

seus familiares, profissionais da saúde e AHESC. Em decorrência do processo promovemos a autonomia, a participação social, as competências e habilidades e a emancipação da pessoa com hemofilia, entendendo que a busca de seus direitos, traduzidos em tratamento e sua adesão pode se transformar em liberdade e qualidade de vida. Em 2019 foram realizados seis encontros nos Hemocentros Regionais, de: Lages, Joinville, Concórdia, Joaçaba, Chapecó e Criciúma, com um público direto de 174 pessoas e indireto de 870 pessoas, dentre esses: pacientes, seus familiares, enfermeiros, técnicos de enfermagem, médicos, fisioterapeutas, psicóloga e professor. A partir da realização do projeto, além de alcançar os objetivos traçados, surgiram demandas reivindicadas, que foram realizadas no decorrer do ano, como: visita a escola de um paciente de 5 anos. O Projeto AHESC até Você é inovador e deve servir de exemplo á outras associações de pacientes do país.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.101>

101

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA E DOS BENEFÍCIOS DE ATIVIDADES ESPORTIVAS EM PACIENTES HEMOFÍLICOS

I.G. Silva, M.C.P. Figueiredo, J.O. Martins, A.T. Dias, S.H.N. Messias, A. Kaliniczenko

Universidade Paulista (UNIP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Hemofilia é uma das coagulopatia mais comum no mundo, ela é hereditária, no Brasil soma-se quase 54% do número total de coagulopatia no país, essa doença é muito grave que causa deformidades e incapacidades no corpo do portador. **Objetivo:** Esta pesquisa possui o objetivo de conhecer à qualidade de vida dos hemofílicos e como a prática de esportes e exercícios físicos ajuda para se ter uma melhora na sintomatologia. Primeiramente o trabalho abordou informações históricas e a caracterização da doença, os sintomas e as formas de tratamentos. **Material e métodos:** Este projeto tratou-se de um estudo exploratório, qualitativa, que foi realizado uma coleta de dados de pessoas que possuem hemofilia, foram coletados dados através de um questionário que foi vinculado de maneira online. **Resultados:** Os dados coletados chegamos ao seguinte cenário que cerca de 80%(40) dos que responderam afirmaram serem portadores do tipo A, já os 20% (10) relataram ser portadores do tipo B, mostrando-se assim condizente com os dados apresentados pela literatura. Foi perguntada para a mesma amostra de 50 pessoas qual era o grau da hemofilia observando-se que 76% (38) das pessoas responderam que possuíam a Hemofilia grave, já 22% (11) mencionaram ter Hemofilia moderada e apenas 2% (1) responderam possuir a Hemofilia leve (n=50; Média= 16,6, Desvio padrão = 19,13). Dos 38 hemofílicos grave, 30 eram hemofílicos do tipo A e 8 pertenciam ao tipo B, já na forma moderada 9 portadores tinham deficiência do fator VIII e 2 tinham deficiência do fato IX. Foi perguntado para a amostra de estudo se eles praticavam atividade física regular, onde 48% (24) da amostra disseram ter o hábito de praticar exercício físico e 52% (26) dos entrevistados revelaram que não são adeptos à prática de atividade física (n=50; Média= 25; desvio padrão = 1,41). **Discussão:** O presente trabalho permitiu conhecer a hemofilia,

seus tratamentos e os serviços de saúde oferecida aos portadores de hemofilia. Possibilitou também identificar os perfis dos hemofílicos da amostra de estudo e avaliar a qualidade de vida deles e também se a prática de atividades físicas está presente na rotina deles e se se percebe melhora dos sinais e sintomas. **Conclusão:** Podemos concluir com este estudo que a qualidade de vida é um conjunto de diversos fatores que acabam interferindo em aspecto físico, mental e social e os hemofílicos tem em sua maioria das vezes uma baixa qualidade de vida, mas isso pode ser revertido com a inserção de atividades físicas no cotidiano desses pacientes, pois os exercícios melhora a saúde mental, física e é uma fermenta de inserção dessa minoria na sociedade na qual ela vive.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.102>

102

AVALIAÇÃO DO IMPACTO DO USO DA FARMACOCINÉTICA NO TRATAMENTO PROFILÁTICO DE PACIENTES COM HEMOFILIA A

G.G. Fabbron, A.C.K.V.D. Nascimento, D.B.A. Zahr

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

As hemofilias A e B são distúrbios hemorrágicos raros, resultantes de mutações dos respectivos genes que transcrevem os fatores de coagulação. A deficiência desses fatores causa defeito na coagulação, podendo levar a diátese hemorrágica. O tratamento profilático com reposição do fator deficiente é atualmente o tratamento padrão para pacientes com Hemofilia A grave, e tem o objetivo de eliminar os episódios de sangramento e prevenir o desenvolvimento de artropatias. Existe grande variabilidade de farmacocinética (PK) inter e intraindivíduo dos concentrados de fator e também a depender do concentrado utilizado. Desta forma a PK se tornou uma arma para terapia personalizada para manutenção de níveis hemostáticos adequados do fator deficiente para cada indivíduo. **Objetivos:** Descrever e avaliar o impacto da personalização do regime de tratamento profilático com farmacocinética dos pacientes com hemofilia A em uso de fator VIII recombinante. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo de 27 pacientes adultos e pediátricos com Hemofilia A do Ambulatório da Santa Casa de São Paulo, de janeiro de 2016 a dezembro de 2019. Os pacientes estavam em tratamento profilático com fator VIII recombinante de meia-vida padrão, com dose baseada no peso dos pacientes, e que haviam sido submetidos à avaliação farmacocinética e analisados por meio da ferramenta myPKFit[®] versão 2.0. Os dados dos pacientes foram distribuídos e comparados em tópicos relacionados a características demográficas, clínicas, dados da PK e dados períodos pré e pós avaliação farmacocinética: taxa anualizada de sangramento e de hemartrose (TAS e TAH), posologia habitual e posologia sugerida, quantidade de fator mensal, custo mensal estimado com o tratamento habitual e com a nova posologia sugerida. Os dados foram analisados de forma descritiva e inferencial. Considerou-se um nível de significância de 5% em todas as análises inferenci-



ais. **Resultados:** Do total dos pacientes, 59,26% apresentaram diminuição de TAS e TAH no período analisado pós avaliação de perfil de farmacocinética, sendo encontrado redução significativa ($p=0,029$ e $p=0,03$). Foi optado por implementação do tratamento conforme os regimes sugeridos no programa myPKFiT[®] para 29,62% dos pacientes, os outros 70,37% foram mantidos com o tratamento habitual ou receberam um tratamento diferente daquele sugerido pelo software. Daqueles que receberam o tratamento conforme a sugestão do programa, 62,5% apresentaram melhora pela diminuição de episódios de sangramento, porém sem significância estatística. Foi demonstrado também um aumento significativo na quantidade mensal de fator nos regimes de tratamento profilático sugeridos pelo programa de avaliação de PK em comparação às quantias habituais ($p<0,001$), o que se traduziu também em aumento de custo mensal. **Discussão:** Pode-se afirmar que houve melhora no perfil de sangramento, observado pela diminuição significativa no número de eventos nas TAH e TAS. E também que, caso implementados, os regimes de infusão sugeridos pelo myPKFiT[®] acarretariam num aumento significativo tanto da quantidade de fator quanto do custo mensal do tratamento. **Conclusão:** Pode-se concluir que esta ferramenta teve impacto positivo no manejo dos pacientes avaliados neste estudo no que se traduziu a redução do número de episódios de sangramento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.103>

103

BRAZILIAN REGISTRY OF PERSONS WITH HEMOPHILIA A RECEIVING EMICIZUMAB (EMICIZUMAB CASES, EMCASE PROJECT)

R.M. Camelo^a, N. Dantas-Silva^b, J. Álvares-Teodoro^c

^a Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil

^b Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brazil

^c Faculdade de Farmácia, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil

Emicizumab (MC-Ab) is a humanized bispecific antibody which binds to factors IX-activated and X, speeding up the activation of factor X. It solved some unmet needs in hemophilia A (HA) treatment, such as regimen (once weekly up to once monthly infusion) and route of administration (subcutaneous). Although it is an effective non-replacement alternative in the prophylaxis of people with HA (PwHA) with (PwHAI) or without inhibitor, its safety has not been clarified yet, and a few cases of thrombosis and development of anti-MC-Ab antibody have been described. The aim of this project is to create a national registry to follow up PwHA receiving MC-Ab. EMCASE Project is an observational study and any PwHA receiving MC-Ab can be included (e.g., sex, age, inhibitor status etc. are not inclusion nor exclusion criteria). It has been approved centrally by the Committee on Ethics in Research of the Universidade Federal de Minas Gerais (CAAE 10664919.6.0000.5149) and registered in the Brazilian Registry

of Clinical Trials (RBR-57rnpz). The treatment will be decided among the patient, the physician, and the interdisciplinary team of the hemophilia treatment center (HTC). The research group developed a brochure with suggestions on classical outcome assessment tools (e.g., bleeding rate, joint health, absenteeism, adherence, quality of life and mortality) which can be evaluated as the judgement of the HTC team. Outcome data, laboratory results and therapeutic progression will be compiled yearly over a maximum of 10 years. Pharmacovigilance and economic analyses will also be included. Finally, a national guidance will be developed. In 2016, there were 10,123 PwHA in Brazil, of whom 4,003 (39.54%) were severe and 451 (4.46%) were PwHAI. There were 268 PwHAI on immune tolerance induction (ITI), of which we can expect a 30% rate of failure. Since MC-Ab has been approved only for PwHAI who failed ITI in Brazil, we expect to include at least 50 PwHAI. Currently, 10 HTCs are registered in the EMCASE Project, while 7 other HTCs are in process of formal ethical approval. The first patient was included in July/2020. We expect to establish some outcome assessment tools to aid the interdisciplinary team to manage hemophilia treatment with MC-Ab as well as to help clarifying the safety of this bispecific antibody.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.104>

104

CARDIOVASCULAR RISK FACTOR PROFILE AMONG NORTH-EASTERN BRAZILIAN ADULTS WITH HAEMOPHILIA

R.M. Camelo^{a,b,c}, B.P. Duarte^b, M.C.B. Moura^b, C.C. Deelder^{c,d}, N.C.M. Costa^b, I.M. Costa^b, C.G.P. Roncal^b, A.M. Vanderlei^b, T.M.R. Guimaraes^b, S. Gouw^c, S.M. Rezende^a, J.V.D. Bom^{c,d}

^a Ciências Aplicadas à Saúde do Adulto, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brazil

^c Department of Clinical Epidemiology, Leiden University Medical Center, Leiden, Netherlands

^d Centre for Clinical Transfusion Research, Sanquin/Leiden University Medical Center, Leiden, Netherlands

Since the introduction of episodic and prophylaxis treatment with safer products, the life expectancy of people with haemophilia (PwH) enhanced considerably. This comes with an increasing number of older PwH and with associated diseases, such as cardiovascular disease (CVD). HemoCardio was a cross-sectional study aimed to describe CVD risk factors among North-eastern Brazilian PwH. Male PwH 30 years or older were interviewed, had physical examinations, and provided blood samples. CVD risk scores were estimated according the Framingham Risk Score (FRS) tool. This tool predicts the 10-year risk of major CVD events (coronary disease-chronic arterial disease, stroke, peripheral obstructive arterial disease, or heart failure). The variables collected are described in Table 1. The estimated FRS was catego-

