

^d Center for Bleeding Disorders and Coagulation, Careggi University Hospital, Florence, Italy

^e Novo Nordisk Farmacêutica do Brasil Ltda, São Paulo, SP, Brazil

Background: While haemophilia care continues to improve, People with Haemophilia B (PwHB) may still experience disease and treatment burden. Aims: To describe physician-reported treatment satisfaction and joint health outcomes in a real-world population of PwHB. **Methods:** The Adelphi Real World haemophilia Disease Specific Programme™ is a retrospective, cross-sectional survey gathering data on treatment satisfaction and joint health via physician-completed patient record forms. Data were obtained from France, Germany, India, Italy, Japan, Spain, the UK and USA. Physician inclusion criteria were: (1) Haematology or haematology-oncology specialist; (2) treats ≥ 5 patients with haemophilia A/B per month. PwHB inclusion criteria were: (1) males with moderate-to-severe HB; (2) Receiving Extended Half-Life (EHL) or Standard Half-Life (SHL) therapy prophylactically. **Results:** In this interim analysis, 85 physicians provided data on 232 PwHB receiving prophylaxis with EHL ($n = 199$ [86%]) or SHL therapy ($n = 33$ [14%]). Demographics were similar between the two treatment groups, although a greater proportion of people with severe HB received EHL therapy. Physicians reported that 84% of PwHB receiving EHL and 73% receiving SHL therapy were fully compliant (received $> 80\%$ of prescribed dose). Physicians were not completely satisfied with the current treatment for 57% of patients receiving EHL and 70% receiving SHL therapy, for reasons including treatment schedules and lack of effectiveness for specific bleed types. Physicians reported 42% ($n = 83/199$) of PwHB receiving EHL and 36% ($n = 12/33$) receiving SHL therapy had joint problems due to haemophilia. In the overall PwHB group, physicians reported that 28% ($n = 64$) had problems in ≥ 1 target joint and 36% ($n = 83$) had joint pain. **Conclusion:** Although physicians reported good adherence to therapy among PwHB, most were not completely satisfied with treatment outcomes, and reported joint problems for more than one-third of PwHB. With this evaluation revealing scope for improvement, future analysis will provide detail regarding treatment satisfaction from the patients' perspective.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.957>

HEMOFILIA A ADQUIRIDA EM PACIENTE IDOSO: UM RELATO DE CASO

MS Carvalho, HCS Júnior, BE Alves

Universidade Federal do Piauí (UFPI), Teresina, PI, Brasil

Introdução: A Hemofilia A adquirida é uma desordem hemorrágica autoimune mediada por autoanticorpos contra o fator VIII da coagulação, que acomete predominantemente idosos e mulheres no pós-parto, com incidência de cerca de 1,5 indivíduos por milhão. Por ser uma doença rara potencialmente fatal e pouco conhecida pelos clínicos, é muito subdiagnosticada, levando a uma taxa de

mortalidade entre 15%–42%, o que demonstra a importância de se relatar esse caso. **Relato:** Paciente masculino, 83 anos, branco, hipertenso, apresentava equimoses extensas e hematomas subcutâneos, espontâneos, sem história pessoal ou familiar de doenças hemorrágicas. O exame físico revelava palidez cutâneo mucosa, grandes equimoses em membros, dorso e abdômen, além de hematoma subcutâneo em região cervical. O hemograma evidenciava anemia, acompanhada de contagem de leucócitos e plaquetas normais. O Tempo de Tromboplastina Parcial ativada (TTPa) mostrava-se acentuadamente prolongado de 90,4s e não corrigia com o teste da mistura. A dosagem de fator VIII foi de 0,4% e do título de inibidor do fator VIII de 104 unidades Bethesda, resultados consistentes com o diagnóstico de Hemofilia A adquirida. Como o paciente se encontrava sem sangramento ativo, não necessitou de agente de by-pass, sendo iniciada prednisona (1 g/Kg/dia) associada a ciclofosfamida (1 mg/Kg/dia). Após 7 semanas de tratamento, o nível de fator VIII aumentou para 249%, com pesquisa de inibidor negativa, e o paciente não apresentou novos sangramentos. **Discussão:** O diagnóstico rápido da Hemofilia A adquirida é de fundamental importância, já que reduz significativamente sua morbimortalidade. Os testes de coagulação, que devem ser solicitados nesse cenário, geralmente mostram um TTPa prolongado, com TAP normal e, a confirmação do diagnóstico, requer a realização de exames especializados que incluem o teste da mistura, a dosagem do fator VIII, da atividade do fator de von Willebrand e a detecção e dosagem do título do inibidor. Todos os pacientes diagnosticados com a doença necessitam de tratamento independentemente da presença de sangramento ativo no momento do diagnóstico. A terapia inclui a erradicação do autoanticorpo inibidor do fator VIII através de terapia imunossupressora, com a utilização de medicamentos como corticosteroides, ciclofosfamida e rituximabe; o tratamento da doença subjacente, se presente e o controle e a prevenção de sangramentos, através da administração de agentes de by-pass, como o fator VII ativado e o complexo protrombínico parcialmente ativado. **Conclusão:** Diante do exposto, o reconhecimento precoce da Hemofilia A adquirida é fundamental, permitindo o tratamento adequado e a redução do risco de sangramentos espontâneos e fatais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.958>

FOLDER EDUCATIVO COM ORIENTAÇÕES PARA O CUIDADO DE GESTANTES COM HEMOFILIA E SEUS BEBÊS DURANTE O PARTO

GALD Santos, MDPSV Orletti, JSM Duarte, DMDRC Rocha, BA Calatrone, AEMQ Liparizi, A Rocha-Neto, EDSSD Anjos, BM Prucoli, ANL Prezotti

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

Objetivos: Elaborar um folder educativo com orientações sobre os cuidados durante o parto para mães portadoras ou