

como os novos agentes de bypassing. Outra nova opção de tratamento que merece destaque é a terapia gênica, que apresenta resultados promissores e um possível potencial curativo da doença, embora ainda não bem definido devido ao risco dos níveis de fator endógeno voltarem a cair. **Conclusão:** Entende-se que a Hemofilia A é uma doença que requer atenção e constante avaliação dos dados epidemiológicos, uma vez que informações de prevalência relativa podem iluminar uma nova visão à abordagem da doença e à compreensão de que sua distribuição nas regiões menos ricas não é menor, menos importante ou menos detectada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.940>

DISTRIBUIÇÃO EPIDEMIOLÓGICA E LABORATORIAL DA HEMOFILIA EM UM HEMOCENTRO NO NORDESTE DO BRASIL

JS Nascimento, WS Teles, APBP Silva, FECD Carmo, RCFO Farrapeira, FKF Oliveira, FM Aquino, CML Santana, RAS Dórea, FS Oliveira

Centro de Hemoterapia de Sergipe (Hemose), Aracaju, SE, Brasil

Introdução: A hemofilia é uma alteração relativa aos genes, hemorrágica, e de herança recessiva, afetando somente membros do sexo masculino, procedentes de modificações nas unidades fundamentais da hereditariedade, codificando os fatores VIII (hemofilia A) ou IX (hemofilia B) da coagulação, localizados no braço longo do cromossomo X contidas no plasma sanguíneo incumbida pela sequência complexa de reações químicas que resultam na formação de um coágulo de fibrina. Toda vez que sucede a ruptura de um vaso, sucede a hemostasia pela ação de várias sequências que irão impedir a perda de sangue que são eles: espasmo vascular, tampão plaquetário, coagulação do sangue e crescimento de tecido fibroso na região do coágulo com o objetivo de vedar o vaso de modo permanente. **Objetivos:** A presente investigação teve como objetivo conhecer a distribuição epidemiológica e laboratorial da hemofilia hereditária e/ou adquirida em um Hemocentro no Nordeste do Brasil. **Metodologia:** Trata-se de uma análise transversal com dados retrospectivos, baseados nas fichas dos indivíduos portadores de coagulopatias, atendidos no ambulatório do Hemocentro, no período de janeiro a dezembro de 2023. Para fins de análise, os dados obtidos foram tabulados, sendo feita análise descritiva. **Resultados:** A pesquisa foi realizada com trinta e quatro (34) pacientes hemofílicos assistidos no ambulatório. Destes todos eram do sexo masculino, sendo que 97,1% (33) são portadores de hemofilia do tipo A e 2,9% (01) hemofilia do tipo B. Quantas localizações 35,3 (12) pacientes residem na grande Aracaju/SE, de Aquidabã e Simão Dias 8,8% (03) indivíduos em cada município. Quanto ao diagnóstico das coagulopatias cerca de 40% apresentou TTPA (Tempo de Tromboplastina Parcialmente ativada) maior que 101s. ultrapassando o valor de referência que é entre 30 a 40s. No que diz respeito ao surgimento de inibidores 0,1% (04) desenvolveram inibidores. Ao ser realizado a incubação do plasma citrado, cerca de 60% (04)

amostras indicaram TTPA superior a 101s. **Discussão:** Algumas alternativas terapêuticas foram desenvolvidas para diminuir as complicações que surgem na presença de inibidores, por exemplo, o uso de concentrado de complexo protrombínico (PCCs) ou concentrado de complexo protrombínico ativado (APCCs) podendo assim estimular a formação de um coágulo e cessar a hemorragia, superando o requerimento do FVIII. Porém, este tipo de terapia apresenta algumas limitações, podendo causar o surgimento do inibidor, que irá interferir no processo de coagulação. **Conclusão:** Espera-se que este estudo possa vir produzir impactos positivos para o desenvolvimento de novos estudos, construindo-se para a segurança e qualidade da assistência nas instituições que realizam o diagnóstico e tratamento das coagulopatias hereditárias, e agregar novos conhecimentos aos profissionais de saúde que atuam nessa área.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.941>

PEOPLE WITH MILD HEMOPHILIA ARE AT RISK OF JOINT DISEASE: THE NATIONWIDE COHORT HIN-6 STUDY

RM Camelo^{a,b}, C Smit^a, J Eikenboom^a, F Rosendaal^a, LFD van Vulpén^c, EAM Beckers^d, L Hooimeijer^e, M Coppens^f, SEM Schols^g, FWG Leebeek^h, MH Driessensⁱ, JGVD Bom^a, SM Rezende^b, SC Gouw^a, behalf on of the MOLIÈRE Study Group

^a Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands

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

^c University Medical Center Utrecht, Utrecht, The Netherlands

^d Maastricht University Medical Centre, Maastricht, The Netherlands

^e University Medical Center Groningen, Groningen, The Netherlands

^f Amsterdam University Medical Centres, Amsterdam, The Netherlands

^g Hemophilia Treatment Center Nijmegen-Eindhoven-Maastricht, Nijmegen, the Netherlands

^h Erasmus Medical Center, Rotterdam, The Netherlands

ⁱ Netherlands Hemophilia Patient Society (NVHP), Nijkerk, The Netherlands

Clinical data on people with mild hemophilia (mPwH) is important to guide their treatment but remains scarce worldwide. In addition, since modern hemophilia therapies can turn severe phenotypes into mild or normal ones, knowing the clinical, therapeutic, and outcomes data of mPwH becomes essential as a proxy of these treatments. We described mPwH who participated in the 6th version of the Hemophilia in the Netherlands (HiN-6) cross-sectional nationwide study. Male mPwH (lowest plasmatric factor activity 5.1%–40.0%) answered a questionnaire about their disease, treatment, and outcomes, in 2019. Questionnaires were elaborated according to age: younger than 12-years (children and