

(87,2%), artropatia clinicamente evidente (69,1%), e não desenvolveu nos últimos três meses hemartrose espontânea (47,3%) e não fizeram fisioterapia (89%). Verificou-se que não realizavam atividade física regular (58,2%). Faziam tratamento profilático (58,2%), do tipo terciário (65,6%), tempo médio de tratamento $48,6 \pm 61,6$ meses (1 a 190). 3. Qualidade de vida: Verificou-se escore regular do Haem-A-QoL (56,3). Os domínios de pior desempenho foram 'Futuro' (66,3), 'Tratamento' (61,5) e 'Saúde física' (59,4), e de melhor 'Planejamento familiar' (27,2) e 'Relacionamento e sexualidade' (33,5). Verificou-se relação significativa entre o domínio 'Saúde Física' com as variáveis 'articulações alvo' ($p=0,020$), 'artropatia' ($p < 0,001$), 'fisioterapia' ($p=0,003$) e 'atividade física regular' ($p=0,017$); e do domínio 'Trabalho e escola' com 'fisioterapia' ($p=0,047$). **Conclusão:** Os resultados evidenciam a importância das variáveis clínicas 'articulações alvo' e 'artropatia' e o desenvolvimento de atividade física regular e acompanhamento fisioterápico na melhoria da qualidade de vida dos pacientes, o que pode subsidiar a equipe multidisciplinar na melhoria da assistência à saúde com foco no tratamento profilático.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.458>

EXAME FUNCIONAL DE ADULTOS COM HEMOFILIA ATENDIDOS NA CONSULTA DE ENFERMAGEM NO AMBULATÓRIO DE COAGULOPATIAS DO HEMOPE: SEGUNDO O PERFIL CLÍNICO DA DOENÇA

ILA Ferreira ^{a,b}, TMR Guimaraes ^{a,b},
NCM Costa ^b, EMUA Silva ^{a,b}, REA Silva ^{a,b},
PTH Silva ^{a,b}, MG Carneiro ^{a,b}, ER Cavalcante ^{a,b},
VMS Moraes ^b, IM Costa ^b

^a Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

Introdução: A hemofilia é uma doença hemorrágica, genética, rara, com herança recessiva ligada ao cromossomo X. É caracterizada pela deficiência da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B). Do ponto de vista clínico, as hemofilias A e B são semelhantes, apresentando quadros hemorrágicos dependendo dos níveis plasmáticos do fator deficiente (grave <1%, moderada 1% a 5% ou leve >5 a 40%). O FISH é o instrumento que mede a independência funcional de pessoas com hemofilia, baseado na observação do desempenho das atividades de vida diária, capaz de detectar os principais tipos de danos causados por hemartrose recorrente, e pode ser realizada por um enfermeiro treinado. O paciente é avaliado em três categorias: 1. Cuidados pessoais (alimentar-se e arrumar-se, banho e vestir-se), 2. Transferências (sentar-se e levantar-se; agachamento) e 3. Locomoção (caminhar, subir e descer escadas, correr). Cada atividade é graduada de 1 a 4 pontos de acordo com a quantidade de auxílio necessário: 1: Incapaz de realizar; 2: Requer ajuda de um assistente/auxílio; 3: Capaz de realizar a atividade sem auxílio, mas não leve desconforto; 4: Realiza atividade sem

nenhuma dificuldade. O escore total varia de 8 a 32, onde a pontuação mais baixa significa maior comprometimento funcional. **Objetivo:** Avaliar o grau de independência funcional de adultos com hemofilia, atendidos na consulta de enfermagem no ambulatório de coagulopatias hereditárias do Hemope, segundo o perfil clínico da doença. **Métodos:** Estudo transversal, analítico e quantitativo. O estudo foi realizado através da análise dos dados secundários do FISH de adultos com hemofilia do sexo masculino e idade acima de 20 anos, atendidos na consulta de enfermagem no ano de 2019. A coleta de dados foi realizada no período de janeiro a março de 2022. A análise dos dados foi realizada através de medidas de tendência central e dispersão (média e desvio padrão, mediana e percentis 25 e 75, mínimo e máximo), teste de Mann-Whitney e Kruskal-Wallis. O estudo foi aprovado pelo CEP-Hemope-Parecer n.5.245.539. **Resultados:** 1. Variáveis Sociodemográficas: Foram avaliados 150 pacientes. Verificou-se idade média $33,2 \pm 11,05$ anos, mediana de 30,5 anos, faixa etária (20 a 59 anos). A maioria era procedente do interior (48,7%), recebia benefício (38%) ou estava empregado (37,3%), tinha ensino fundamental completo (53,3%). 2. Variáveis Clínicas: A maioria apresentava hemofilia A (84%), tipo grave (53,3%) e moderado (36,7%), não tinha inibidor (92%), não apresentou hemartrose (82,7%); fazia tratamento de profilaxia terciária (68,7%); tinha artropatia clinicamente evidente (81,3%), apresentava 3 a 4 articulações com artropatia (38%), e o joelho (62,7%) foi articulação mais comprometida. 3. Escore do FISH: A média do escore FISH foi $24,31 \pm 6,15$ (variação 16-32) e mediana 25 (P25:20;P75:30) considerada moderada. Verificou-se maior pontuação no Tipo B ($26,92 \pm 5,74$; $p=0,020$), grau leve ($28,13 \pm 5,05$; $p=0,007$), profilaxia secundária ($29,00 \pm 5,20$; $p < 0,001$), sem hemartrose ($24,88 \pm 6,08$; $p=0,039$) e sem artropatia ($30,71 \pm 2,58$; $p < 0,001$). As atividades com maior comprometimento funcional foram 'agachamento' (44,9%) e 'correr' (41,5%). **Considerações finais:** Os resultados evidenciam a importância de uma assistência à saúde com foco no tratamento profilático evitando o desenvolvimento de hemartroses e artropatias, especialmente nos casos grave da doença para melhorar o desempenho funcional.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.459>

FISH DE ADULTOS COM HEMOFILIA ATENDIDOS NA CONSULTA DE ENFERMAGEM NO AMBULATÓRIO DE COAGULOPATIAS DO HEMOPE: SEGUNDO VARIÁVEIS SOCIODEMOGRÁFICAS.

TMR Guimaraes ^{a,b}, ILA Ferreira ^{a,b}, IM Costa ^b,
EMUA Silva ^{a,b}, MEP Silva ^{a,b}, KMLP Silva ^{a,b},
MG Carneiro ^{a,b}, ER Cavalcante ^{a,b},
VMS Moraes ^b, NCM Costa ^b

^a Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

Introdução: A hemofilia é uma doença hemorrágica, genética, rara, com herança recessiva ligada ao cromossomo X. É

caracterizada pela deficiência ou anormalidade da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B). Do ponto de vista clínico, as hemofilias A e B são semelhantes, apresentando quadros hemorrágicos dependendo dos níveis plasmáticos do fator deficiente. O FISH é o instrumento que mede a independência funcional de pessoas com hemofilia, baseado na observação do desempenho das atividades de vida diária, capaz de detectar os principais tipos de danos causados por hemartrose recorrente, e pode ser realizada por um enfermeiro treinado. O paciente é avaliado em três categorias: 1. Cuidados pessoais (alimentar-se e arrumar-se, banho e vestir-se), 2. Transferências (sentar-se e levantar-se; agachamento) e 3. Locomoção (caminhar, subir e descer escadas, correr). Cada atividade é graduada de 1 a 4 pontos de acordo com a quantidade de auxílio necessário: 1: Incapaz de realizar; 2: Requer ajuda de um assistente/auxílio; 3: Capaz de realizar a atividade sem auxílio, mas não leve desconforto; 4: Realiza atividade sem nenhuma dificuldade. O escore total varia de 8 a 32, onde a pontuação mais baixa significa maior comprometimento funcional. **Objetivo:** Avaliar o grau de independência funcional de adultos com hemofilia, atendidos na consulta de enfermagem no ambulatório de coagulopatias hereditárias do Hemope, segundo variáveis sociodemográficas. **Métodos:** Estudo transversal, analítico e quantitativo. O estudo foi realizado através da análise dos dados secundários do FISH de adultos com hemofilia do sexo masculino e idade acima de 20 anos, atendidos na consulta de enfermagem no ano de 2019. A coleta de dados foi realizada no período de janeiro a março de 2022. A análise dos dados foi realizada através de medidas de tendência central e dispersão (média e desvio padrão, mediana e percentis 25 e 75, mínimo e máximo), teste de Mann-Whitney e Kruskal-Wallis. O estudo foi aprovado pelo CEP-Hemope-Parecer n.5.245.539. **Resultados:** 1. Variáveis Sociodemográficas: Foram avaliados 150 pacientes. Verificou-se idade média 33,2 $\pm$ 11,05 anos, mediana de 30,5 anos, faixa etária (20 a 59 anos). A maioria era procedente do interior (48,7%), recebia benefício (38%) ou estava empregado (37,3%), tinha ensino fundamental completo (53,3%). 2. Variáveis Clínicas: A maioria apresentava hemofilia A (84%), tipo grave (53,3%) e moderado (36,7%), tinha artropatia (81,3%), apresentava 3 a 4 articulações com artropatia (38%), e o joelho (62,7%) foi articulação mais comprometida; fazia tratamento de profilaxia terciária (68,7%). 3. Escore do FISH: A média do escore FISH foi 24,3 $\pm$ 6,15 (variação 16-32) e mediana 25 (P25:20;P75:30) considerada moderada. Verificou-se maior pontuação na faixa etária 20-30 anos (27,61 $\pm$ 4,42; $p < 0,001$), mediana 29 (24;32); ter ensino médio (26,14 $\pm$ 6,36; $p = 0,045$), mediana 29,5 (21;32); ser estudante (27,5 $\pm$ 4,99; $p = 0,001$), mediana 29,0 (25; 31). As atividades com maior comprometimento funcional foram 'agachamento' (44,9%) e 'correr' (41,5%). **Considerações finais:** Os resultados evidenciam a influência da escolaridade na independência funcional dos pacientes. A educação é essencial para que os pacientes adquiram um conhecimento adequado sobre a doença e possam identificar rapidamente os sinais e sintomas das hemorragias, para que desta forma possam proceder ao tratamento apropriado o mais rapidamente possível.

RESPONSIVIDADE À DESMOPRESSINA EM PESSOAS PORTADORAS DE DOENÇA DE VON WILLEBRAND TIPO 1 (DVW-1) E HEMOFILIA A LEVE (HAL)

AR Neto^a, MDPSV Orletti^a, DMDC Rocha^a, DRC Silva^a, TDL Kaiser^b, JSM Duarte^a, SS Marcondes^a, ANL Prezotti^a, GALD Santos^a, AEMQ Liparizi^a

^a Centro Estadual de Hemoterapia e Hematologia Marcos Daniel Santos (HEMOES, Vitória, ES, Brasil)

^b Faculdade Brasileira Multivix, Vitória, ES, Brasil

Objetivo: Determinar a prevalência do padrão de resposta ao Acetato de Desmopressina (1-deamino-8-D-arginina vasopressina ou DDAVP®) em portadores de DvW-1 e HAL. **Métodos:** Estudo transversal, retrospectivo, realizado em um hemocentro, em 51 pacientes, sendo 32 com DvW-1 e 19 com HAL. Nos portadores de DvW-1, foi realizado a dosagem do Fator VIII (FVIII), Fator de von Willebrand (FvW) e Atividade do Cofator de Ristocetina (FvW:RCO) ou Atividade do FvW (FvW:Ativ), nos tempos basal, 1 hora e 4 horas após a infusão endovenosa da droga. Nos portadores de HAL foi avaliado a dosagem do FVIII nos tempos basal e 1 hora após a infusão do DDAVP®. A dose calculada em ambos os grupos foi de 0,3 mcg/kg (Dose máxima 20 mcg). O critério de avaliação de resposta à droga foi segundo as diretrizes da ASH (American Society of Hematology), ISTH (International Society on Thrombosis and Haemostasis), NHF (National Hemophilia Foundation) e WFH (World Federation of Hemophilia) sobre o manejo da DvW (2021). Nos portadores de DvW, foi considerado responsivo um aumento de pelo menos 2 vezes o nível basal do FvW e níveis de FVIII e FvW acima de 0,50 UI/ml (50%). Nos portadores de HAL, o aumento desejado do fator VIII coagulante foi avaliado pelos mesmos critérios que o tratamento com o concentrado de fator VIII, ou seja, maior que 0,50 UI/ml (50%). **Resultados:** Foram avaliados 32 portadores de DvW-1, sendo destes 31 (96,9%) responsivos ao DDAVP® e 1 (3,1%) não respondeu. Entretanto, após 4 horas da infusão, 24 (75%) mantiveram a resposta à droga e 7 (25%) perderam a resposta. Entre os portadores de HAL 11 (57,9%) foram responsivos e 8 (42,1%) não responsivos à droga. **Discussão:** O DDAVP® é um análogo sintético da vasopressina, utilizado no tratamento de hemorragias por ser capaz de estimular a liberação do FvW e do FVIII dos seus locais de armazenamento, bem como dos corpos Weibel-Palade e dos grânulos alfa das plaquetas. No grupo DvW-1 a maioria foi responsiva ao DDAVP®. Nossos dados estão de acordo com os achados de Santos (2017), que encontrou 92% de resposta em um grupo de 50 pacientes. Gudatti (2019) em estudo com 89 pacientes obteve responsividade em 97%. Por outro lado, a responsividade entre os portadores de HAL foi semelhante ao encontrado no estudo de Di Perna e colaboradores (2013), que obtiveram resposta completa (FVIII $\geq$ 50%), em 49% do grupo. De acordo com Solana-Trujillo et al. (2020), e Mannucci et al. (1997) a resposta dos pacientes com hemofilia A leve ao DDAVP® depende do valor basal de FVIII. Dos pacientes sem resposta adequada, 6 (75%) apresentavam FVIII basal inferior ou igual a 15%, o que pode justificar a resposta inadequada. **Conclusão:** A desmopressina se mostrou muito eficaz na elevação dos fatores VIII e FvW, uma vez