

CARACTERIZAÇÃO DOS PACIENTES PEDIÁTRICOS HEMOFÍLICOS TRATADOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA DE SANTA CATARINA - UMA DÉCADA DA IMPLEMENTAÇÃO DO PROTOCOLO DE USO DE PROFILAXIA PRIMÁRIA

JSF Donadel, VKB Franco, AL Nunes, CC Souza, FDB Nascimento, SR Silveira, LA Souza, JSS Ferreira-Filho, RR Iop, G Genovez

Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina (HEMOSC), Florianópolis, SC, Brasil

Objetivos: Descrever o perfil clínico e terapêutico dos pacientes pediátricos hemofílicos incluídos no protocolo de profilaxia primária nos 10 anos de implementação do protocolo em um centro de referência de tratamento do Estado de Santa Catarina. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo de coorte, descritivo, retrospectivo, observacional. Foram incluídos todos os pacientes pediátricos hemofílicos incluídos no programa de profilaxia primária que iniciaram o tratamento nos ambulatorios dos Centros de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina, localizados nas cidades de Blumenau, Chapecó, Criciúma, Florianópolis, Joinville, Lages/SC, dentre o período de janeiro/2012 a dezembro/2022. **Resultados:** Foram incluídos 48 pacientes, em que 97,9% apresentavam diagnóstico de Hemofilia A e 87,5% foram classificados como grave. A mediana de idade de início da profilaxia primária foi de 14,5 meses (IIQ 10-21), na qual 81,25% iniciaram a profilaxia uma vez por semana com uma média de dose de fator VIII recombinante de 46,4 UI/kg ($\pm 11,72$). Aproximadamente 60% dos pacientes fizeram uso do fator anteriormente à profilaxia e 70,8% dos pacientes iniciaram a profilaxia nos primeiros 50 dias de exposição ao fator. Evoluíram com o desenvolvimento de inibidor 31,25% pacientes, e 80% apresentaram inibidor de alto risco. Em termos de frequência de pesquisa do inibidor, somente um paciente realizou a dosagem do inibidor nos primeiros 10 dias de início da profilaxia. 47,9% dos pacientes não coletaram inibidor nos primeiros 50 dias de início da profilaxia; 39,6% coletaram uma só vez e 12,5% coletaram duas ou mais vezes. Atualmente, continuam no programa de profilaxia primária 34 pacientes, seis pacientes estão na profilaxia secundária de longa duração após término da imunotolerância, quatro pacientes estão utilizando Emicizumab, três pacientes estão no protocolo de imunotolerância e um paciente foi a óbito. **Discussão:** A profilaxia primária iniciada nos primeiros anos de vida reduz a incidência de sangramentos espontâneos e com isso, evita o desenvolvimento de artropatia hemofílica, promovendo melhora na qualidade de vida dos pacientes com hemofilia moderada/grave. Atualmente, estudos clínicos sugerem iniciar assim que possível a profilaxia, com uma dose baixa uma vez na semana. Dos pacientes analisados, a mediana do início da profilaxia foi de 14,5 meses, em que a maioria foram expostos ao fator anteriormente, porém cerca de 80% conseguiram iniciar a profilaxia nos primeiros 50 dias de exposição ao fator. A possibilidade dos pacientes hemofílicos serem acometidos por inibidores decorre da interação entre diversos fatores genéticos e ambientais. Estima-se que em torno de 20 a 30% dos pacientes com hemofilia A grave podem apresentar inibidor em algum

momento de sua vida, principalmente após a exposição ao fator. No presente estudo, aproximadamente 30% dos pacientes desenvolveram inibidor, no qual 80% foram classificados como de alto título. **Conclusão:** A adoção da profilaxia primária nos pacientes pediátricos precocemente resulta em melhores resultados em termos de prevenção de sangramentos e artropatia, e o conhecimento do perfil clínico dos pacientes em uso da profilaxia primária auxilia no aprimoramento de condutas e manejo clínico destes pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.876>

INTERNAÇÕES PARA O TRATAMENTO DE HEMOFILIAS NO BRASIL DE 2018 A 2022 - UM ESTUDO ECOLÓGICO

GF Tosta^a, PV Villar^b, PCSJ Moreira^b, CSMC Silva^b, JUS Paixão^b, JRDS Evangelista^b, PF Diverio^b, GJ Almeida^c, KG Frigotto^c, VRGA Valviesse^c

^a Universidade de Santa Cruz do Sul (UNISC), Santa Cruz do Sul, RS, Brasil

^b Universidade do Grande Rio Professor José de Souza Herdy (UNIGRANRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^c Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução/Objetivos: A hemofilia é um distúrbio hemorrágico causado pela deficiência de fatores de coagulação, associado a morbidade e mortalidade significativas. Ela pode ser dos tipos A, B e C, relacionados à deficiência dos fatores VIII, IX e XI, respectivamente. A maioria dos casos é hereditária, mas até um terço pode ocorrer por mutações espontâneas. A forma adquirida é rara. O grau de acometimento e a apresentação clínica variam de acordo com a atividade residual dos fatores de coagulação. O tratamento teve grandes avanços, mas ainda não estão amplamente disponíveis. O objetivo deste trabalho é descrever os dados de internações hospitalares no Brasil para tratamento de hemofilias nos últimos 5 anos. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo ecológico, utilizando dados públicos referentes as internações para o tratamento de hemofilias no Brasil, coletados do Sistema de Informações Hospitalares do Sistema Único de Saúde (SIH/SUS), entre janeiro de 2018 a dezembro de 2022. As variáveis selecionadas foram: ano de atendimento, internações, caráter de atendimento e óbitos. O programa Microsoft Excel foi utilizado para tabulação e cálculo das taxas dos dados. **Resultados:** Foram registradas 2.750 internações. Nos anos de 2018 e 2022 respectivamente: 578, 604, 493, 557 e 518. Sendo 83,9% de urgência (U), e 16,1% eletivas (E). A taxa de óbitos foi de 1,78%, desses 14,3% em internações E e 85,7% de U. Os anos de 2018 a 2022, registraram, respectivamente: 1,90% (18,2% E/81,2% U), 0,82% (40,0% E/60,0% U), 1,82% (11,1% E/88,9% U), 1,82% (8,3% E/91,7% U), e 2,15% (8,3% E/91,7% U). **Discussão:** O Brasil possui a quarta maior população de hemofílicos do mundo. Neste estudo o maior número de internações foram nos anos de 2019 e 2021, e 2020 teve o menor número, tendo como hipótese a influência