

de inclusão, 12 publicações entre 2017 e 2024 foram incluídas, envolvendo 4 estudos clínicos ($n = 11$) e 1 CIAC. Os estudos clínicos foram realizados principalmente na Europa e na América do Norte. Os delineamentos compreenderam 6 relatos de estudos clínicos não-randomizados de fase 1/2 (valoctocogene roxaparvoveque = 4, giroctocogene fitelparvoveque = 1 e dirloctocogene samoparvoveque = 1) e 6 relatos de estudos clínicos não-randomizados de fase 3 (todos valoctocogene roxaparvoveque). Todos os estudos iniciais com valoctocogene roxaparvoveque tiveram análises *post-hoc*, com descrição de dados de eficácia e segurança por até 6 anos após a TG. O CIAC incluído comparou TG com valoctocogene roxaparvoveque com profilaxias com FVIII ou emicizumabe e foi publicado em 2023. As análises de desfechos, risco de viés e qualidade da evidência serão relatados no congresso. **Conclusão:** Espera-se que as descobertas dessa revisão sistemática contribuam para o progresso do tratamento das PcHA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.989>

SUPORTE E DISPONIBILIDADE LABORATORIAL NO MANEJO DE PESSOAS COM HEMOFILIA NO BRASIL – RESULTADOS PRELIMINARES DO PATCH PROJECT

PP Inacio ^a, RM Camelo ^b, SRR Batista ^a, IA Marinho ^a, YRA Gea ^a, ANL Prezotti ^c, AAG Guimarães ^d, ALA Sambo ^e, CBF Dametto ^f, DCF Neves ^g, ECP Araújo ^h, EPN Sandoval ⁱ, FD Campoy ^j, GR Oliveira ^k, IS Pinto ^l, JM Castro ^m, LM Carvalho ⁿ, LI Ferreira-Filho ^o, MM Curado ^p, PC Giacometto ^q, RF Fonseca ^r, RLA Ferreira ^s, SSLV Figueiredo ^t, SR Rigo ^u, TH Anegawa ^v, TCP Pinheiro ^w, V Moraes ^x, MDRF Roberti ^a

^a Universidade Federal de Goiás (UFG), Goiânia, Goiás, GO, Brasil

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

^c Centro Estadual de Hemoterapia e Hematologia (HEMOES), Vitória, ES, Brasil

^d Fundação Hemocentro de Ribeirão Preto (FUNDHERP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^e Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^f Hemocentro do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

^g Fundação Hemeron, Porto Velho, RO, Brasil

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

ⁱ Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

^j Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina (Hemosc), Blumenau, SC, Brasil

^k Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina (Hemosc), Florianópolis, SC, Brasil

^l Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará (Hemopa), Belém, PA, Brasil

^m Hemocentro do Alagoas (HEMOAL), Maceió, AL, Brasil

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

^o Hemocentro do Piauí (Hemopi), Teresina, PI, Brasil

^p Hemocentro do Tocantins (HEMOTO), Palmas, TO, Brasil

^q Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná (Hemepar), Curitiba, PR, Brasil

^r Hemocentro de Goiás (Hemogo), Goiânia, GO, Brasil

^s Fundação Hemocentro de Brasília (FHB), Brasília, DF, Brasil

^t Hemocentro da Paraíba (HEMOIBA), João Pessoa, PB, Brasil

^u Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná (Hemepar), Cascavel, PR, Brasil

^v Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná (Hemepar), Londrina, PR, Brasil

^w Hemocentro do Acre (Hemoacre), Rio Branco, AC, Brasil

^x Hemocentro de Roraima (Hemoraima), Boa Vista, RR, Brasil

Objetivo: O estudo visa descrever a estrutura e funcionamento dos serviços de laboratório dos Hemocentros brasileiros no que se refere aos exames necessários ao manejo das Pessoas com Hemofilia (PwH). **Métodos:** Este resumo é o recorte de um estudo descritivo transversal com abrangência nacional do Projeto Assistência Pública às Pessoas com Hemofilia (Patch Project), coordenado pela Universidade Federal de Goiás, que analisa o manejo das PwH no Brasil. O Brasil possui 97 Hemocentros (HCT) estaduais, sendo 35 definidos como coordenadores (HC) e 62 regionais (HR). Destes, 69 prestam serviços médicos integrais a cerca de 12 mil PwH cadastradas na plataforma Hemovida WebCoagulopatias. Um formulário autoaplicável foi encaminhado para cada HCT contendo questões sobre sua estrutura e funcionamento e mais detalhadamente sobre seu suporte laboratorial. **Resultados:** Até agosto de 2024 foram obtidos dados de 38 HCT, 20 HR e 18HC, responsáveis por 5.192 PwH A e 1.016 PwH B. Avaliações laboratoriais locais como dosagem de atividade do fator VIII e IX são realizados em 44% das unidades (17 HCTs), 14 HC (77% dos HC) e 03 HR (15% dos HR). Notamos que 04 HC (10%) e 17 HR (44%) referem solicitar externamente os exames. Dos 17 HCTs, 10 (26%) realizam pesquisa qualitativa e 14 (36%) quantitativa do inibidor. Trinta hemocentros (79%) oferecem tratamento aos PwH que possuem diagnóstico de inibidor e realizam em média 1 análise desse tipo por mês. Outros testes de coagulação estão disponíveis nos centros: Farmacocinética convencional (em 14 HCT), Cromogênico (em 08 HCT), Bethesda (em 09 HCT), Nijmegen (em 13 HCT). Nenhum HCT pesquisado dispõe de laboratório funcionando 24h e nenhum realiza pesquisa do Antígeno do Fator VIII e IX. Apenas 01 dispõe de genotipagem. Sorologias virais para hepatite e HIV são realizadas semestralmente em 06 HCT (16%) e anualmente em 32 (84%). Dezesesseis hemocentros (42%) participam de avaliações anuais de controle de qualidade em programas nacionais e 05 (13%) de programas internacionais. **Discussão:** A disponibilidade de análise laboratorial nos centros

especializados em tratamento de hemofilia no país revelou-se com grande variabilidade. Realizar exames *in loco*, ou seja, no próprio hemocentro, permite agilidade em diagnóstico, presteza em monitoramento e precisão no manejo das intercorrências. Quando não dispõe de serviço próprio de laboratório para realizar os testes de coagulação relativos à hemofilia, o HCT realiza os exames em outros serviços, através de convênios ou acordos locais. Entretanto, isto inevitavelmente implica em maior tempo até obtenção dos resultados, o que pode impactar na prescrição e uso dos fatores de coagulação enquanto as informações não estão disponíveis rapidamente para avaliação médica. Observamos que alguns HCTs localizados em Capitais de Estados e referências regionais de atendimento, relatam não possuir serviços próprios de laboratório específicos para hemofilia. **Conclusão:** Na amostra obtida até o momento, menos da metade dos hemocentros oferece dosagem de fator VIII e IX e do inibidor na própria unidade. A minoria consegue realizar dosagem do FVIII pelo método cromogênico. A avaliação laboratorial genética não é uma realidade ainda no Brasil. Desta forma, ao revelar dados inéditos locais sobre a estrutura e rotina laboratorial dos diversos HCTs brasileiros, nosso projeto ambiciona obter informações que embasem futuras propostas para a oferta de cuidado mais equitativo e homogêneo às PwH no Brasil.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.990>

SANGRAMENTO E CONSUMO DE PRÓ-COAGULANTES NO PRIMEIRO ANO DE PROFILAXIA COM EMICIZUMABE EM PESSOAS COM HEMOFILIA A E INIBIDOR

RM Camelo^a, LCM Henriques^a, BRAD Santos^a, MCS Assunção^b, Silveira da EO^b, LEM Carvalho^c, TO Rebouças^c, MB Swain^d, MLA Ferreira^d, AV Gonçalves^e, ISS Pinto^f, SS Figueiredo^g, ES Casaretto^g, AM Vanderlei^h, IM Costa^h, NCM Costa^h, TMR Guimarães^h, MP Santanaⁱ, CB Ferreira^j, AC Luz^j, F Campoy^k, JSS Filho Ferreira^l, AA Garcia^m, B Cabrera^m, PC Giacomettoⁿ, J Alvares-Teodoro^a

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

^b Hemocentro do Amazonas, Manaus, AM, Brasil

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

^d Fundação Hemocentro de Brasília, Brasília, DF, Brasil

^e Hemocentro de Goiás (Hemogo), Goiânia, GO, Brasil

^f Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará (Hemopa), Belém, PA, Brasil

^g Hemocentro da Paraíba (HEMOIBA), João Pessoa, PB, Brasil

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

ⁱ Hemocentro do Piauí (Hemopi), Teresina, PI, Brasil

^j Hemocentro do Estado do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

^k Hemocentro de Blumenau (HEMOSC), Blumenau, SC, Brasil

^l Hemocentro de Santa Catarina (HEMOSC), Florianópolis, SC, Brasil

^m Hemocentro de São José do Rio Preto, São José do Rio Preto, SP, Brasil

ⁿ Universidade Estadual de Maringá (UEM), Maringá, PR, Brasil

Profilaxia com emicizumabe é recomendada para evitar eventos hemorrágicos em pessoas com hemofilia A e inibidores (PcHAI). O objetivo desta análise foi comparar a efetividade do primeiro ano de profilaxia com emicizumabe com o tratamento anterior em PcHAI. Trata-se de um estudo observacional parte do Estudo EMCASE. Pesquisadores dos centros de tratamento de hemofilia participantes convidaram PcHAI em profilaxia com emicizumabe desde 2019. Dados clínicos e referentes ao tratamento anterior (12 meses ou anualizado) e durante (12 meses ou anualizado) a profilaxia com emicizumabe foram coletados dos prontuários médicos. Dados de consumo de produtos pró-coagulantes antes (12 meses ou mensualizados) e durante (12 meses ou mensualizados) a profilaxia com emicizumabe foram coletados dos registros da farmácia. Para as pessoas sem dados de peso, utilizaram-se a idade e as informações do Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística (IBGE). Os sangramentos totais foram classificados em espontâneos, pós-traumáticos e causa desconhecida, e contabilizados apenas se receberam algum tratamento para hemostasia. O consumo de produtos incluiu fator VIII recombinante (rFVIII) ou derivado de plasma (dpFVIII), agentes de bypass (ABp) e emicizumabe. Na inexistência da descrição dos frascos dispensados, estimou-se o consumo de emicizumabe a partir do peso (dado real ou obtido pelo IBGE) e da apresentação dos frascos através da calculadora do fabricante, considerando-se o menor desperdício. Sangramentos e consumo não foram contabilizados no período perioperatório e durante a reabilitação. Não foram incluídas PcHAI durante a imunotolerância. Um total de 47 PcHAI (35 [74%] graves) com pelo menos 1 ano de profilaxia com emicizumabe foi incluído. A imunotolerância foi realizada em 40/47 (85%) PcHAI e 35/47 (74%) PcHAI estavam em profilaxia. Todas as PcHAI recebiam ABp e 7/47 (15%) recebiam FVIII. A idade mediana (amplitude) no início do emicizumabe foi 14,5 anos (2–71). Todas as PcHAI receberam ataque de emicizumabe e a manutenção mais prescrita foi 1,5 mg/kg² semanas (27/47; 57%). A taxa Anualizada de Sangramentos Tratados (TAS) total mediana (amplitude) reduziu de 3,0 (0–16) para 0,0 (0–3) ($p < 0,001$). O número de PcHAI com zero sangramento aumentou de 10/47 (21%) para 35/47 (74%) ($p = 0,046$). Antes da profilaxia com emicizumabe, os consumos total e ponderal mensal mediano (amplitude) foram, respectivamente, rFVIII ($n = 6$) 1.152.750 UI e 0,0 UI/kg.mês (0–1.237); dpFVIII ($n = 1$) 105.000 UI; complexo protrombínico parcialmente ativado (CCPa) ($n = 35$) 20.443.145 U e 255,4 U/kg.mês (0–10.024); fator VII ativado recombinante (rFVIIa) ($n = 32$) 41.684 mg e 0,8 mg/kg.mês (0–18). Durante a profilaxia com emicizumabe, rFVIII foi dispensado para 1 PcHAI (500 UI) e nenhuma PcHAI recebeu dpFVIII. Os consumos total e ponderal mensal mediano (amplitude), respectivamente, reduziram para CCPa ($n = 1$) 3.500 U e 0,0 U/kg.mês (0–10) ($p < 0,001$); rFVIIa ($n = 16$) 267 mg e 10,0 mg/kg.mês (0–