

122

### PERFIL DOS HEMOFÍLICOS DE UMA ASSOCIAÇÃO DE PACIENTES DE BRASÍLIA-DF, BRASIL



L.C. Souza<sup>a</sup>, D.B. Ferreira<sup>a</sup>, M.L. Soares<sup>a</sup>,  
D.R.H. Sartorelo<sup>a</sup>, J.O.S.C. Almeida<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Centro Universitário Euro Americano (UNIEURO), Brasília, DF, Brasil

<sup>b</sup> Associação dos Voluntários, Pesquisadores e Portadores de Coagulopatias (AJUDEC), Brasil

**Objetivo:** O Centro Oeste apresenta o menor número de pacientes do país, totalizando 982 hemofílicos do tipo A e B, contudo o Distrito Federal revela aumento à prevalência esperada para ambas hemofílias (1,9/10.000 homens) (Brasil, 2018). Dessa maneira, se objetivou caracterizar o perfil de hemofílicos vinculados a uma associação de pacientes em Brasília - DF, Brasil. **Material e métodos:** Pesquisa transversal com amostragem por conveniência, realizada com 49 hemofílicos adultos, do sexo masculino, vinculados à Associação dos Voluntários, Pesquisadores e Portadores de Coagulopatias (AJUDE-C). O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisas com Seres Humanos, sob o parecer 1.300.316. Aplicou-se um formulário para coleta de informações sociodemográficas (idade, raça/cor, estado civil, situação laboral, distância entre residência/local de tratamento) e clínicas (tipo de hemofilia, gravidade clínica e tipo de tratamento). O teste de Shapiro-Wilk avaliou a normalidade dos dados. Analisaram-se as frequências para a descrição da amostra. **Resultados:** Avaliaram-se 49 hemofílicos adultos com média de idade  $37 \pm 8,4$  anos, estando 43% na faixa etária de 30-39 anos. Predominou a raça/cor parda (49%), estado civil solteiro (61%), em atividade laboral (57%) e 53% residiam a menos de 30 Km do local de tratamento. Clinicamente, predominou a hemofilia A (79,6%), doença grave (77,6%) e o uso de profilaxia secundária (75,5%). **Discussão:** A faixa etária entre 30-39 anos concentrou maior número de participantes, divergindo do Perfil de Coagulopatias Hereditárias onde a maior prevalência das hemofílias está na faixa etária entre 20-29 anos (BRASIL, 2018). Predominou a raça/cor parda. Na região Centro Oeste há predomínio da raça/cor parda na população (50,6%), o que explica esse achado (IBGE, 2009). Kelley e Narváez (2006) relatam que, independentemente do local, a hemofilia acomete todas as etnias/raças. Cerca de 61% dos hemofílicos eram solteiros e 57% exerciam atividade laboral. Tais achados corroboram com pesquisa de Naous et al. (2019) na qual a maioria dos hemofílicos eram solteiros (66,7%) e associavam esse fato à doença, e com o estudo de Cutter et al. (2017), onde cerca de 81% dos hemofílicos estavam empregados. Cerca de 53% dos hemofílicos residiam a menos de 30 Km do local de tratamento. Esses resultados são explicados por Sousa et al. (2013), referindo que uma menor distância geográfica entre residência e local de tratamento pode facilitar um atendimento de emergência no caso de sangramentos. Os resultados mostraram que a hemofilia A (79,6%) e a forma grave da doença (77,6%) foram mais prevalentes, sendo a profilaxia secundária o tratamento mais utilizado (75,5%). Corroborando com os achados, o Perfil de Coagulopatias Hereditárias relata que no

DF há 324 hemofílicos, tendo maior prevalência da hemofilia A (n = 264) e doença grave (n = 189); com relação à distribuição do concentrado de fator VIII em 2016 para o DF, houve maior utilização da profilaxia secundária (81,11%) (Brasil, 2018). **Conclusão:** A amostra foi composta principalmente por adultos que exercem atividade laboral. Esse fato pode ser explicado pela administração da profilaxia secundária e proximidade entre a residência/local de tratamento, mantendo os fatores de coagulação em níveis seguros, e dando capacidade de rápido atendimento em casos emergenciais, gerando maior autonomia nessa população.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.123>

123

### PERIOPERATIVE MANAGEMENT OF PATIENTS WITH HEMOPHILIA RECEIVING FITUSIRAN, AN INVESTIGATIONAL RNAI THERAPEUTIC TARGETING ANTITHROMBIN FOR THE TREATMENT OF HEMOPHILIA



A.N.L. Prezotti<sup>a</sup>, K.J. Pasi<sup>b</sup>, C. Négrier<sup>c</sup>, M.V. Ragni<sup>d</sup>, P. Georgiev<sup>e</sup>, T. Lissitchkov<sup>f</sup>, K. Salim<sup>g</sup>, B. Mei<sup>g</sup>, S. Andersson<sup>g</sup>

<sup>a</sup> Centro de Hemoterapia e Hematologia do Espírito Santo (HEMOES), Vitória, ES, Brazil

<sup>b</sup> Royal London Hospital Haemophilia Centre, Barts and the London School of Medicine and Dentistry, London, United Kingdom

<sup>c</sup> Unité d'Hémostase Clinique, Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie, Hôpital Louis Pradel, Lyon, France

<sup>d</sup> Department of Medicine and Hemophilia Center of Western Pennsylvania, University of Pittsburgh, Pittsburgh, United States

<sup>e</sup> University Multiprofile Hospital for Active Treatment Sveti Georgi and Medical University Plovdiv, Plovdiv, Bulgaria

<sup>f</sup> Specialized Hospital for Active Treatment of Hematological Diseases, Sofia, Bulgaria

<sup>g</sup> Sanofi, Cambridge, United States

**Aims:** To describe the hemostatic management of patients with hemophilia A or B who underwent surgical procedures while receiving fitusiran prophylaxis. **Methods:** Fitusiran was evaluated in a phase 1 dose-escalation study (NCT02035605) followed by a phase 2 open-label extension (OLE) study (NCT02554773) that included patients with hemophilia A or B, with or without inhibitors. Patients who were eligible to continue in the phase 2 Open-Label Extension study received monthly fixed subcutaneous doses of fitusiran 50 mg or 80 mg. Data on perioperative hemostatic therapies and hemostatic response were collected for patients undergoing surgical procedures who had lowered anti-thrombin (AT) during the study. **Results:** In addition to 5 previously presented surgical procedures, 1 total knee replacement and 1 total hip replacement were performed. Further details on perioperative treatment regimens and hemostatic responses in all 7 procedures will be presented. **Conclusions:** Successful perioperative hemostatic management of patients in the context of AT lowering