

ativador, had not yet been explored and was shown to favor the sensitivity of the test. The different performance of these tests could help identify hypo- and hyperfibrinolysis phenotypes, and thus contribute to the assessment of subgroups of critically ill patients at risk of bleeding and thrombotic complications.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.996>

ESTUDO FARMACOECONÔMICO ENTRE DUAS TECNOLOGIAS NO TRATAMENTO DA HEMOFILIA A COM INIBIDOR EM UM HEMOCENTRO NO NORDESTE DO BRASIL

NM Beserra^a, LMS Nobre^a, LEM Carvalho^a, LMB Carlos^a, FLN Benevides^a, RM Camelo^b

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

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

Este estudo pretende avaliar o custo da profilaxia com emicizumabe em comparação com a profilaxia com agente bypass nos pacientes com hemofilia A com inibidor, e seu possível impacto econômico para o Sistema Único de Saúde (SUS). O estudo caracterizou-se como descritivo e quantitativo, utilizando-se a análise de custos dos medicamentos dispensados pela farmácia do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce). Os pacientes incluídos nesta avaliação foram aqueles com hemofilia A com inibidor que estavam no protocolo de profilaxia com emicizumabe por falha terapêutica da imunotolerância. Foram analisados os custos diretos do tratamento no período de um ano antes da profilaxia com o emicizumabe, em uso de agentes bypass como tratamento, e um ano após o início da terapia com o emicizumabe. O custo dos tratamentos foi analisado em unidade monetária, considerando os valores praticados em reais (R\$) no período do estudo, coletados nas notas fiscais enviadas pela Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados do Ministério da Saúde, e também foi analisada a taxa anual de sangramento. Foram verificados o perfil de utilização do agente bypass: categoria de uso (profilaxia ou sob demanda); idade e peso médio anual dos pacientes; agente bypass escolhido, total utilizado e o custo monetário; existência de sangramento e tratamento instituído, com dados de consumo e custo; e dispensação de Dose Domiciliar (DD). Para o perfil de uso do emicizumabe foram observados: idade e peso médio anual, custo com dose de ataque e de manutenção; custo com a dispensação de DD de Fator VII ativado recombinante (rFVIIa); e existência de sangramento com o custo do tratamento associado. Foram incluídos 8 pacientes, sendo 50% adultos, com peso médio de 57 kg. Antes da terapia com o emicizumabe, 75% dos pacientes fizeram profilaxia com Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado (CPPA), com consumo total de 3.451,500 U; os demais realizaram apenas tratamento sob demanda com rFVIIa ou CPPA, com consumo total de 289 mg e 24.000 U, respectivamente. Observou-se que os pacientes em profilaxia com CPPA utilizaram 434.000 U de CCPA e 61 mg de rFVIIa nos seus episódios de sangramento. O custo anual total com os

agentes bypass foi de R\$ 13.297.983,38, sendo que R\$ 10.846.806,38 foi custo com profilaxia, R\$ 2.137.458,00 com tratamento de sangramento e R\$ 313.719,00 com DD. A taxa anual total de sangramento nesse período foi de 35. Quando analisado o tratamento profilático com o emicizumabe, observou-se um consumo de 42.120 mg deste, com um custo anual total de R\$ 9.597.349,09, sendo que R\$ 1.258.967,48 foi referente à dose de ataque, R\$ 510.402,09 com o tratamento de sangramento com rFVIIa, e R\$ 303.059,91 com a dispensação e DD do rFVIIa. A taxa anual total de sangramento foi de 6. A profilaxia com emicizumabe resultou numa economia de custos no tratamento dos pacientes com hemofilia A com inibidores em comparação com a profilaxia com os agentes bypass. O uso da profilaxia com emicizumabe foi associado a uma redução de R\$ 3.700.634,29 para o SUS, e uma redução em 83% na taxa anual de sangramento. Com base nos dados encontrados, a profilaxia com emicizumabe nos pacientes com hemofilia A e inibidor reduziu a taxa anual de sangramento e o custo em relação ao tratamento anterior. Ressalta-se que ainda existem poucas avaliações econômicas da profilaxia com emicizumabe na literatura, porém as que foram encontradas corroboraram com os resultados deste estudo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.997>

PERFIL CLÍNICO E FARMACOEPIDEMIOLÓGICO DOS PACIENTES COM HEMOFILIA A ADQUIRIDA DA HEMORREDE DO ESTADO DO CEARÁ CADASTRADOS NO WEBCOAGULOPATIAS

LMS Nobre, NM Beserra, LEM Carvalho, FLN Benevides, LMB Carlos

Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

O objetivo desse trabalho é delinear o perfil clínico dos pacientes diagnosticados com Hemofilia A adquirida (HAA) na hemorrede do Estado do Ceará, assim como o perfil da terapia instituída. O estudo caracterizou-se como descritivo, horizontal e quantitativo. Os dados foram obtidos através de relatório no sistema Webcoagulopatias, a partir da extração do banco de dados, com seleção dos pacientes cadastrados com diagnóstico de Inibidor de Fator VIII adquirido. Os prontuários físicos e eletrônicos, assim como o sistema próprio utilizado no Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce) para infusão de fator, foram consultados para a pesquisa dos dados: data de diagnóstico, idade no momento do diagnóstico, hemocentro de cadastro no Ceará, hipótese diagnóstica, uso de fator após diagnóstico e motivo do uso, além de terapia utilizada para erradicação do anticorpo. Foi obtida uma lista com 18 pacientes, com média de idade de 66 anos no momento do diagnóstico, variando de 19 a 88 anos, sendo essas a idade mínima e máxima respectivamente; 55,5% dos cadastros eram do sexo feminino e 44,5% do sexo masculino. O diagnóstico mais antigo data de 2008 e o mais atual 2023, com maior incidência de diagnósticos nos anos de 2020, 2021 e 2023. O hemocentro com maior número de cadastros foi o

de Fortaleza (72%), seguido pelo do Crato (11%), Sobral (11%) e Iguatu (5,5%). Apenas 2 pacientes apresentaram como hipótese diagnóstica Artrite Reumatóide, enquanto os demais não apresentaram causa determinada, registrada em prontuário. No momento do diagnóstico, os valores de inibidor variaram de 1,6 UB a 13.516 UB, com mediana de 43,3 UB. Com relação ao uso de medicamentos pró-coagulantes, 15 pacientes utilizaram Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado (CCPA) e 2 utilizaram tanto CCPA quanto Fator VII. Destes, foram utilizados 1.554.000 UI de CCPA e 101 mg de Fator VII, no total do período observado. Três pacientes não fizeram uso de medicamentos pró-coagulantes até o momento, desde o diagnóstico. Quando utilizados, os motivos de uso foram: hematoma (14,3%), hemartrose (14,3%), cirurgia (9,5%), síndrome compartimental (4,7%), traumatismo craniano (4,7%), broncoscopia (4,7%). Além disso, dois pacientes realizaram tratamento apenas com corticóide para imunossupressão (11%), seis fizeram uso de corticóide e ciclofosfamida (33,3%), dois usaram corticóide e rituximabe (11,1%), um paciente utilizou apenas ciclofosfamida (5,5%) e sete (39%) não apresentaram informação acerca do uso de imunossupressores no prontuário ou sistema consultados. Os resultados observados no estudo condizem com a literatura com relação à média de idade dos pacientes no momento do diagnóstico, e a maior prevalência em indivíduos do sexo feminino. Com relação à incidência, observamos no nosso estudo o valor médio de 0,25 por milhão por ano, enquanto a média mundial é de 1,5 casos por milhão, o que provavelmente se deve ao subdiagnóstico. Além disso, estudos mostram que mais de 50% dos casos não possuem causa definida e cerca de 70% dos pacientes necessitam fazer uso de agentes de bypass, como CCPA e Fator VII no contexto de sangramentos, conforme observamos no nosso trabalho. Com base no perfil farmacoe-pidemiológico determinado, observamos dados correspondentes à bibliografia consultada, além da importância do diagnóstico e das terapias imunossupressora e pró-coagulante para a redução da mortalidade dos pacientes com HAA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.998>

RELATO DE CASO: DEFICIÊNCIA LEVE DO FATOR VII

RL Uliano, WWF Costa, IR Barbosa, MB Catto, GG Heck, TR Farina, MG Duarte, ACB Bomfim, YVS Oliveira, ALBL Marinho

Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Objetivo: Relatar rara desordem de coagulação por deficiência hereditária do fator VII. **Material e métodos:** As informações para este relato foram coletadas a partir de dados do prontuário eletrônico, entrevista com o paciente e revisão da literatura. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 75 anos, diagnóstico de hipertensão arterial sistêmica, diabetes mellitus e carcinoma de células claras renal – EC IV. Sem antecedentes de doença hematológica. Internada pela equipe de urologia para realização de nefrectomia a direita. Durante internação solicitado interconsulta com equipe de

hematologia devido a prolongamento isolado de Tempo de Protrombina (INR 1,89). Em avaliação realizado bleeding score de zero pontos, e solicitado teste da mistura com correção do Tempo de Protrombina. Procedido com investigação e realizado dosagem de fator VII em duas ocasiões com atividade de 21,2%. Caracterizada deficiência leve de fator VII. Visto distúrbio leve da coagulação, e ausência de fenótipo hemorrágico orientado prosseguir com procedimento cirúrgico sem necessidade de administração profilática de fator VII. **Discussão:** A deficiência hereditária do fator VII é uma desordem hemorrágica hereditária rara, caracterizada por herança autossômica recessiva, com fenótipos de sangramentos variáveis. Níveis plasmáticos de fator VII entre 15%–20% são suficientes para hemostasia não necessitando reposição. Neste caso em questão a paciente apresentava-se com níveis de fator VII suficientes para adequada hemostasia frente a desafios hemostáticos, mas insuficientes para normalização de tempo de protrombina. Nos indivíduos com níveis fator VII plasmático inferior a 8% associado a fenótipo hemorrágico podemos dispor de reposição com Fator VII ativado recombinante, concentrado de complexo protrombínico e plasma fresco congelado. **Conclusão:** O relato objetivou descrever uma desordem hemorrágica rara caracterizada por deficiência do fator VII.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.999>

COMBINAÇÃO DE BORTEZOMIBE, RITUXIMABE, CICLOFOSFAMIDA E PREDNISONA COMO ALTERNATIVA DE RESGATE NO MANEJO DA HEMOFILIA A ADQUIRIDA REFRATÁRIA AO TRATAMENTO PADRÃO

JIOD Santos, RIN Rocha, LEL Leite, PBT Ernesto, WAPA Júnior, FRAM Filho, AM Vanderlei, RA Assis, EMG Silva, FADS Martins

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

Introdução: A Hemofilia A adquirida caracteriza-se pela produção de inibidores contra o fator VIII da coagulação. Estima-se que a incidência seja de aproximadamente 1 a 1,5 por milhão de habitantes por ano, comprometendo sobretudo os idosos. **Objetivo:** Relatar um caso de hemofilia A adquirida com boa resposta ao protocolo de rituximabe + bortezumibe + ciclofosfamida + prednisona. **Relato do caso:** Mulher, 72 anos, pré-diabética, obesa, ex-tabagista, com insuficiência venosa crônica. Antecedente de cirurgias prévias sem sangramento aumentado, última há 4 anos. Diagnóstico de hemofilia A adquirida há 2 anos durante investigação de hematomas espontâneos e melena associados a alargamento de TTPA. Exames evidenciaram Hb 6,8 g/dL; plaquetas 275.000 mm³; TP 12,6s; INR 0,90; TTPA 82,2s –3,03; fibrinogênio 4,05 g/L; teste da mistura de TTPA sem correção – 1,44; FVIII 0,3%; inibidor de FVIII 20,8 UB. Realizado suporte transfusional, Fator VII ativado recombinante (rFVIIa) e imunossupressão com prednisona e ciclofosfamida apresentando melhora do quadro. Investigação de possível