, E. N.; MELO, B. T. .; CARVALHO, A. G. .; MELO , F. V. D. .; COSTA, J. B. C. .; LIMA, G. F. .; ARAGÃO , H. L. .; PRADO, F. A. .; RIBEIRO, L. M. .; SILVA, M. de L. B. da .; ALVES SANTOS , L. . **Application Validation in the Health Context: Integrative Review**. Research, Society and Development, 2021. 10(15), p. e201101522847. doi: 10.33448/rsd-v10i15.22847.

ORGANIZAÇÃO MUNDIAL DA SAÚDE (OMS). **Progress Towards the SDGs: A Selection of Data From World Health Statistics**. 2018. Disponível em:

<https://www.who.int/gho/publications/world_health_statistics/2018/EN_WHS2018_SDGhighlights.pdf?ua=1> Acesso em 25 Sep 2021.

PEARL, J. **Probabilistic Reasoning in Intelligence Systems: Networks of Plausible Inference**. Morgan Kaufmann Publishers, 2009. 2(3), 77-126.

PFIZER. **Hemofilia**. Disponível em:

<<https://www.pfizer.com.br/sua-saude/doencas-raras/hemofilia>>. Acesso em 10 Abril 2023.

POLIT, D. F.; BECK, C. T. **Fundamentos de Pesquisa em Enfermagem: Avaliação de Evidências para a Prática da Enfermagem**. 7a ed. Porto Alegre: Artmed, 2011.

PÔNCIO, T. G. H. O. **Avaliação da Qualidade de Vida dos Portadores de Hemofilia e Implementação do Diário de Infusão**. Universidade de São Paulo - Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, 2018. doi: 10.11606/D.17.2018.tde-19072018-102650

RAMESH, A. N.; KAMBHAMPATI, C.; MONSON, J. R. T.; DREW, P. J. **Artificial Intelligence in Medicine**. Annals of the Royal College of Surgeons of England, 2004. 86: 334–338. doi: 10.1308/147870804290

ROCHE. **O Que É Hemofilia A?**. BR/NSPE/0317/0001. Abril, 2017. Disponível em:

<https://www.hemofiliabrasil.org.br/2020/cms/assets/uploads/files/e0f32-o-que-e-hemofilia-a1.pdf>. Acesso em 15 Fev 2021.

SALCI, M.; MACENO, P.; ROZZA, S.; SILVA, D.; BOEHS, A.; HEIDEMANN, I. **Educação em Saúde e suas Perspectivas Teóricas: Algumas Reflexões**. Texto & Contexto - Enfermagem, 2013. 22; 224-230. doi: 10.1590/S0104-07072013000100027.

SATO, R. C.; SATO, G. T. K. **Modelos Probabilísticos Gráficos Aplicados à Identificação de Doenças**. São Paulo: Revendo Ciências Básicas, 2015. 13(2), 330-333. doi: 10.1590/S1679-45082015RB3121.

SAXENA, K. **Barriers and Perceived Limitations to Early Treatment of Hemophilia**. Journal of Blood Medicine, 2022. 4, 49-56.

SHAHSAVARANI, A. M.; ABADI, E. A. M.; KALKHORAN, M. H.; JAFARI, S.; QARANLI, S. **Clinical Decision Support Systems (CDSSs): State of the Art Review of Literature**. International Journal of Medical Reviews, 2015. 299-308.

SHAPIRO, S. C. **Artificial Intelligence**. New York: Encyclopedia of Artificial Intelligence, 1992.

SIM, I; GORMAN, P.; GREENES, R. A.; HAYNES, R. B.; KAPLAN, B.; LEHMANN, H.; TANG, P. C. **Clinical Decision Support Systems for the Practice of Evidence-Based Medicine**. Journal of the American Medical Informatics Association, 2001. 8(6), 527–534. doi: 10.1136/jamia.2001.0080527

SOUSA, L. B.; TORRES, C. A.; PINHEIRO, P. N. C.; PINHEIRO, A. K. B. **Práticas de Educação em Saúde no Brasil: A Atuação da Enfermagem**. Rio de Janeiro: Revista Enferm., 2010. 18(1):55-60

STATCOUNTER GLOBALSTATS. **Mobile Operating System Market Share Brazil: June 2022 - June 2023**. Disponível em:

<<https://gs.statcounter.com/os-market-share/mobile/brazil>>. Acesso em 25 Junho 2023.

TORQUATO, J. A.; GOULART, A. G.; VICENTIN, P.; CORREA, U. **Avaliação do Estresse em Estudantes Universitários**. InterSciencePlace, 2010. 1(14), 140-154

TCHENG, J. E.; BAKKEN, S.; BATES, D. W.; BONNER III, H.; GANDHI, T. K.; JOSEPHS, M.; KAWAMOTO, K.; LOMOTAN, E. A.; MACKAY, E.; MIDDLETON, B.; TEICH, J. M.; WEINGARTEN, S.; LOPEZ, M. H. **Optimizing Strategies for Clinical Decision Support: Summary of a Meeting Series**. Washington, DC: National Academy of Medicine, 2017.

TISDALE, A.; CUTILLO, C. M.; NATHAN, R.; RUSSO, P; LARAWAY, B; HAENDEK, M.; NOWAK, D; HASCHE, C.; CHAN, C. H; GRIESE, E.; DAWKINS, H.; SHUKLA, O.; PEARCE, D. A.; RUTTER, J. L; PARISER, A. R. **The IDeaS Initiative: Pilot Study to Assess the Impact of Rare Diseases on Patients and Healthcare Systems**. Orphanet Journal of Rare Diseases, 2021. 16(1), 429. doi: 10.1186/s13023-021-02061-3.

THANATHORNWONG, B. **Bayesian-Based Decision Support System for Assessing the Needs for Orthodontic Treatment**. Healthcare informatics research, 2018. Volume 24, Issue 1, pages 22–28.

TURING. **An Overview of Bayesian Networks in AI**. Disponível em: <<https://www.turing.com/kb/an-overview-of-bayesian-networks-in-ai>>. Acesso em 25 Maio 2023.

U.S. FOOD AND DRUG ADMINISTRATION (FDA). **Orphan Drugs Act - Relevant Excerpts. Public Law 97-414: 2013**. Disponível em: <<https://www.fda.gov/industry/designating-orphan-product-drugs-and-biological-products/orphan-drug-act-relevant-excerpts>>. Acesso em 15 Maio 2023.

VEJA SAÚDE. **Um Retrato da Hemofilia no Brasil**. Disponível em: https://www.roche.com.br/content/dam/rochexx/roche-com-br/roche_brazil_rwd/pt_BR/Documentos/um-retrato-da-hemofilia-no-brasil.pdf. Acesso em: 02 Abril 2023.

WAGNER, E. H. **Chronic Disease Management: What Will it Take to Improve Care for Chronic Illness?** Effective Clinical Practice (ECP), 1998. 1(1):2–4.

WASYLEWICZ, A. T. M.; SCHEEPERS-HOEKS, A. M. J. W. **Clinical Decision Support Systems. Fundamentals of Clinical Data Science, 2019**. https://doi.org/10.1007/978-3-319-99713-1_11.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA (WFH). **Hemofilia em Imagens**. Tradução: Federação Brasileira de Hemofilia. 2004.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA (WFH). **Report on the Annual Global Survey 2019**. Disponível em: <<https://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1806.pdf>> Acesso em 20 Mai 2022.

WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA (WFH). **Report on the Annual Global Survey 2016**. Disponível em: <<https://www1.wfh.org/publication/files/pdf->

1690.pdf> Acesso em 20 Mai 2021.

WRIGHT, A. A.; KATZ, I. T. **Beyond Burnout — Redesigning Care to Restore Meaning and Sanity for Physicians.** *New England Journal of Medicine*, 2018. 378(4), 309–311. <https://doi.org/10.1056/nejmp1716845>.

YAGHMAIE, F. **Content Validity And Its Estimation.** *Journal of Medical Education*, 2003. 3(1):e105015. doi: 10.22037/jme.v3i1.870.

APÊNDICE A: TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)

Prezado(a) especialista,

Você está sendo convidado a participar do estudo denominado “**HemoAssist: Sistema de Apoio à Decisão Clínica para Cuidadores de Pacientes Pediátricos Hemofílicos**”. O projeto tem como pesquisadora a aluna Gabriela Gräwer Bauermann (gabrielagra@ufcspa.edu.br), sob orientação da Profa. Dra. Cecília Dias Flores (dflores@ufcspa.edu.br) e co-orientação da Profa. Dra. Eliane Dallegre (elianedal@ufcspa.edu.br).

O estudo é desenvolvido no âmbito do Programa de Tecnologias da Informação e Gestão em Saúde da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre, em nível de Mestrado, tendo sido aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) desta instituição (em caso de dúvidas, entrar em contato pelo telefone +55 51 3303-8804, ou presencialmente na Rua Sarmento Leite, 245, Porto Alegre - RS, sala 605, prédio 3).

O presente estudo tem como objetivo geral avaliar a relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo desenvolvido para cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos, o qual foi denominado “HemoAssist”.

O “HemoAssist” foi desenvolvido pelos pesquisadores deste estudo a fim de auxiliar cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos. Esse produto consiste em uma aplicação em software de fácil acesso, disponível para dispositivos móveis (*tablet* ou *smartphone*) com sistema operacional Android. Através deste estudo, levando em conta a necessidade de capacitar os cuidadores de pediátricos hemofílicos já mencionados anteriormente, buscamos avaliar a validade do conteúdo disponibilizado no aplicativo “HemoAssist”. A partir dos dados obtidos neste estudo, espera-se, em estudos posteriores, propor o refinamento e a validação do sistema.

Desfecho primário: Determinação da relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo “HemoAssist” para auxiliar cuidadores de pacientes hemofílicos no gerenciamento da doença.

Contribuição do participante: Após contato inicial, por e-mail, na qual ocorrerá a breve apresentação dos pesquisadores e do presente estudo, convite para participar da pesquisa, e, na sequência, a aceitação do convite de participação na mesma:

1. Os especialistas convidados a participar deste estudo receberão, por e-mail, um formulário eletrônico contendo o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) para leitura e informação. Caso concordando em participar da pesquisa, os participantes irão preencher e assinar o Termo conforme instruído no documento. Este TCLE é assinado em duas vias, sendo uma do participante e a outra dos pesquisadores. [*Tempo estimado: 5 minutos*]

2. Os participantes receberão, por e-mail, instruções de como fazer o *download* do aplicativo móvel “*HemoAssit*”, disponível em smartphone e/ou tablets com sistema Android. Os pesquisadores estarão disponíveis em caso de dúvidas. Nesta etapa, os especialistas serão instruídos a criar um perfil (fictício ou real) no aplicativo, e simular diferentes situações (hipotéticas ou não) relacionadas ao cotidiano de um cuidador de um paciente pediátrico hemofílico. [*Tempo estimado: 90 minutos*]

3. Por fim, os participantes receberão, no mesmo e-mail com as instruções para download e teste do aplicativo, um formulário digital para a avaliação da relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo desenvolvido para cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos. Esse questionário será elaborado no *Google Forms*, e abordará:

- 18 questões referentes a cada uma das três áreas de domínio contempladas pelo Instrumento de Validação de Conteúdo Educativo em Saúde (IVCES): objetivos, estrutura e apresentação, e relevância (LEITE *et al*, 2018);
- 5 questões de cunho sociodemográfico para a caracterização dos especialistas envolvidos nesta avaliação; e
- 1 questão aberta e opcional para a coleta de observações, recomendações e sugestões referentes ao aplicativo ou ao estudo.

Os pesquisadores estarão disponíveis em caso de dúvidas. [*Tempo estimado: 30 minutos*]

Participação: A participação no estudo é voluntária, ou seja, não obrigatória, como tal os convidados poderão decidir participar ou não nesta avaliação. Da mesma forma, aqueles que optarem em participar do estudo terão a plena liberdade de recusar-se a

participar ou retirar seu consentimento, em qualquer fase da pesquisa, sem a necessidade de justificativa e sem penalização por tal decisão.

Proteção dos participantes: A participação no estudo é anônima, não remunerada e sem custo para os participantes. Os dados recolhidos neste estudo serão coletados individualmente e mantidos sob sigilo ético (registro codificado). A publicação das informações será feita anonimamente e exclusivamente para fins acadêmicos.

Considerações sobre Riscos: Os riscos envolvidos na participação desta pesquisa são mínimos, visto que a pesquisa consiste em avaliar a opinião dos especialistas sobre a relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo “HemoAssist”. Dentre os possíveis riscos relacionados com a aplicação do questionário com os especialistas incluem, mas não estão limitados: ao cansaço ou aborrecimento ao responder o questionário; a apreensão por responder o questionário corretamente; e o desconforto devido à incerteza dos resultados da pesquisa.

Indenização em caso de danos: Apesar de mínimos, os riscos comprovadamente decorrentes da pesquisa, serão de responsabilidade dos pesquisadores e, caso necessário, será prestado o devido suporte e comunicado ao Conselho de Ética em Pesquisa (CEP) para avaliação, adequação ou suspensão do estudo.

Benefícios: O intuito desta pesquisa é coletar informações relacionadas a relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo “HemoAssist”, o qual foi desenvolvido para auxiliar cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos.

A participação neste estudo é totalmente voluntária, ou seja, não é obrigatória. Caso o participante decida retirar ou desistir de participar deste estudo, ou ainda retirar seu consentimento, em qualquer fase da pesquisa, não haverá necessidade de justificativa ou penalização por tal decisão.

Em caso de quaisquer dúvidas, os participantes poderão entrar em contato com a pesquisadora Gabriela Gräwer Bauermann pelo endereço de e-mail gabrielagra@ufcspa.edu.br ou telefone +1 440-681-9278, com a pesquisadora Profa. Dra. Cecilia Dias Flores pelo endereço de e-mail dflores@ufcspa.edu.br ou telefone +55 51 99348-9166, e com a pesquisadora Profa. Dra. Eliane Dallegrave pelo

endereço de e-mail elianedal@ufcspa.edu.br ou telefone +55 51 99914-7500, ou com o Comitê de Ética em Pesquisa (CEP-UFCSPA - Comitê de Ética em Pesquisa da Fundação Faculdade Federal de Ciências Médicas de Porto Alegre. Endereço: Rua Sarmiento Leite, 245, Porto Alegre - RS, sala 605, prédio 3; Telefone: +55 51 3303-8804; Email: cep@ufcspa.edu.br.

Este Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) é assinado em duas vias, sendo uma do participante e a outra dos pesquisadores.

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO (TCLE)

Eu, (*nome completo por extenso do participante*) concordo em participar do estudo “**HemoAssist: Sistema de Apoio à Decisão Clínica para Cuidadores de Pacientes Pediátricos Hemofílicos**”, declarando que tenho conhecimento:

- da participação no estudo ser anônima, não remunerada e sem custo para os participantes;
- do tema, objetivos, riscos, benefícios e vantagens deste estudo; e
- da metodologia a ser empregada para a coleta das informações em relação à relevância do conteúdo do sistema.

Data: ___/___/___

Assinatura do participante

Eu, Cecilia Flores Dias, declaro cumprir as exigências contidas nos itens IV.3 e IV.4, da Resolução nº 466/2012 MS.

Data: ___/___/___

Assinatura da pesquisadora responsável

APÊNDICE B: QUESTIONÁRIO APLICADO COM ESPECIALISTAS

UNIVERSIDADE FEDERAL DE CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM TECNOLOGIAS DA INFORMAÇÃO E GESTÃO EM SAÚDE

Pesquisadora Mestranda: Gabriela Gräwer Bauermann

Orientadora: Profa. Dra. Cecilia Dias Flores

Co-orientadora: Profa. Dra. Eliane Dallegrove

Prezado Especialista,

Você está sendo convidado a participar do estudo denominado “**HemoAssist: Sistema de Apoio à Decisão Clínica para Pacientes Pediátricos Hemofílicos**”, o qual tem como objetivo avaliar a relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo “*HemoAssist*”.

Sua participação é importante para a avaliação do **Índice de Validade de Conteúdo (IVC)**, utilizando o **Instrumento de Validação de Conteúdo Educativo em Saúde (IVCES)**. Considere a sua formação acadêmica e experiência pessoal, profissional e científica ao utilizar e avaliar o “*HemoAssist*”.

As questões abaixo são abertas e de cunho sociodemográfico, a fim de auxiliar na caracterização dos especialistas envolvidos nesta avaliação. Responda-as conforme aquilo que melhor se aplique ao seu perfil.

1. **Idade:**
2. **Sexo:**
3. **Nível de Escolaridade:**
4. **Área de Experiência:**
5. **Anos de Experiência na Área:**

Marque com um “X” a opção que represente o seu grau de concordância com a pergunta, segundo as opções:

1 = discordo muito, 2 = discordo pouco, 3 = concordo pouco, e 4 = concordo muito. Considere **1** como a opção de menor concordância e **4** como a opção de maior concordância para cada pergunta.

AVALIAÇÃO DO CONTEÚDO		1	2	3	4
OBJETIVOS	1. Contempla o tema proposto				
	2. Adequado ao processo de ensino-aprendizagem				
	3. Esclarece dúvidas sobre o tema abordado.				
	4. Proporciona reflexão sobre o tema.				
	5. Incentiva mudança de comportamento.				
ESTRUTURA E APRESENTAÇÃO	6. Linguagem adequada ao público-alvo.				
	7. Linguagem apropriada ao material educativo.				
	8. Linguagem interativa, permitindo envolvimento ativo no processo educativo.				
	9. Informações corretas.				
	10. Informações objetivas.				

	11. Informações esclarecedoras.				
	12. Informações necessárias.				
	13. Sequência lógica das ideias.				
	14. Tema atual.				
	15. Tamanho do texto adequado.				
RELEVÂNCIA	16. Estimula o aprendizado.				
	17. Contribui para o conhecimento na área.				
	18. Desperta interesse pelo tema.				

Observações / recomendações / sugestões:

APÊNDICE C: REGRAS DE OURO DA HEMOFILIA

Versão 1.0 (atualizado em Abril-2023)

HemoAssist:

Regras de Ouro para Pacientes Pediátricos com Hemofilia



1. *Conhecimentos Básicos*
2. *Lista de Remédios Contra-Indicados*
3. *Vacinas*
4. *Exercícios Físicos*
5. *A Infusão do Fator de Coagulação*
6. *Reconhecendo Sangramentos Graves*
7. *Emergências: O que fazer?*
8. *Quais são as orientações aos profissionais de saúde para o atendimento de pessoas com hemofilia?*
9. *Materiais de Apoio*
10. *Referências*



[Diário de Infusão Digital](#)

Mapa dos [Hemocentros](#) no Brasil



Animação 3D - Hemofilia - Unicamp | Royal 3D Studio

1. Conhecimentos Básicos⁶

A hemofilia é uma doença genética rara que afeta a coagulação do sangue. Os portadores de hemofilia já nascem com a alteração que causa a doença.

A Hemofilia, portanto, acontece quando uma pessoa nasce com deficiência na atividade de um dos fatores (proteínas) responsáveis pela coagulação do sangue. A deficiência na atividade do Fator VIII configura a Hemofilia A, e a deficiência na atividade do Fator IX configura a Hemofilia B. Estas pessoas apresentam sangramentos que demoram muito mais tempo para serem controlados pois o organismo não tem condições de produzir adequadamente o coágulo, que é responsável por estancar o sangramento.

O que é hemofilia.

Como a hemofilia é uma doença rara, ainda são poucas as pessoas (incluindo profissionais da saúde) que possuem conhecimento nesta área. Para garantir que as crianças com hemofilia possam crescer com qualidade de vida, é importante estar atento aos seguintes cuidados básicos:

- a. Nunca se esqueça de dizer ao médico, dentista ou enfermeira que a criança tem hemofilia.
- b. Nunca deixe um médico ou dentista fazer qualquer procedimento que envolva abrir a pele antes de conversar com a equipe de hemofilia que tem feito o acompanhamento do paciente.

2. Lista de Remédios Contra-Indicados^{1,3}

Pacientes com hemofilia precisam ter cuidado ao tomar alguns medicamentos, especialmente aqueles para dores (também conhecidos como analgésicos). Alguns remédios (como a aspirina) podem interferir na coagulação sanguínea e, por isso, devem ser evitados por pacientes hemofílicos.

É importante lembrar que todos, mas, especialmente, as pessoas com hemofilia, devem evitar a automedicação. Os medicamentos para dor, gripe e resfriados vendidos nas farmácias sem prescrição médica devem ser utilizados com cautela, pois muitos contêm ácido acetilsalicílico (AAS) e ibuprofeno. Como já explicado anteriormente, esses medicamentos devem ser evitados por pacientes hemofílicos. O paracetamol (acetaminofeno) e a dipirona são alternativas mais seguras para aliviar a dor, pois não interferem com a coagulação do sangue.

Abaixo você encontrará listados os medicamentos que **não** devem ser utilizados por pacientes hemofílicos:

- **Medicamentos contendo ácido acetilsalicílico**

- A.A.S. - 500 mg e 100 mg (Sanofi-Synthelabo)
- Aasedatil (Vitapan)
- Aceticil (Cazi)
- Acetilsalicílico (EMS)
- Ácido Acetilsalicílico (Neovita)
- Ácido Acetilsalicílico (Green Pharma)
- Alidor (Aventis Pharma)
- Analgesin (Teuto Brasileiro)
- Antifebrin (Royton)
- As-Med (Medquimica)
- Aspirina Prevent (Bayer)
- Bufferin (Bristol-Myers Squibb)
- Bufferin Cardio 81 mg comprimidos (Bristol-Myers Squibb)
- Cimaas (Cimed)
- Dausmed (Usmed)
- Ecasil (Biolab/Sanus)
- EMS comprimidos de ácido acetilsalicílico (EMS)
- Funed ácido acetilsalicílico (Funede)
- Grip-stop (Ima)
- Hipotermal (Sanval)
- Lafepe ácido acetilsalicílico (Lafepe)
- Melhoral infantil (DM)
- Salicetil (Brasterápica)
- Salicil (Ducto)
- Salicin (Green Pharma)
- Salitil (Cifarma)
- Somalgim (Sigma Pharma)
- Somalgim Cardio (Novaquímica-Sigma Pharma)

- **Medicamentos contendo ácido acetilsalicílico em associação**

- Alicura (Catarinense)
- Antitermin (Quimioterápica)
- Cibalena-A (Novartis)
- Coristina D (Schering-Plough)
- Doloxene-A (Eli - Lilly)
- Doribel (Luper)
- Doril (DM)
- Engov (DM)
- Fontol (Altana Pharma)
- Hebrin (União Química)
- Melhoral Adulto (DM)
- Melhoral C (DM)
- Migrane (Sigma Pharma)
- Posdrink (Catarinense)
- Sonrisal Tradicional (Glaxo)
- Sonrisal Limão (Glaxo)

- *Superhist (Eurofarma)*
- *Somalgin (Novaquímica-SigmaPharma)*
- *Vasclin (Libbs)*

- **Medicamentos fitoterápicos não recomendados:**

- *Ginkgo biloba*
- *Alho em grandes quantidades*
- *Gengibre (gengibre não seco)*
- *Ginseng (asiático)*
- *Matricária*
- *Saw Palmetto (Serenoa repens)*
- *Casca de salgueiro*

Caso você tenha quaisquer dúvidas, converse com a equipe médica que tem realizado o acompanhamento do paciente ou com o farmacêutico realizando o atendimento.

3. Vacinas¹

Apesar de todas as pessoas, incluindo pacientes com hemofilia, serem encorajadas à imunização, sabe-se que em pacientes hemofílicos existe o risco de surgir um hematoma no local da injeção. Além disso, apesar de não haver comprovação científica, há especulações de que as vacinas podem ser uma das causas do desenvolvimento de inibidor em algumas pessoas. Então, por precaução, alguns cuidados adicionais são indicados no momento da vacinação de pessoas com hemofilia:

- fazer compressa de gelo antes e depois da aplicação da vacina;
- pedir que a vacina seja administrada por via subcutânea, quando possível;
- solicitar que seja usada uma agulha de calibre 23 ou mais fina, se possível;
- fazer pressão firme no local, após a aplicação, sem esfregar;
- fazer a vacina, após 24 a 48 horas da última infusão do fator de coagulação.

Após receber uma vacina, caso o paciente apresente inchaço, dor ou outros sintomas que não sejam condizentes com as reações adversas esperadas para aquela vacina em qualquer pessoa, o Centro de Tratamento de Hemofilia deve ser contatado.

Pacientes que receberam produtos derivados de sangue, devem ainda observar as seguintes orientações:

- aqueles que receberam concentrado de hemácias devem esperar 5 (cinco) meses para receber vacinas virais injetáveis;

- aqueles que receberam sangue total devem esperar 6 (seis) meses para receber vacinas virais injetáveis;
- aqueles que receberam plasma ou plaquetas devem esperar 7 (sete) meses para receber vacinas virais injetáveis.

Sobre as vias de administração das vacinas em pacientes hemofílicos:

- **Administração Oral (VO):** São aquelas dadas pela boca, em gotas. O exemplo de vacina mais conhecida administrada por via oral é a da poliomielite contra a paralisia infantil.
- **Administração Intradérmica (ID):** Apesar de serem menos comuns, são aquelas aplicadas embaixo da pele, porém sem atingir a camada subcutânea ou muscular. O exemplo de vacina mais conhecida administrada por via intradérmica é a BCG.
- **Administração Subcutânea (SC):** São aquelas aplicadas na camada logo acima do músculo, portanto mais superficialmente do que na aplicação intramuscular. Elas são geralmente aplicadas na parte externa superior do braço (região do tríceps, em adultos) ou face anterior da coxa, em bebês ou crianças. Os exemplos de vacinas mais conhecidas administradas por via subcutânea incluem a da febre amarela, varicela (catapora), tríplice viral (SRC) e a tetra viral (SRC-V).
- **Administração Intramuscular (IM):** Provavelmente a via de administração mais comum de vacinas. São aquelas aplicadas na camada muscular. Em crianças geralmente aplica-se no músculo lateral da coxa. Em adultos e crianças maiores aplica-se na região do deltoide ou glúteo. Os exemplos de vacinas mais conhecidas administradas por via subcutânea incluem a da Hepatite B e A, HIB, HPV, influenza, a poliomielite inativada (VIP), tríplice bacteriana (DTP), dupla (DT), penta valente, pneumocócica e a meningocócica.
 - ★ ***Injeções intramusculares não devem ser aplicadas em pessoas com hemofilia.*** Para esses pacientes, a via de administração subcutânea é a ideal. Como nem todas as vacinas podem ser administradas desta forma, lembre-se sempre de conversar com o médico hematologista antes de tomar as vacinas com via administração intramuscular para obter as orientações necessárias para se ter segurança nesse procedimento.

4. Exercícios Físicos¹

Sabe-se que os exercícios físicos trazem muitos benefícios para a saúde, melhorando a integração social e familiar e a qualidade de vida. Para Os pacientes hemofílicos, os exercícios físicos são especialmente indicados, desde que o paciente tenha adesão adequada ao tratamento profilático, fazendo as infusões em doses, dias e horários prescritos pela médica, anotando as infusões, intercorrências e observações na agenda de infusão, e contatando seu hematologista, sempre que necessário.

Os exercícios físicos reduzem a incidência de sangramentos por fortalecer a musculatura, aumentam a mobilidade e favorecem a reabilitação musculoesquelética após a ocorrência de um sangramento articular. A natação, hidroterapia e musculação são as atividades mais indicadas para as pessoas com hemofilia.

Na escola, a criança poderá participar das aulas de educação física, sem restrições, se estiver em tratamento profilático. Idealmente, os professores devem ser conscientizados sobre a doença e sobre seu tratamento, e assim poderão colaborar com as precauções necessárias, como a infusão do fator de coagulação nos dias de educação física e os cuidados adicionais em circunstâncias acidentais.

Além disso, é importante lembrar que:

- os exercícios não devem ser praticados durante um sangramento;
- deve ser respeitado o período de repouso pós hemorragia, o qual pode variar de acordo com a gravidade e o local da ocorrência.

Segue abaixo uma tabela genérica do risco de cada atividade física, sem que haja a consideração das condições individuais de cada paciente. Por isso, sempre converse com o hematologista, fisioterapeuta ou outro profissional da equipe multidisciplinar antes de iniciar a prática de determinada atividade. Desse modo, esses profissionais podem opinar sobre o quão seguro é a prática desse esporte e, principalmente, para que o esquema de profilaxia possa ser adequado caso necessário.

EXERCÍCIOS X HEMORRAGIAS					
	BAIXO RISCO	BAIXO A MODERADO	MODERADO	MODERADO A ALTO	ALTO RISCO
	1	2	3	4	5
ARCO E FLECHA	1				
THAI CHI	1				
AQUÁTICOS	1				
BICICLETA ERGOMÉTRICA	1				
CAMINHADA	1				
FRISBEE	1				
GOLFE	1				
NATAÇÃO	1				
PESCA	1				
CICLISMO		2			
MUSCULAÇÃO		2			
PILATES		2			
CORRIDA			3		
DANÇA			3		
PATINAÇÃO			3		
STEP			3		
TÊNIS			3		
IOGA			3		
BICICROSS				4	
BOXE				4	
FUTEBOL				4	
JET SKI				4	
LUTA				4	
MOTOCICLETA				4	
RODEIO				4	
AERÓBICA					5
ARTES MARCIAIS: KARATÉ /TAE KWON DO/KUNG FU					5
BASEBALL					5
BASQUETE					5
BOLICHE					5
CIRQUITO (TREINO)					5
MOUNTAIN BIKE					5
HALTEROFILISMO					5
SKI AQUÁTICO					5
VÔLEI					5

5. A Infusão do Fator de Coagulação^{2,5}

O momento da infusão do fator de coagulação deve ser encarado com o máximo de naturalidade possível. Apesar de não ser agradável fazer uma infusão endovenosa, o desconforto da infusão é muito pequeno se comparado à dor dos sangramentos e das consequências que eles podem causar. Durante o processo, o local deve ser preparado de forma a torná-lo o mais agradável possível para a criança. Para isso, ela pode ser distraída com um ou alguns brinquedos, ou com sua música predileta, por exemplo.

A criança deve ser ensinada a viver com hemofilia com naturalidade. Ela deve sentir que forma uma equipe juntamente com os pais e com os profissionais de saúde e que juntos poderão tornar todo o processo mais fácil para todos. A criança deve ser envolvida pelos profissionais do CTH e pelos familiares em todo o processo de administração do fator. Desde o momento de abrir as caixinhas, escolher a veia na qual será feita a infusão, decidir se ela quer ficar sentada no colo da mãe, do pai ou sentada sozinha até que, aos poucos, seja capaz de aprender a realizar a auto infusão.

É importante que os pais e cuidadores se familiarizem com o momento da infusão, desde quando esta ocorre no Centro de Tratamento de Hemofilia (CTH), para que a criança se sinta segura. Enquanto um cuidador ainda não está apto a realizar a infusão na criança, se o centro de tratamento for longe da residência

desta, ele deve solicitar aos profissionais do CTH que contatem e orientem seus colegas da Unidade Básica de Saúde (UBS) mais próxima do domicílio da criança para que possa realizar seu tratamento.

Assim que um dos cuidadores se sentir seguro, deve solicitar aos profissionais do CTH que o ensine a fazer a infusão, para que esta seja feita em domicílio. É importante seguir todas as orientações dadas pelos profissionais do CTH no momento da infusão domiciliar e realizar o treinamento e a reciclagem para infusão, sempre que solicitado pelo CTH.

Quando a infusão do fator é feita na casa do paciente, as crianças tendem a se sentirem mais tranquilas e a lidarem de modo mais sereno com o tratamento. Isso não só facilita e ameniza o tratamento, tanto para a criança, quanto para a família, quanto melhora o prognóstico do paciente diante de sangramentos inesperados.

Dicas sobre o Transporte e Armazenamento do Fator:

O fator deve ficar armazenado entre 8° C e 25° C. Em casa, os frascos de fator de coagulação devem ser colocados em uma caixa ou saco plástico, antes de serem postos dentro da geladeira, para mantê-los isolados dos alimentos. O transporte do fator de coagulação deve ser feito em caixa de isopor ou bolsa térmica, com sacos de gelo ou gelo reciclável.

Dicas sobre o Descarte dos Materiais Usados na Infusão:

Os materiais utilizados durante a infusão do fator de coagulação – seringa, escalpe, e frascos vazios – são considerados lixo hospitalar e devem ser descartados de forma adequada em ambiente hospitalar. Por isso, esses materiais devem ser mantidos em recipiente rígido e tampado para evitar perfuração ou contaminação, até serem entregues de volta no CTH para descarte adequado.

Passo-a-passo para Reconstituição e Infusão do Fator de Coagulação:

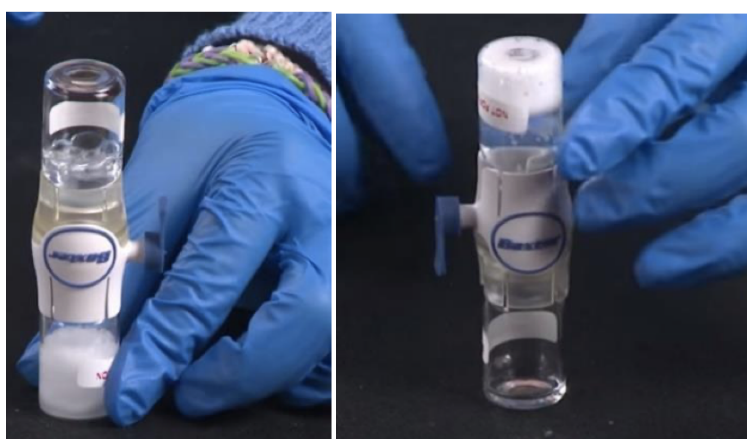
1. Ao receber o kit de concentrado de coagulação, confira todas as informações antes da administração;
2. Higienize as mãos com água e sabão;
3. Retire a tampa plástica dos frascos do pó liofilizado e do diluente e realize a antisepsia das rolhas de borracha dos frascos passando algodão ou gaze embebida com álcool a 70%;



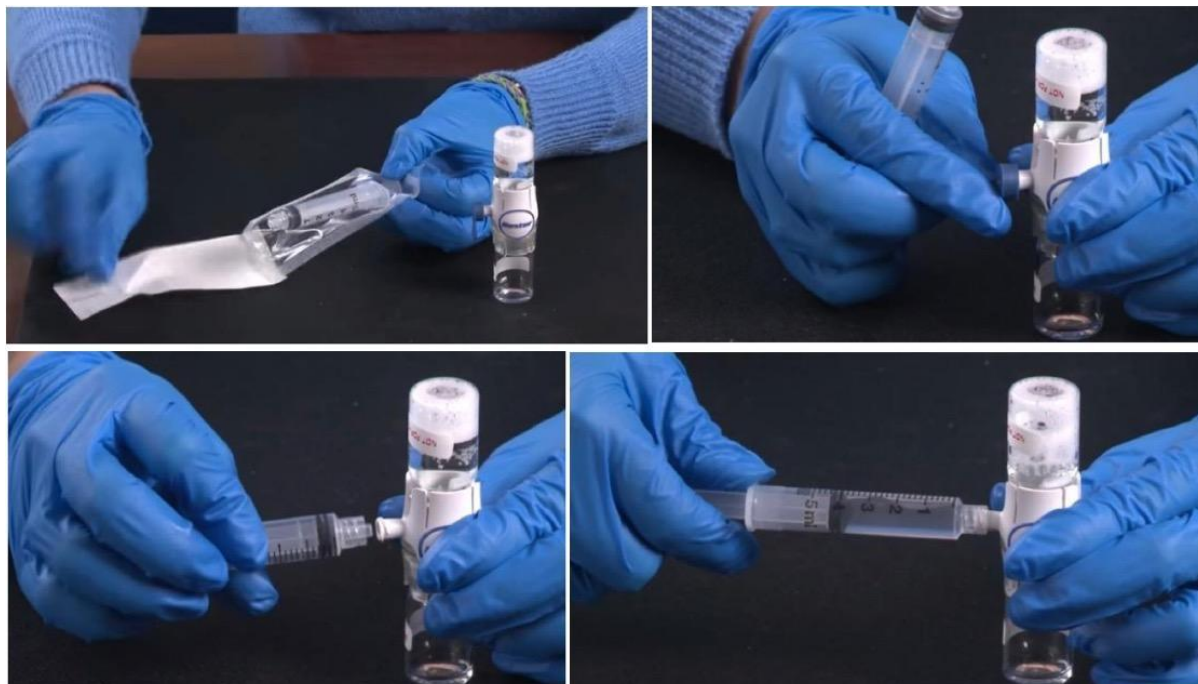
4. Abra o recipiente que contém a agulha (ou filtro de transferência), cuidando para não contaminá-la;
5. Conecte a agulha (ou filtro de transferência) ao diluente;



6. Transfira o diluente para o frasco que contém o pó liofilizado, utilizando a agulha (ou filtro de transferência). O frasco do pó liofilizado deve estar apoiado em uma bancada para evitar o risco de perder o vácuo e a transferência do diluente não ocorrer;



7. Retire e descarte a agulha (ou filtro de transferência) e descarte o frasco vazio em caixa de material apropriado (perfurocortante);
8. Homogeneíze o conteúdo, girando lentamente o frasco para dissolver o pó, sem fazer espuma;
9. Conecte a seringa a agulha (ou filtro de transferência) e aspire o conteúdo do frasco (o fator diluído) lentamente;



10. Escolha o local para a realização da infusão (preferencialmente, membros superiores);
11. Faça um garrote cerca de 4 cm acima do local escolhido para aplicação;
12. Realize a antisepsia do local com algodão ou gaze embebida em álcool a 70%;
13. Puncione um acesso venoso periférico com escalpe;
14. Injete o fator de coagulação, lentamente, segundo o tipo de CFC:
 - a. O FEIBA – administrar em 8 minutos, cada conteúdo contido na seringa;
 - b. Fator VII – administrar em 5 minutos, cada conteúdo contido na seringa;
 - c. Fator VIII – administrar em 3 minutos, cada conteúdo contido na seringa;
15. Após injetado todo o conteúdo do frasco, retire o escalpe e comprima o local de punção por 5 minutos;
16. Documente tudo no [Diário de Infusão](#).

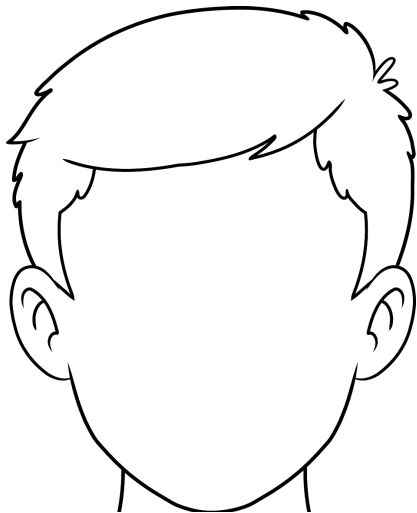
Atenção: Em caso de reação adversa, interromper imediatamente a infusão do hemoderivado, manter o acesso venoso permeável com solução fisiológica 0,9% e informar o médico.

6. Reconhecendo Sangramentos Graves²

É importante que os responsáveis por uma criança com hemofilia aprendam a reconhecer os sinais e sintomas dos sangramentos nas articulações e nos músculos, e de sangramentos mais graves que possam eventualmente ocorrer. A partir disso, é importante também ensinar a criança, pouco a pouco, a reconhecer estes sinais e avisar seus cuidadores ao sentir qualquer dor ou incômodo para que as medidas necessárias sejam tomadas.

Lembre-se que sangramentos com pessoas hemofílicas podem ocorrer mesmo sem que haja uma lesão, sendo que os mais graves envolvem:

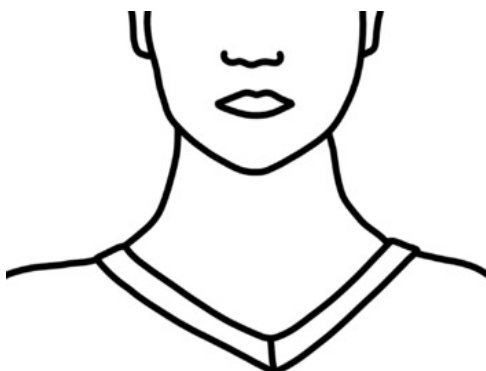
- **CABEÇA**



Sinais e sintomas: dor de cabeça, problemas de visão, náusea e vômito, mudança de personalidade, e sonolência.

Sintomas como perda de equilíbrio, perda das habilidades motoras finas (falta de jeito), desmaio e convulsões podem aparecer mais tarde no caso de lesões graves na cabeça. Se esses sintomas aparecerem, **consulte um médico imediatamente** para receber tratamento adequado.

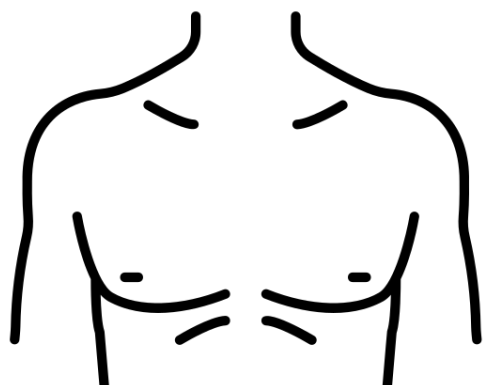
- **PESCOÇO E GARGANTA**



O tecido do nariz, boca e garganta são altamente vascularizados, o que significa que eles contêm muitas veias e artérias. Quando o tecido incha com o sangue, comprime o trato respiratório, dificultando a respiração.

Sinais e sintomas: dor no pescoço ou na garganta, inchaço, dificuldade em engolir, dificuldade ao respirar.

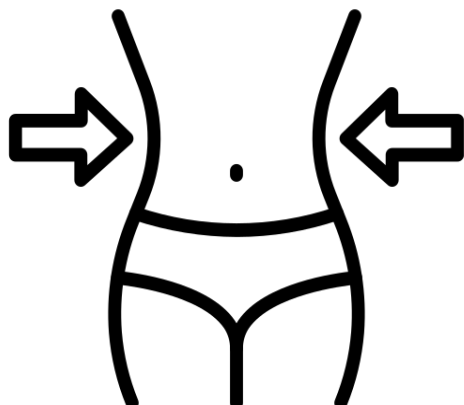
- **TÓRAX (ou peito)**



A caixa torácica (tórax) contém pulmões e coração, além de grandes vasos sanguíneos (veias e artérias). Se ocorrer sangramento nos pulmões, os alvéolos, que normalmente contêm ar, se enchem de sangue e a respiração torna-se difícil.

Sinais e sintomas: dor no peito, dificuldade ao respirar, tosse, sangue no escarro.

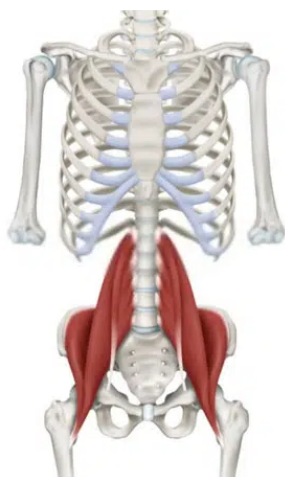
- **ABDÔMEN (ou estômago)**



O abdômen contém o estômago, baço, fígado e intestinos, bem como outros órgãos. Uma lesão nessa área pode resultar em hemorragia de um órgão ou de um grande vaso sanguíneo (veias e artérias).

Sinais e sintomas: dor no abdômen ou parte inferior das costas, náusea e vômito, sangue na urina, sangue nas fezes ou fezes pretas. Se um destes sintomas ocorrer, consulte um médico imediatamente.

• MÚSCULO ILIOPSOAS, PANTURRILHAS E ANTEBRAÇOS



Sinais e sintomas: dor durante o uso normal da articulação ou até em repouso, especialmente se não houver machucado, inchaço e calor na articulação, com ou sem hematomas, mobilidade reduzida da articulação, hesitação para mover a articulação, agitação ou choro quando a criança move a articulação.

Estes sangramentos requerem **tratamento imediato**, com reposição de fator e acompanhamento médico, e o paciente deve ser levado ao centro especializado de tratamento de hemofilia mais próximo ou a um serviço médico de urgência, imediatamente, informando ser uma pessoa com hemofilia.

7. Emergência: O que fazer?^{3,4}

*"Antes de tudo, se preparar é o segredo do sucesso."
Henry Ford*

a. O que fazer para se preparar para uma emergência:

- i. Antes que algo aconteça, busque se informar sobre os horários de funcionamento do Hemocentro;
 1. Caso o Hemocentro onde a criança esteja sendo acompanhada não funcione 24 horas por dia, peça recomendações sobre os locais de referência para atender pessoas com coagulopatias nas urgências ou emergências;
- ii. Sempre tenha em mãos:
 1. Cartão de identificação contendo:
 - a. o fator Rh;
 - b. o grupo sanguíneo; e
 - c. o tipo de hemofilia;
 2. Telefones para contato com:
 - a. os responsáveis pela criança;
 - b. o Hemocentro e o médico responsável pelo tratamento da hemofilia;

Observação: é prudente ter cópias do conjunto de documentos de identificação e as manter em diferentes locais como: residência, carro, mala de viagem, com familiares ou amigos, na escola, etc.

3. Antes de viajar, busque se informar com o Hemocentro onde a criança está recebendo tratamento sobre referências e Hemocentros e/ou hospitais que possam estar sendo utilizados em caso de emergência.

b. O que fazer durante uma emergência:

É importante sempre lembrar que o tratamento precoce do sangramento é fundamental para pessoas com hemofilia. Administre o concentrado de fator de coagulação precocemente, antes mesmo que apareçam sinais físicos de sangramento. Nenhuma hemartrose é tão pequena que não deva ser tratada e seu tratamento deve ser iniciado o quanto antes. **Na dúvida, trate.**

Por isso, faça a reposição do fator imediatamente...

- em caso de lesão – isso é especialmente importante se uma lesão semelhante causou sangramento no passado;
- assim que vir ou sentir qualquer sinal de sangramento, como formigamento, bolhas, calor ou inchaço;
- hemorragia articular, a qual pode ser identificada por sintomas locais como edema, pequena elevação da temperatura, dor ao mover a articulação, contração muscular. Nesse caso, a reposição do fator deve ser **IMEDIATA.**
- assim que achar que está sangrando. Se você não tem certeza se a criança está sangrando, faça a reposição do fator por precaução.

Concentrados liofilizados dos fatores de coagulação são identificados pelo número de Unidades Internacionais de Fator que contém, geralmente: 250, 500 e 1.000 UI.

- 1) Para calcular a dose de Fator VIII, multiplique o peso (em kg) do paciente pelo nível desejado de fator VIII e divida por 2:

$$\text{peso (kg)} \times \Delta / 2$$

Ex: $45\text{kg} \times 40 / 2 = 900$ UI de fator VIII \longrightarrow ADMINISTRE 1.000 UI

- 2) Para calcular a dose de Fator IX, multiplique o peso (em kg) do paciente pelo nível desejado de Fator IX:

$$\text{peso (kg)} \times \Delta$$

Ex: $45\text{kg} \times 40 = 1.800$ UI de fator VIII \longrightarrow ADMINISTRE 2.000 UI

Sempre administre o conteúdo total de cada frasco de fator, arredondando, para cima ou para baixo, as doses de acordo com a gravidade do episódio hemorrágico.

O Δ vai depender da gravidade do sangramento. Por isso, consulte a tabela abaixo para verificar a porcentagem desejada de atividade do fator em cada tipo de hemorragia:

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 de iliopsoas sem compressão neurológica	Inicial: 15–40 (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 Δ
Hematoma iliopsoas com compressão neurológica ou hematoma volumoso ou retroperitônio	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 Δ
Trauma craniano/ sistema nervoso central	Inicial: 40–50 (80–100)	Inicial: 60–80 (60–80)	1 a 2
	Manutenção: 25 (50)	Manutenção: 30–40 (30–40)	8 a 21 Após, manter esquema de profilaxia \square
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)	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)	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

* tempo de tratamento depende da avaliação clínica

Δ Manter profilaxia terciária ou intermitente (de curta duração por até 3 meses)

\square 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

É importante lembrar que:

- a vida-média do fator VIII é de 8 a 12 horas, em condições fisiológicas;
 - o consumo do fator VIII é maior quando há infecção ou sangramento ativo.
- a vida-média do fator IX é de 18 a 24 horas.

c. O que fazer se a pessoa com hemofilia estiver com sinais de hemorragias e não for possível ir ao hemocentro?

A pessoa deverá mostrar ao médico do pronto-socorro ou hospital mais próximo a sua caderneta, que deverá estar sempre consigo. O médico que atendê-lo poderá telefonar para o hemocentro para esclarecer quaisquer dúvidas.

Além disso, leve consigo as doses domiciliares de fatores de coagulação, juntamente com os documentos e informações mencionados anteriormente (2.a.ii). É importante lembrar que como a hemofilia é uma condição rara, é possível que os médicos e equipes hospitalares atendendo a criança não tenham o conhecimento apropriado sobre o assunto. Se este for o caso, solicite que eles entrem em contato com o Hemocentro o mais rápido possível, já que os sangramentos internos, mesmo não sendo visíveis, devem ser tratados imediatamente devido a sua gravidade.

Em caso de suspeita de hemorragia intracraniana, a primeira conduta deve ser a reposição imediata do fator deficiente, antes mesmo de confirmação diagnóstica por exames de imagem. Na dúvida, aplicar a primeira dose e só então prosseguir a confirmação diagnóstica. São sinais e sintomas neurológicos que requerem reposição imediata de fator devido à suspeita de hemorragia intracraniana:

- Cefaleia (ou dor de cabeça) de intensidade crescente
- Vômitos;
- Irritabilidade / mudanças de humor;
- Sonolência / dormindo mais do que o normal;
- Redução da força nas extremidades;
- Alteração da fala;
- Perda de consciência;
- Perda de controle esfinteriano (ou seja, a capacidade de controlar a urina e fezes);
- Anisocoria (ou mudança do tamanho da pupila) em relação à luz
- Liberação de líquidos pelos ouvidos ou nariz;
- Convulsão;
- Outros comportamentos não habituais.

4. Quais são as orientações aos profissionais de saúde para o atendimento de pessoas com hemofilia?

- 1) Em caso de quaisquer dúvidas, entrar em contato com o Hemocentro ou a equipe médica que tem feito o acompanhamento da criança. O Manual de Hemofilia desenvolvido pelo Ministério da Saúde (disponível como material suplementar nesse aplicativo) também pode ser utilizado para referência.
- 2) No caso de dor e febre, deve ser dada a preferência por paracetamol, dipirona e inibidores da COX2. Não há restrições quanto ao uso de antibióticos e corticoides.
- 3) Não fazer aplicações intramusculares, devido ao risco de hematomas volumosos. Preferir sempre via oral ou EV. Exceção para vacinas. Caso a via SC não seja possível, aplicar a vacina via IM, aplicando gelo por 10

minutos antes, comprimir após aplicação e aplicar gelo a intervalos regulares nas 24 horas após a vacinação.

- 4) Não puncionar as hemartroses. Exceções: quando houver grande volume com grande distensão de tecidos (preferencialmente nas primeiras 24 horas) e/ou necessidade de diagnóstico diferencial com artrite séptica. Este procedimento (punção da hemartrose deverá ser executado apenas por profissional experiente e precedido de terapia de reposição do fator deficiente.
- 5) Procedimentos invasivos (incluindo punções venosas profundas, arteriais e lombares, endoscopias, biópsias e cirurgias) deverão ser precedidos de reposição do fator para níveis adequados.
- 6) Caso seja necessária a imobilização, não prolongá-la por mais de 48 horas, exceto nas fraturas e ligamentos.
- 7) Não usar antifibrinolíticos em cirurgia torácica, hematomas volumosos e hematúria.
- 8) A aplicação de gelo (com proteção da pele) sobre o local com hemorragia, por 15 a 20 min, geralmente é útil no alívio da dor e mesmo no controle do sangramento e deve ser repetida a cada 4 a 6 horas. Outras medidas adjuvantes incluem: compressão local, elevação do membro, repouso do local acometido.

9. Materiais de Apoio

a. Organizações Focadas na Hemofilia:

- Federação Brasileira de Hemofilia (FBH)
 - [Federação Brasileira de Hemofilia](#)
- Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia (ABRAPHEM)
 - [Sobre a Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia - ABRAPHEM](#)

b. Materiais para os Cuidadores:

- **Manual de Hemofilia.** Ministério da Saúde. 2a edição, 2015. Disponível em: [Manual de hemofilia](#)

- **Hemofilia no Tom da Vida.** Federação Brasileira de Hemofilia. Disponível em: [Hemofilia no Tom da Vida](#)
- **A hemofilia em Imagens.** Federação Mundial de Hemofilia. Tradução: Federação Brasileira de Hemofilia. 2010. Disponível em: [A hemofilia em Imagens](#)
- **Manual do Cuidador.** Federação Brasileira de Hemofilia. 2015. Disponível em: [Manual do Cuidador](#)
- **Criando uma Criança com Hemofilia na América Latina.** Lauren A. Kelley e Ana L. Narváez. 2006. Disponível em: [Criando uma Criança com Hemofilia na América Latina](#)

- **[EM INGLÊS] Hemophilia A and B (Factor VIII (8) and Factor IX (9)).** Nationwide Children's Hospital. HH-I-170, 1992. Revisado em Dezembro de 2015. Disponível em: [Hemophilia A and B](#)

c. Materiais para a Escola:

- **Material Educativo e Informativo Sobre Hemofilia para Instituições de Ensino.** ABRAPHEM. 2021. Disponível em: [MATERIAL EDUCATIVO E INFORMATIVO SOBRE HEMOFILIA PARA INSTITUIÇÕES DE ENSINO](#)
- **A Criança com Hemofilia - Material Informativo para a Escola.** Federação Brasileira de Hemofilia. 2022. Disponível em: [A Criança com Hemofilia](#)

Materiais para as Crianças:


- **Passatempo para Aprender Brincando - O Astronauta Valente em:**
 - O Astronauta Valente em: Dominando a Hemofilia. ABRAPHEM. 2021. Disponível em: [Dominando a Hemofilia](#).
 - O Astronauta Valente em: Dominando a Hemofilia. ABRAPHEM. 2021. Disponível em: [A Missão](#).
 - O Astronauta Valente em: Dominando a Hemofilia. ABRAPHEM. 2021. Disponível em: [A Conquista](#).

- **Aprendendo sobre a Hemofilia.** ABRAPHEM. 2020. Disponível em: [Aprendendo sobre a Hemofilia](#)
- **Os Fatores de Coagulação.** ABRAPHEM. 2020. Disponível em: [OS FATORES DE COAGULAÇÃO](#)
- **Sustentação e Movimento: Ossos, Músculos e Articulações.** ABRAPHEM. 2020. Disponível em: [SUSTENTAÇÃO E MOVIMENTO](#)

10. Referências

1. **Cuidados Adicionais com a Saúde.** ABRAPHEM. Disponível: <https://abraphem.org.br/cuidados-adicionais/cuidados-adicionais-com-a-saude/#1548267052303-203efbd8-17f9>
2. **Recomendações Importantes - Vivendo com Hemofilia.** ABRAPHEM. Disponível: <https://abraphem.org.br/cuidados-adicionais/recomendacoes-importantes-vivendo-com-hemofilia/#1548267052510-e7c0fa52-e707>
3. **Manual de Hemofilia.** Ministério da Saúde. 2a edição, 2015. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/manual_hemofilia_2ed.pdf
4. **Hemofilia no Tom da Vida.** Federação Brasileira de Hemofilia. Disponível em: https://www.hemofiliabrasil.org.br/2020/cms/assets/uploads/files/0d5e0-cartilha_pacientes_volumes_1-6_2017.pdf
5. **Administração de Fatores de Coagulação.** UNIVASF. 2a edição, 2022. Disponível em: <https://www.gov.br/ebserh/pt-br/hospitais-universitarios/regiao-nordeste/hu-univasf/aceso-a-informacao/normas/protocolos-institucionais/Administraodefatoresdecoagulao.pdf>
6. **O que é a Hemofilia?** ABRAPHEM. Disponível: <https://abraphem.org.br/a-hemofilia/o-que-e-a-hemofilia/>

APÊNDICE D: DIÁRIO DE INFUSÃO DIGITAL

Identificação		Tratamentos		
Nome:		Produtos Utilizados	Dose	Frequência
Registro web coagulopáticos:				
Hemocentro:				
Telefone do Hemocentro:				
Data de Nascimento:				
Prontuário:				
Nome da mãe:				
Tel. Pessoal da mãe:				
Nome do pai:				
Tel. Pessoal do pai:				
Endereço:				
Bairro:				
Cidade:				
Estado:				
CEP:				
Telefone Residencial:				
Informações Adicionais:				
				
Diagnóstico				
Hemofilia:	() A -- fator VIII	() B -- fator IX		
Nível de Fator:	() leve	() moderada	() grave	
Gravidade:	() sim	() não		
Inibidor				
Prática de Esportes + Atividades Extracurriculares				
Pratica atividades extracurriculares?	() sim () não			
Nome da atividade:				
Nível de impacto:	() baixo () moderado () alto			
Frequência:				
Endereço do local:				
Bairro:				
Cidade:				
Estado:				
CEP:				
Tel. para Contato:				
Nome do instrutor (a):				
Tel do instrutor (a):				
Identificação da Escola				
Nome da escola:				
Série:				
Endereço da escola:				
Bairro:				
Cidade:				
Estado:				
CEP:				
Tel. para Contato:				
Nome do professor (a):				
Tel do professor (a):				
Informações Adicionais:				

Peso (kg):	Ano (AAAA):	Mês (MM):		Motivos da Infusão	Tipo de Sangramento	Local		Observações
		Profíloxia	Emergência			Ferimento / Trauma	(1) Direita	
Data	Hora							
1								
2								
3								
4								
5								
6								
7								
8								
9								
10								
11								
12								
13								
14								
15								
16								
17								
18								
19								
20								
21								
22								
23								
24								
25								
26								
27								
28								
29								
30								
31								

Hora do dia: <input type="checkbox"/> Manhã (M) <input type="checkbox"/> Tarde (T) <input type="checkbox"/> Noite (N)

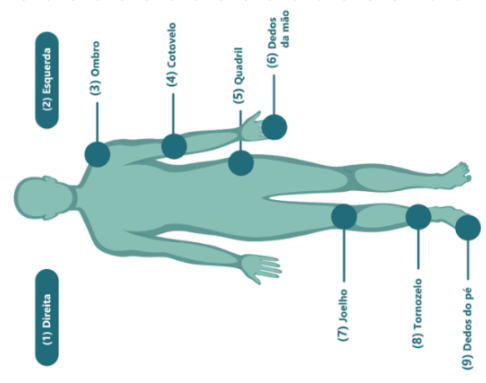
Local: (1) Direita (2) Esquerda (3) Ombro (4) Cotovelo (5) Quadril (6) Dedo das mãos (7) Joelho (8) Tornozelo (9) Dedos dos pés

Profíloxia Primária
 Refere-se ao tratamento de reposição administrado de maneira periódica e ininterrupta a longo prazo, após ocorrência da primeira hemartrose e antes dos 3 anos de idade.

Profíloxia Secundária
 De curta duração:
 Refere-se ao tratamento de reposição administrado de maneira intermitente por tempo determinado, em geral, 3 a 12 meses, para tratamento de sangramentos frequentes e complicações.

De longa duração:
 Refere-se ao tratamento de reposição administrado de maneira periódica e ininterrupta a longo prazo (mais de 45 semanas por ano), iniciada após duas ou mais hemartroses ou após os dois anos de idade.

Use este desenho como referência para preencher as tabelas das páginas a seguir



ANEXO A: PARECER DE APROVAÇÃO DO CEP

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DE
PORTO ALEGRE



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: HemoAssist: Sistema de Apoio à Decisão Clínica para Pacientes Pediátricos Hemofílicos

Pesquisador: CECILIA DIAS FLORES

Área Temática:

Versão: 2

CAAE: 69286923.8.0000.5345

Instituição Proponente: Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 6.120.953

Apresentação do Projeto:

Estudo metodológico de desenvolvimento de conteúdos para um aplicativo para celular desenvolvido para cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos (HemoAssist).

Objetivo da Pesquisa:

Hipótese:

O conteúdo disponibilizado no aplicativo “HemoAssist” apresenta relevância para cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos.

Objetivo Primário:

O presente estudo tem como objetivo geral avaliar a relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo desenvolvido para cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos, o qual foi denominado “HemoAssist”.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Riscos:

Os riscos envolvidos na participação desta pesquisa são mínimos, visto que a pesquisa consiste em avaliar a opinião dos especialistas sobre a relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo “HemoAssist”. Dentre os possíveis riscos relacionados com a aplicação do questionário com os

Endereço: Rua Sarmento Leite, 245, prédio 03, sala 605

Bairro: Sarmento

CEP: 90.050-170

UF: RS

Município: PORTO ALEGRE

Telefone: (51)3303-8804

E-mail: cep@ufcspa.edu.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DE
PORTO ALEGRE



Continuação do Parecer: 6.120.953

especialistas incluem, mas não estão limitados: ao cansaço ou aborrecimento ao responder o questionário; a apreensão por responder o questionário corretamente; e o desconforto devido a incerteza dos resultados da pesquisa. Apesar de mínimos, os riscos comprovadamente decorrentes da pesquisa serão de responsabilidade dos pesquisadores. Caso necessário, será prestado o devido suporte aos participantes impactados, e comunicado ao Conselho de Ética em Pesquisa (CEP) para avaliação, adequação ou suspensão do estudo.

Benefícios:

O intuito desta pesquisa é coletar informações relacionadas a relevância do conteúdo disponibilizado no aplicativo "HemoAssist", o qual foi desenvolvido para auxiliar cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

Estudo metodológico de desenvolvimento de conteúdos para um aplicativo para celular desenvolvido para cuidadores de pacientes pediátricos hemofílicos (HemoAssist). O desenvolvimento da pesquisa será realizado em 3 etapas:

ETAPA 1: Com o intuito de desenvolver um sistema que seja "user-friendly" e que ofereça um conteúdo que seja relevante, confiável e atualizado, é fundamental que os pesquisadores adquiram maior familiaridade com o tema e com as principais referências na área. Para isso, foi realizada uma revisão sistemática e um levantamento bibliográfico a fim de levantar quais os riscos e recomendações para pacientes pediátricos hemofílicos.

ETAPA 2: A partir do conhecimento adquirido na etapa anterior, foi realizado a sua modelagem através de uma Rede Bayesiana, e o desenvolvimento de uma versão digital do modelo de Diário de Infusão em dois momentos:

- Identificação das variáveis relevantes, as quais correspondem aos riscos e recomendações para pacientes pediátricos hemofílicos;
- Criação do grafo acíclico direcionado com cada uma das variáveis escolhidas no Hugin, e determinação das variáveis "raiz" e "nó", bem como suas respectivas probabilidades condicionais estabelecidas de acordo com as informações encontradas na etapa anterior e o consenso entre os pesquisadores deste estudo.

ETAPA 3: constituída pela avaliação da relevância do conteúdo disponível no "HemoAssist" através da simulação de diferentes situações (hipotéticas ou não) relacionadas ao cotidiano de um cuidador de um paciente pediátrico hemofílico, e da posterior aplicação de um questionário semi-estruturado direcionado a um grupo de 3 a 10 especialistas (LYNN, 1986; YAGHMAIE, 2003; POLIT

Endereço: Rua Sarmento Leite, 245, prédio 03, sala 605

Bairro: Sarmento

CEP: 90.050-170

UF: RS

Município: PORTO ALEGRE

Telefone: (51)3303-8804

E-mail: cep@ufcspa.edu.br

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DE
PORTO ALEGRE**



Continuação do Parecer: 6.120.953

et al, 2006), conforme detalhado no Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Termo de entrega de relatório para agosto de 2023.

Folha de rosto.

TCLE.

Recomendações:

Vide "Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações"

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

1. Não foi colocado a data na folha de rosto assinado pela pesquisadora.

RESPOSTA: Originalmente, optou-se por não incluir a data da assinatura no documento original Folha de Rosto, visto que a assinatura da pesquisadora responsável foi realizada através da ferramenta sou.gov, na qual a data da assinatura é incluída automaticamente abaixo da assinatura. Visando estar em acordo com as recomendações e exigências do Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (CEP-UFCSPA), houve a atualização necessária do documento em questão através da inclusão da data da assinatura da pesquisadora responsável. Por fim, realizou-se a submissão e postagem do mesmo na Plataforma Brasil para análise.

ANALISE: Atendida.

2. Quanto ao Termo de Consentimento Livre Esclarecido (TCLE), intitulado CEP_TCLE_Gabriela_Grawer_Bauermann.pdf":

Os especialistas que realizarão a avaliação do conteúdo conhecem o tema e não se faz necessário as informações do 4º ao 10º parágrafos que explicam o que é a doença e dá outras informações. Também deve ser removido as referências bibliográficas ao pé da 3º página. Retirar o questionário do TCLE. Este arquivo deverá ser enviado aos participantes após a assinatura do TCLE e em arquivo separado. Inserir os telefones de contato dos pesquisadores.

RESPOSTA: Visando estar em acordo com as recomendações e exigências do Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (CEP-UFCSPA), houve a atualização necessária do documento TCLE de acordo com os pontos listados abaixo:

- I. Remoção do 4o ao 10o paragrafo;
- II. Remoção das referencias bibliograficas ao pe da 3a pagina;
- III. Remoção do questionario do TCLE;

Endereço: Rua Sarmento Leite, 245, prédio 03, sala 605

Bairro: Sarmento

CEP: 90.050-170

UF: RS

Município: PORTO ALEGRE

Telefone: (51)3303-8804

E-mail: cep@ufcspa.edu.br

**UNIVERSIDADE FEDERAL DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DE
PORTO ALEGRE**



Continuação do Parecer: 6.120.953

A. O questionário será disponibilizado em um documento separado após a assinatura do TCLE.

IV. Inclusão dos telefones de contato dos pesquisadores.

Por fim, realizou-se a submissão e postagem na Plataforma Brasil para análise dos documentos já mencionados anteriormente.

ANALISE: Atendido.

Ressalta-se que cabe ao pesquisador responsável encaminhar os relatórios parciais e final da pesquisa, por meio da Plataforma Brasil, via notificação do tipo “relatório” para que sejam devidamente apreciadas no CEP, conforme Norma Operacional CNS nº 001/12, item XI.2.d.

Considerações Finais a critério do CEP:

De acordo com o parecer do Relator.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_2128476.pdf	26/05/2023 20:40:35		Aceito
Outros	CEP_CARTARESPOSTA_Gabriela_Graber_Bauermann_NOVO.docx	26/05/2023 18:46:38	GABRIELA GRAWER	Aceito
Outros	CEP_COMPROMISSORELATORIOS_Gabriela_Graber_Bauermann_NOVO.pdf	26/05/2023 18:41:01	GABRIELA GRAWER	Aceito
Folha de Rosto	CEP_ROSTODEFOLHAassinado_Gabriela_Graber_Bauermann_NOVO.pdf	26/05/2023 16:10:35	GABRIELA GRAWER	Aceito
TCLE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	CEP_TCLE_Gabriela_Graber_Bauermann_NOVO.docx	26/05/2023 15:57:43	GABRIELA GRAWER BAUERMANN	Aceito
Outros	CEP_QUESTIONARIO_Gabriela_Graber_Bauermann_NOVO.docx	26/05/2023 15:56:45	GABRIELA GRAWER	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	CEP_PROJETO_Gabriela_Graber_Bauermann_NOVO.docx	26/05/2023 15:55:50	GABRIELA GRAWER BAUERMANN	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	CEP_PROJETO_Gabriela_Graber_Bauermann.docx	02/05/2023 17:33:45	GABRIELA GRAWER BAUERMANN	Aceito
Outros	CEP_COMPROMISSORELATORIOS_Gabriela_Graber_Bauermann_assinado.pdf	30/04/2023 23:00:46	GABRIELA GRAWER BAUERMANN	Aceito
TCLE / Termos de	CEP_TCLE_Gabriela_Graber_Bauermann	29/04/2023	GABRIELA	Aceito

Endereço: Rua Sarmento Leite, 245, prédio 03, sala 605

Bairro: Sarmento

CEP: 90.050-170

UF: RS

Município: PORTO ALEGRE

Telefone: (51)3303-8804

E-mail: cep@ufcspa.edu.br

UNIVERSIDADE FEDERAL DE
CIÊNCIAS DA SAÚDE DE
PORTO ALEGRE



Continuação do Parecer: 6.120.953

Assentimento / Justificativa de Ausência	nn.docx	23:43:44	BAUERMANN	Aceito
--	---------	----------	-----------	--------

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

PORTO ALEGRE, 15 de Junho de 2023

Assinado por:
Fernanda Bordignon Nunes
(Coordenador(a))

Endereço: Rua Sarmiento Leite, 245, prédio 03, sala 605

Bairro: Sarmiento

CEP: 90.050-170

UF: RS

Município: PORTO ALEGRE

Telefone: (51)3303-8804

E-mail: cep@ufcspa.edu.br