

materiais. Ao final das sessões (dose de ataque), entregava-se ao paciente um material educativo em duas vias: uma para leitura e esclarecimento das possíveis dúvidas, e outra arquivada no prontuário. O paciente assinava o recebimento, reforçando o compromisso com o aprendizado. **Discussão e Conclusão:** Os resultados destacam a importância de um conteúdo bem elaborado e treinamentos específicos e individualizados para pacientes em uso de Emicizumabe, compatível com estudos sobre o tema. As orientações abordaram aspectos essenciais, promovendo maior autonomia, segurança e adesão ao tratamento. A entrega do material reforça o entendimento e o autocuidado, enquanto a assinatura no documento evidencia o compromisso do paciente com o aprendizado. Essas ações contribuem para o manejo seguro e eficaz da terapia. A elaboração de um conteúdo educativo estruturado, a realização de treinamentos específicos individualizados e avaliação anual do preparo e administração da medicação no CTH são estratégias eficazes para melhorar o entendimento e a autonomia dos pacientes com hemofilia A em uso de Emicizumabe. Essas ações favorecem a segurança, reduzem complicações e elevam a qualidade de vida. Recomenda-se a continuidade e ampliação dessas práticas, além da avaliação contínua de seu impacto na adesão e nos desfechos clínicos.

Referências:

Rebouças TO, Matos AIEL, Carvalho LEM, Marinho AM, Camelo RM, Júnior RM, et al. Características Basais De Pessoas Com Hemofilia A E Inibidor Em Tratamento Profilático Com Emicizumabe Na Hemorrede Do Ceará (HEMOCE), Hematology Transfusion Cell Therapy. 2022;44 (Supplement 2):S281.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104926>

ID – 1664

DESFECHOS DE SANGRAMENTO EM CRIANÇAS COM HEMOFILIA A EM PROFILAXIA NO BRASIL: RESULTADOS DO ESTUDO HEMFIL

PSR Cardoso ^a, CBPG Silva ^b, MAP Santana ^a, SM Rezende ^b

^a Fundação HEMOMINAS, Belo Horizonte, MG, Brasil

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

Introdução: A Hemofilia A Grave (HA) é uma doença hemorrágica congênita que leva a sangramentos recorrentes principalmente nas articulações e músculos, caso o paciente não seja tratado profilaticamente. Embora vários estudos tenham relatado os desfechos da profilaxia na HA, nenhum deles comparou os resultados da profilaxia primária (PP) com a secundária (PS) em crianças. Além disso, até o presente, não há estudos brasileiros que tenham avaliado os desfechos da profilaxia na HA em crianças tratadas conforme o protocolo do Ministério da Saúde. **Objetivos:** Comparar dados socio-demográficos, clínicos e laboratoriais, assim como taxas de sangramentos entre crianças submetidas à PP e PS antes da profilaxia e após início da profilaxia até 75 Dias de Exposição (DE) ou desenvolvimento de inibidor. **Material e métodos:** Este estudo incluiu crianças previamente não tratadas ou

minimamente tratadas (<5 dias DE ao fator VIII) com HA grave e moderadamente grave (fator VIII <2%) imediatamente após o diagnóstico. Os pacientes foram acompanhados até 75 DE ou detecção de inibidor. Coletamos dados sobre características clínicas, tipos de sangramento, taxas anualizadas de sangramento (Annual Bleeding Rate; ABR), taxas anualizadas de sangramento articular (Annual joint Bleeding Rate; AjBR), genótipo F8 e desenvolvimento de inibidor. Comparamos esses dados entre crianças submetidas a PP vs. PS. **Resultados:** Foram incluídas 43 crianças, das quais 23 e 20 foram submetidas a PP e PS, respectivamente. As crianças que iniciaram PP eram mais jovens ao diagnóstico de HA, ao início da profilaxia e aos 75 DE em comparação com o grupo PS. Antes do início da profilaxia, o grupo PP apresentou ABR maior que o grupo PS (mediana 10,5 [IQR 6,6–19,2] vs. 6,9 [IQR 3,4–11,5]; p=0,019), respectivamente. Em comparação com antes da profilaxia, ambos os grupos apresentaram redução da ABR aos 75 DE, mas principalmente o grupo PS (PP: mediana, 10,5 [6,6–19,2] vs. 7,3 [IQR 4,1–9,6] p = 0,003 e PS: mediana, 6,9 [3,4–11,5] vs. 2,7 [IQR 0,9–7,9] p = 0,019), respectivamente. Como esperado, em comparação com antes da profilaxia, somente o grupo PS mostrou redução significativa da AjBR aos 75 DE (PP: mediana, 0,8 [0,0–2,5] vs. 1,3 [IQR 0,0–3,4] p = 0,905 e PS: mediana, 2,9 [1,5–4,4] vs. 1,1 [IQR 0,6–2,6] p = 0,031), respectivamente. **Discussão e Conclusão:** A profilaxia reduziu a ABR em ambos os grupos e o AjBR no grupo PS para taxas semelhantes ao reportado em estudos internacionais. Antes do início da profilaxia, crianças com HA incluídas em PP apresentaram maior ABR em comparação com crianças do grupo PS, o que sugere que crianças incluídas na PP possam ter um fenótipo de sangramento mais grave que aquelas incluídas na PS. Por isso, o diagnóstico de HA e o início da profilaxia naquelas crianças foram mais precoces em relação ao grupo PS. Conforme nosso conhecimento, esse estudo é pioneiro ao comparar os desfechos hemorrágicos da PP vs PS e o primeiro estudo a avaliar os resultados da profilaxia conforme protocolo do Ministério da Saúde em crianças com HA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104927>

ID – 437

DOENÇA DE VON WILLEBRAND ASSOCIADA A ANGIODISPLASIA DE CÓLON

PBT Ernesto, AM Vanderlei, JIO Santos, WAPA Júnior, LEL Leite, FRAM Filho, GF Sousa, CCS Dutra

Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

Introdução: A doença de von Willebrand é um distúrbio hemorrágico causado pela deficiência ou disfunção do fator de von Willebrand (FvW), resultando em defeitos plaquetários e de coagulação, sendo o distúrbio hemorrágico hereditário mais comum. Possui prevalência de 1% na população em geral, com doença sintomática ocorrendo em 0,1%. Embora o sangramento trato gastrointestinal ocorra com menos frequência (14% dos pacientes), ele acarreta maior morbimortalidade, sendo o motivo de hospitalização mais comum nesses

pacientes. Demonstrou-se que defeitos qualitativos ou quantitativos do VWF estão associados a malformações vasculares, especialmente no trato gastrointestinal. A angiodisplasia de TGI possui maior incidência e gravidade entre os pacientes do tipo 2A, apesar de não ser muito bem esclarecido sua causalidade. O objetivo é contribuir para melhor entendimento dessa associação grave entre as doenças. Foi realizado levantamento de dados em prontuário e revisão da literatura. **Descrição do caso:** D.A.O., sexo masculino, 40 anos, já em acompanhamento clínico em serviço de referência devido Doença de von Willebrand. Em 2015 há necessidade de internamento hospitalar devido episódios de sangramentos do trato gastrointestinal, principalmente enterorragia e hematoquezia. Em hemograma admissional observado Hb: 1,4 g/dL, Leucócitos: 6440 mm e Plaquetas: 347.000/mm. O paciente é internado para terapia de suporte transfusional, além de terapia específica com concentrado de FVW/fator VIII e antifibrinolíticos. Posteriormente submetido a colonoscopia e evidenciado angiodisplasia hemorrágica em região de cólon ascendente. Apesar da terapia específica, paciente ainda persistia com perdas sanguíneas crônicas. Para reduzir risco de sangramento do TGI foi solicitado o Octreotida. Após início da terapia, paciente segue em acompanhamento ambulatorial com redução da necessidade transfusional e redução das perdas sanguíneas, além disso, está em uso profilático de concentrado de FVIII. **Conclusão:** A octreotida é um análogo da somatostatina, regula negativamente o fator de crescimento endotelial vascular, inibindo a angiogênese. A partir dos dados limitados disponíveis, pode-se realizar terapias invasivas como ressecção cirúrgica e embolização dos vasos acometidos além de terapia adjuvantes como talidomida, tamoxifeno e bevacizumabe. Por ser uma associação rara e de maior morbimortalidade, a identificação da angiodisplasia em paciente com DWV necessita ser mais precoce. Novos estudos sobre essa complicação rara necessitam ser feitos para melhorar a resposta ao tratamento e expectativa de vidas dos pacientes.

Referências:

Chorhenki NLJ, Ocran E, James PD. Special considerations in GI bleeding in VWD patients. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2022;2022(1):624-630.

Connell NT, Flood VH, Brignardello-Petersen R, Abdul-Kadir R, Arapshian A, Couper S, et al. ASH ISTH NHF WFH 2021 guidelines on the management of von Willebrand disease. *Blood Adv*. 2021;5(1):301-25.

Franchini M, Mannucci PM. Gastrointestinal angiodysplasia and bleeding in von Willebrand disease. *Thromb Haemost*. 2014;112(3):427-31.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104928>

ID – 3220

EPIDEMIOLOGIA DAS INTERNAÇÕES PARA TRATAMENTO DE HEMOFILIA NO BRASIL DE JANEIRO DE 2020 A JANEIRO DE 2025

E Capovilla^a, MS Gonçalves^a, AFB de Oliveira^a, RN Ruschel^a, MY de Castro^a, MZ Vianna^a, LF Proença^a, BS Cimirro^a, JWdO Romanov^b

^a Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

^b Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A hemofilia é um distúrbio sanguíneo que afeta a capacidade de coagulação de indivíduos e consequentemente a qualidade de vida dos portadores. Este estudo caracteriza aspectos epidemiológicos das internações para tratamento de hemofilia no Brasil entre janeiro de 2020 e janeiro de 2025. **Objetivos:** Descrever os aspectos epidemiológicos das internações hospitalares para tratamento de hemofilia no Brasil entre janeiro de 2020 e janeiro de 2025. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo epidemiológico observacional, descritivo e transversal, que analisou dados sobre internações sobre o tratamento de hemofilia (CID-10 D66/D67) no Brasil entre 2020 e 2025. A coleta utilizou dados secundários obtidos através do Sistema de Informações Hospitalares do SUS (SIH/SUS). **Discussão e Conclusão:** Entre o período analisado, o Brasil registrou um total de 2.864 internações para o tratamento de hemofilia. Destas, 2.452 (85,61%) foram de caráter de urgência e 412 (14,39%) eletivas. As regiões com maior prevalência de casos foram a Sudeste com 54,09% (n=1.549), seguida pela Nordeste com 28,56% (n=818). A menor prevalência foi observada no Centro-Oeste, com 86 internações (3%). Já em relação aos anos de internação, pode ser observada uma diminuição do número de casos em 2020 (n=493, 17,21% do total), possivelmente relacionado com a pandemia de SARS-CoV-2. O ano com maior volume de internações foi 2023 (n=611, 21,33% do total). Em relação aos custos, o valor médio das internações foi de R\$ 1.674,78, com uma média de permanência de 6,5 dias. A região Sudeste obteve o maior custo médio, R\$ 2.030,76 (1,21 vezes o nacional), e média de permanência de 6,7 dias. Já o menor valor médio foi obtido na região Nordeste, com R\$ 1.173,42 (0,7 vezes o nacional) e uma média de permanência de 6,6 dias. A taxa de mortalidade brasileira no período foi de 2,27. O Sudeste apresentou a menor taxa (0,97), enquanto o Nordeste registrou a maior (5,62), 4,57 vezes superior à segunda maior taxa, observada na região Sul, com 1,23. Observa-se que as internações para o tratamento de hemofilia no Brasil, entre janeiro de 2020 e janeiro de 2025, apresentaram maior prevalência na região Sudeste, com diminuição da média do valor total em 2020, possivelmente relacionada ao SARS-CoV-2. Nota-se que a região nordeste difere das demais em relação a maior mortalidade e menor quantidade de internados, o que destaca a importância de investimentos na área, já que essa região possui o menor valor médio por internação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104929>

ID – 2690

ESPECTRO CLÍNICO DAS ALTERAÇÕES CONGÊNITAS DO FIBRINOGENIO NO HEMORIO (SÉRIE DE CASOS)

A Bustinza Alvarez^a, MH Cerqueira^b, MS Rennì^b, L Amorim^b