

rFVIIa foi retomado, resultando em controle efetivo do sangramento. O dreno torácico foi removido após 5 dias e o paciente teve alta após 7 dias de internação. Durante o período no hospital, a dose semanal de Emicizumabe foi mantida em 1,5 mg/kg. O consumo de rFVIIa durante a hospitalização totalizou 1750 mg (35 mg/kg), enquanto o consumo do concentrado de FVIII foi de 12.000 UI (240 UI/kg). **Conclusão:** O paciente conseguiu sobreviver apesar da gravidade da doença hemorrágica e da presença de inibidor, provavelmente devido à profilaxia com Emicizumabe, que permitiu o tempo necessário para a implementação do tratamento hospitalar adequado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.880>

OTIMIZANDO O USO DO EMICIZUMABE EM PACIENTES COM HEMOFILIA A E INIBIDOR POR MEIO DO SOFTWARE CALIBRA

ANL Prezotti, AEMQ Liparizi, DMDC Rocha, A Roch-Neto, SS Marcondes, GALD Santos, BA Calatrone, MDPSV Orletti, JA Silva, JSM Duarte

*Centro Estadual de Hemoterapia e Hematologia
Marcos Daniel Santos (HEMOES), Vitória, ES, Brasil*

Introdução/Objetivo: O Emicizumabe é administrado por via subcutânea, com a dose calculada em mg/kg. Conforme instruções na bula, qualquer quantidade não utilizada no frasco deve ser descartada, resultando em desperdício financeiro. Este estudo teve como objetivo empregar a ferramenta Calibra com base no modelo farmacocinético populacional, para ajustar o intervalo das doses a fim de reduzir o desperdício do medicamento. **Material e métodos:** Foi empregado o software Calibra apoiada por um modelo farmacocinético populacional previamente disponível para o Emicizumabe. O tratamento de 2 pacientes pediátricos atendidos em nosso serviço foi ajustado, permitindo a avaliação dos custos e da economia associados ao medicamento. **Resultado:** No caso do primeiro paciente, de 1 ano de idade e com peso inicial de 12,2 kg, a dose de ataque do Emicizumabe foi de 30 mg (2,46 mg/kg) por 4 semanas. Utilizando o software, o intervalo entre as doses de manutenção foi ajustado para otimizar o conteúdo do frasco. Inicialmente, o frasco de 30 mg era administrado a cada 11 dias. Devido ao aumento de peso para 13,5 kg o intervalo entre as doses foi ajustado para a cada 10 dias, e durante esse período, o paciente não apresentou nenhum episódio hemorrágico. No caso do segundo paciente, também com 1 ano de idade e peso de 16,4 kg, a dose de ataque foi de 49,2 mg (3 mg/kg) por 4 semanas. Posteriormente, a dose de manutenção foi de 30 mg a cada 8 dias, sem ocorrência de episódios hemorrágicos. **Discussão:** Conforme os dados do software, no caso do primeiro paciente, o atual regime de tratamento resultará em 16 doses a menos por ano, economizando 480 mg de Emicizumabe. No caso do segundo paciente, serão 7 doses a menos por ano, poupando 210 mg do medicamento. Com o custo do frasco de 30 mg de Emicizumabe a R\$12.293,00, a economia anual estimada é de aproximadamente R\$196.688,00 para o primeiro paciente e

R\$86.051,00 para o segundo paciente. **Conclusão:** Pacientes com menor peso corporal podem se beneficiar ao aumentar os intervalos entre as doses e arredondar a dose para a utilização total do frasco de Emicizumabe. Isso pode resultar em uma redução significativa nos custos do tratamento, sem alterar de forma significativa os níveis sanguíneos do medicamento, de acordo com o modelo de farmacocinética usado no software.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.881>

PROFILAXIA PRIMÁRIA EM HEMOFILIA: ANÁLISE DE UMA DÉCADA DE TRATAMENTO

ANL Prezotti, JSM Duarte, DMDC Rocha, A Roch-Neto, AEMQ Liparizi, LAA Marchiori, GALD Santos, BA Calatrone, BM Prucoli, MDPSV Orletti

*Centro Estadual de Hemoterapia e Hematologia
Marcos Daniel Santos (HEMOES), Vitória, ES, Brasil*

Introdução/Objetivos: Apesar de a profilaxia primária ser o tratamento padrão para hemofilia, essa modalidade só foi introduzida no Brasil em 2011. O propósito deste estudo é analisar a progressão clínica de pacientes em profilaxia primária desde o início do programa. **Material e métodos:** Dados foram obtidos retrospectivamente nos prontuários, incluindo informações sobre o tipo e gravidade de hemofilia, desenvolvimento de inibidor, condição articular, presença de articulações alvo, escores articulares (HJHS e FISH) e tipo de concentrado de fator. **Resultados:** Foram incluídos 35 pacientes, 27 com Hemofilia A (HA) (26 HAG e 1 HAM) e 8 com Hemofilia B (HB) (6 HBG e 2 HBM). Quatorze com HA (51,8%) desenvolveram inibidor, sendo 10 (37%) de alto título e 4 (14,8%) baixo título. Nenhum com HB desenvolveu inibidor. Foi realizada a imunotolerância (IT) em 8/10 pacientes com HA e inibidor de alto título, com sucesso completo em 6, uma falha e um ainda em tratamento. Os outros 2 pacientes com inibidor de alto título não iniciaram a IT devido a desafios com o acesso venoso. O paciente que falhou a IT está atualmente em tratamento com Emicizumabe. Nos 4 pacientes com HA e inibidor de baixo título, o inibidor negativou mediante o aumento da dose dos concentrados de FVIII e da frequência de infusões. A mediana de idade dos 35 pacientes é de 8 anos (1-15 anos). A taxa de sangramento anualizada (ABR) dos 35 pacientes no último ano foi de 1,5 (0-11), enquanto a taxa de sangramento articular anualizada (AJBR) foi de 0 (0-5). Nos pacientes com inibidor positivo (2), a ABR no último ano foi de 10,5 (10-11) e a AJBR foi de 4,0 (3-5). Com relação ao score HJHS, aplicado após os 4 anos de idade, a mediana foi de 0 (0-7) para o grupo. Entre aqueles que desenvolveram inibidor, a mediana do HJHS foi de 1,0 (0-7). Quanto ao escore FISH, que avalia a funcionalidade, a pontuação foi de 32 (30- 32) não havendo diferença entre o grupo com ou sem histórico de inibidores. Em relação ao desenvolvimento de articulação alvo, 4/14 (28,6%) pacientes que desenvolveram inibidor apresentaram articulação alvo no tornozelo durante o tratamento e destes, dois desenvolveram artropatia crônica na articulação. Os pacientes com HA receberam concentrado