

e enalapril), admitida com relato de astenia, tontura e hematoma extenso em parede abdominal após queda da própria altura. Exame físico da admissão com mucosas hipocoradas e hematoma em abdome. Exames laboratoriais iniciais com anemia (hb: 6 g/dL, VCM=83.4, HCM=26.9), leucócitos e plaquetas normais, bem como INR normal (1.11), entretanto com TTPA ratio (3,39) e com o teste da mistura não houve correção. Dosagem de fator VIII: 0,5% e inibidor de fator VIII: 448 UB. Demais exames de investigação apenas com fator reumatoide positivo e tomografia computadorizada de tórax com nódulo pulmonar de 1,2 cm indeterminado. Foi iniciado fator VII 6 mg 12/12h por suspeita de hemofilia A adquirida, porém 07 dias depois, a paciente evoluiu com convulsão do tipo tônico-clônico generalizada, com tomografia de crânio constatando hematoma subdural e sangramento puntiforme frontobasal, com conduta conservadora. Após evento hemorrágico, fora trocado fator VII por Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado (CCPA) a 85%, contudo a paciente evoluiu com novos hematomas em membros superiores. Após novo ajuste de CCPA para 95%, apresentou placas urticariformes e sensação de dispneia após infusão, com suspensão do complexo e retorno do fator VII, bem como início de prednisona (1 mg/kg/dia) e Ciclofosfamida (1 mg/kg/dia) (realizadas 04 doses, com intervalo de 07 dias cada). Após estabilização clínica e melhora sintomática, a paciente recebeu alta hospitalar, com acompanhamento ambulatorial da hematologia e neurologia, porém apresentou novo déficit neurológico em residência, quatro semanas após alta. Nova tomografia de crânio evidenciou novo AVCh, evoluindo para óbito horas depois. **Conclusão:** A hemofilia A adquirida é uma condição hemorrágica rara, potencialmente grave e de evolução imprevisível, que pode cursar com sangramentos espontâneos e de difícil controle, mesmo diante de tratamento especializado. A presença de inibidores contra o fator VIII impõe desafios terapêuticos significativos, demandando intervenção rápida e individualizada com agentes *bypass* e imunossuppressores. O caso descrito reforça que complicações como o acidente vascular cerebral hemorrágico podem ocorrer de forma abrupta e fatal, ressaltando a necessidade de diagnóstico precoce, manejo multidisciplinar e monitoramento rigoroso para reduzir o risco de eventos graves e melhorar o prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104909>

ID – 93

ADESÃO À PROFILAXIA COM FATORES DE COAGULAÇÃO EM ADOLESCENTES E ADULTOS COM HEMOFILIA

NM Beserra^a, RM Camelo^b, AOR Sacramento^c, ES Nascimento^d, RPG Machado^d, CMG Machado^d, SMC Dantas^d, SGM Rocha^d, LEM Carvalho^a, RPG Lemes^d

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (HEMOCE), Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^c Fundação HEMOMINAS, Belo Horizonte, MG, Brasil

^d Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: A hemofilia é a deficiência do fator de coagulação VIII (hemofilia A) e IX (hemofilia B). A característica mais comum da doença é a presença de sangramentos espontâneos, principalmente nas articulações. Esses sangramentos levam à artropatia, resultando em dor crônica, imobilidade e piora da qualidade de vida. O fator de coagulação continua sendo o agente terapêutico mais comum no tratamento da hemofilia. A profilaxia é recomendada para evitar hemorragias e preservar a saúde articular. Devido à farmacocinética variável dos fatores de coagulação, a prevenção de hemorragias pode não ser efetiva. Os melhores resultados da profilaxia estão relacionados com a elevada adesão ao tratamento, o que mantém o potencial hemostático do fator de coagulação administrado. **Objetivos:** O nosso objetivo foi identificar os determinantes da adesão à profilaxia com fatores de coagulação em Pessoas com Hemofilia (PcH). **Materiais e métodos:** Realizou-se um estudo transversal no Ambulatório de Coagulopatias do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (HEMOCE), localizado em Fortaleza/Brasil, entre junho e outubro/2022. Foram incluídas as PcH A ou B sem inibidor com idade ≥ 14 anos que tinham prescrição de profilaxia com fatores de coagulação. A adesão ao tratamento foi medida pelo questionário *Validated Hemophilia Regimen Treatment Adherence Scale-Prophylaxis* (VERITAS-Pro), traduzido e validado para o português brasileiro. Dados demográficos, clínicos e terapêuticos foram coletados dos prontuários e por entrevista. A Qualidade de Vida (QdV) relacionada à saúde foi medida pelo questionário genérico Short Form 36 questions (SF-36). Variáveis contínuas foram expressas em mediana (Intervalo Interquartil [IIQ]) e variáveis categóricas foram expressas em número absoluto (porcentagem). **Resultados:** Entre as 78 PcH, a idade à inclusão foram 30,0 anos (20,8–39,0), 70 (90%) PcH tinham hemofilia grave, 46 (59%) relataram doença articular e 67 (86%) faziam infusão 3x/semana. A pontuação SF-36 total foram 70,3 (57,3–83,3), sendo menor para “Saúde geral” e “Dor corporal”, e maior para “Limitações funcionais física” e “Limitações funcionais emocionais”. A pontuação VERITAS-Pro foram 44,0 (35,0–50,0) e 70 (90%) PcH eram aderentes. O domínio “Lembrar” teve o melhor desempenho (73 [94%] PcH aderentes) e o domínio “Comunicação” teve o pior desempenho (41 [53%] PcH aderentes). A adesão à profilaxia foi associada à hemofilia A ($p=0,012$) e infusões $> 2\times/semana$ ($p=0,008$), mas não com SF-36. A adesão à profilaxia teve correlação inversa com a duração da profilaxia ($p=0,005$) e direta com saúde mental ($p=0,007$). **Discussão e Conclusão:** Observamos uma elevada prevalência de adesão à profilaxia com fatores de coagulação. Os fatores determinantes da adesão foram ter hemofilia A e fazer infusões $> 2\times/semana$, além de ter boa saúde mental. Curiosamente, estar em profilaxia há menos tempo, mas não a idade mais jovem, foi associado à adesão à profilaxia com fator de coagulação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104910>