

^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

potenciais de distúrbios hemorrágicos hereditários, como a hemofilia, e o manejo do neonato que pode herdar essa condição. Doenças hemorrágicas representam um desafio significativo durante a gravidez e o parto, tanto para a mãe portadora quanto para o recém-nascido. **Material e métodos:** Estudo descritivo-exploratório de revisão de literatura, com o objetivo de desenvolver um informativo sobre o manejo no parto de gestantes com distúrbios hemorrágicos hereditários, como a hemofilia, e seus recém-nascidos. As orientações foram retiradas de manuais do Ministério da Saúde e artigos científicos. **Resultado:** O folder educativo foi construído em linguagem simples, de fácil entendimento, contendo duas páginas, nas dimensões de uma folha A4, divididas em dois domínios de orientação. 1) Manejo do parto: contendo orientações sobre o planejamento do parto elaborado por equipe multidisciplinar em hemofilia, incluindo obstetra experiente em gestação de alto risco, hematologista e anestesista, avaliando-se o risco hemorrágico para a mãe e para o feto; a via do parto deve ser indicação obstétrica, porém não deve ter parto instrumental (vácuo-extração e fórceps), a fim de diminuir o risco de sangramento da criança; orientação de reposição de FVIII/FIX se níveis abaixo de 50%, e tempo de tratamento dependendo do tipo de parto; uso de drogas antifibrinolíticas na prevenção da hemorragia no pós-parto. 2) Manejo do neonato: o diagnóstico precoce da hemofilia no neonato é fundamental, sendo indicada a coleta de amostra do cordão umbilical para a quantificação do fator imediatamente após o nascimento; deve ser evitado injeção pela via intramuscular e procedimentos invasivos para monitorização do neonato, até que seja excluído o diagnóstico de doença hemorrágica; na suspeita clínica de sangramento, repor imediatamente o concentrado de FVIII/FIX endovenoso, de acordo com a história familiar de hemofilia. O sangramento intracraniano é a maior e mais grave complicação hemorrágica e os recém-nascidos diagnosticados com hemofilia grave ou moderada deverão realizar exames de ultrassonografia transfontanela, antes da alta hospitalar; a reposição de vitamina K deverá ser feita por via oral; os pais devem ser informados do diagnóstico e encaminhados para acompanhamento em um hemocentro tratador. **Discussão:** A elaboração de folders é comumente usada na área da saúde como material a ser distribuído para contribuir com a educação continuada de pacientes. Além disso, o folder também poderá ser utilizado por toda equipe de profissionais de saúde que atua nos cuidados a gestante e o neonato. Por fim, o material educativo impresso apresenta-se como um instrumento de promoção da saúde, facilitador do processo educativo, capaz de tornar a pessoa coparticipe do seu próprio cuidado. **Conclusão:** O folder educativo foi escrito de forma simplificada, para possibilitar o entendimento das pessoas, visando contribuir para minimizar as dúvidas e para uma melhor assistência às gestantes portadoras de distúrbios hemorrágicos e seus bebês, para prevenir complicações e assegurar um início de vida saudável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.959>

EFICÁCIA DO USO DE EMICIZUMABE EM DESFECHOS PÓS-OPERATÓRIOS

ILD Santos^a, NF Maciel^a, TV Cosendey^a, PRC Utsch^b

^a Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora (FCMS/JF - SUPREMA), Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Centro Universitário Presidente Antônio Carlos (UNIPAC), Juiz de Fora, MG, Brasil

Objetivo: Identificar e sumarizar as informações sobre eventos trombóticos ou hemorrágicos no pós-operatório de pacientes com Hemofilia A congênita sem inibidores, tratados com Emicizumabe. **Materiais e métodos:** Realizou-se uma revisão narrativa da literatura utilizando a base de dados PubMed, seguindo a metodologia PICO e descritores MeSH específicos. Incluíram-se estudos envolvendo pacientes com HA congênita sem inibidores tratados com Emicizumabe e submetidos a procedimentos cirúrgicos, em inglês ou português. Foram excluídos artigos relacionados a outras condições, HA adquirida, HA com inibidores, estudos in vitro ou em animais, estudos de custo-efetividade, opiniões de especialistas, satisfação dos usuários, revisões e diretrizes. Estudos que envolvessem pacientes com e sem inibidores foram considerados desde que fosse possível diferenciar os dados dos indivíduos sem inibidores. **Resultados:** Foram encontrados 75 artigos, dos quais 9 artigos cumpriam os critérios de seleção, resultando em um total de 212 pacientes, sendo 68 eram indivíduos sem inibidores que realizaram procedimentos cirúrgicos. A faixa etária foi variada, e o tempo médio de uso prévio do Emicizumabe variou de 2 e 88 semanas. Procedimentos de menor porte foram mais predominantes, com prevalência de remoção de cateter portocath (39,4%) e extração dentária (21,0%). Em 59 procedimentos os pacientes necessitaram de medicação pró-coagulatória adicional no período perioperatório. Durante o acompanhamento ocorreram um total de 7 (9,2%) eventos hemorrágicos, nenhum evento trombótico e 69 (90,7%) procedimentos sem intercorrências. **Discussão:** Emicizumabe demonstrou ser uma medicação segura e eficaz na prevenção eventos hemorrágicos. Os achados demonstram que não houve eventos hemorrágicos significativos no perioperatório e que a medicação não foi um fator predisponente a eventos trombóticos, sendo importante a associação do Emicizumabe à outra medicação pró-coagulatória, o que sugere que isoladamente o Emicizumabe ainda é insuficiente para prevenir desfechos hemorrágicos. A escassez de dados sobre o manejo perioperatório com Emicizumabe e a falta de critérios estabelecidos para a combinação medicamentosa apontam para a necessidade de mais estudos para guiar a prática clínica. **Conclusão:** O Emicizumabe é uma opção promissora para prevenir complicações em pacientes com HA sem inibidores, mas a prevenção isolada ainda é limitada, sendo necessária a associação de medicações auxiliares. Estudos adicionais são necessários para definir protocolos de manejo perioperatório e melhor compreender o uso do Emicizumabe e seus impactos clínicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.960>