

Introdução: A Síndrome de Osler-Weber-Rendu (SOWR), ou Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH), é uma doença vascular rara, de transmissão autossômica dominante, caracterizada por epistaxe recorrente, telangiectasias mucocutâneas e Malformações Arteriovenosas (MAVs) em diversos órgãos. Estima-se uma prevalência global entre 1:5.000 e 1:8.000. A ausência de triagem sistemática e o desconhecimento dos critérios diagnósticos contribuem para a subnotificação da condição, inclusive no Brasil. **Objetivos:** Descrever as manifestações clínicas, os métodos diagnósticos e as abordagens terapêuticas utilizadas no manejo da SOWR, com base em evidências científicas atualizadas, visando fornecer um panorama abrangente da doença. **Material e métodos:** Foi realizada uma revisão sistemática da literatura com buscas nas bases PubMed, SciELO e LILACS, entre 2005 e 2025, utilizando os descritores “hereditary hemorrhagic telangiectasia” (termo MeSH para SOWR) associados a “clinical manifestations”, “diagnosis” e “therapy OR treatment”. Aplicaram-se filtros para estudos com seres humanos, amostras ≥ 5 pacientes e delineamentos de revisão sistemática, ensaio clínico randomizado e metanálise. Após triagem e análise de elegibilidade, 9 estudos clínicos foram incluídos. **Discussão e Conclusão:** A epistaxe recorrente foi a manifestação mais prevalente (85%–95%), seguida pelas telangiectasias mucocutâneas ($\approx 80\%$) e MAVs viscerais, com destaque para pulmões (15%–45%), fígado (41%–74%) e cérebro (até 10%). O diagnóstico clínico baseia-se nos critérios de Curação e pode ser complementado por exames de imagem e análise genética (ENG, ACVRL1, SMAD4). As abordagens terapêuticas incluem antifibrinolíticos (ácido tranexâmico), talidomida e agentes antiangiogênicos como bevacizumabe, com respostas variáveis. A embolização seletiva e procedimentos como septodermoplastia são indicados nos casos refratários de epistaxe. As complicações mais relevantes incluem embolia paradoxal, AVC, insuficiência cardíaca de alto débito, anemia crônica e sangramentos digestivos recorrentes. Estratégias de rastreamento com ecocardiograma com contraste, tomografia e ressonância magnética são essenciais na prevenção de desfechos graves. A SOWR representa um desafio clínico pela diversidade fenotípica e potencial de complicações graves. O diagnóstico precoce, aliado ao rastreamento sistemático de MAVs e ao manejo individualizado das manifestações hemorrágicas, pode reduzir significativamente a morbimortalidade. Terapias farmacológicas emergentes, como o bevacizumabe, têm se mostrado promissoras, mas exigem maior robustez metodológica para validação. A abordagem multidisciplinar, incluindo otorrinolaringologia, genética, radiologia intervencionista e gastroenterologia, é fundamental para o cuidado integral dos pacientes. Por fim, apesar dos avanços, há necessidade de estudos longitudinais que aprofundem os desfechos clínicos e as respostas terapêuticas a longo prazo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104906>

HEMOSTASIA E PAREDE VASCULAR: DOENÇAS DE COAGULAÇÃO E FIBRINÓLISE

ID – 2438

ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR NA PROFILAXIA COM EMICIZUMABE EM PACIENTE COM HEMOFILIA A E INIBIDOR

JA Silva ^a, AIEL Matos ^a, CB Barreira ^a, LI Pires ^b, TO Rebouças ^a, SM Rocha ^a, FG Rodrigues ^a, FB Castro ^a

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (HEMOCE), Fortaleza, CE, Brasil

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia do Piauí (HEMOPI), Teresina, PI, Brasil

Introdução: A manifestação clínica da Hemofilia A grave com inibidor tem seu manejo desafiante pois cursa com muitos sangramentos de forma espontânea e com leves traumas, sendo assim o papel da equipe multidisciplinar no acompanhamento destes pacientes requer um monitoramento clínico personalizado e humanizado. A introdução de terapias inovadoras, como o Emicizumabe tem contribuído significativamente na redução destes sangramentos de forma profilática. **Objetivo:** Relatar a experiência de um paciente com hemofilia A e presença de inibidor, utilizando o Emicizumabe de forma profilática, e destacar a importância do acompanhamento multidisciplinar no manejo destes casos. **Método:** Trata-se de um relato de caso de A.J.S.S., sexo masculino, 40 anos, acompanhado no Ambulatório de Coagulopatias do Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (HEMOCE), quando em 2023 iniciou o uso do Emicizumabe. O paciente foi avaliado por toda a equipe multiprofissional antes de iniciar a profilaxia e permaneceu sendo acompanhado com consulta médica trimestral além disso realizava consulta com a enfermagem e a fisioterapia visando monitorar a evolução clínica, funcional e psicossocial. **Resultado e discussão:** Antes do início da nova terapia, o paciente apresentava articulações-alvo no cotovelo esquerdo e tornozelo esquerdo, com sangramentos frequentes que levavam a visitas recorrentes ao pronto atendimento do HEMOCE e nas unidades de emergência. Relatava qualidade de vida “péssima” (nota 2 em escala de 0 a 10) e dor intensa, classificada como 8 na Escala Visual Analógica (EVA). Após dois anos de profilaxia com Emicizumabe, houve redução para apenas três episódios hemorrágicos no período de 2 anos, dor referida como leve incômodo (EVA=2) e qualidade de vida classificada como “muito boa” (nota 8). O paciente descreve-se atualmente como “uma pessoa normal e independente”. Estudos recentes (ex.: Ozkan et al., 2024; Hayran et al., 2025; Hilberink et al., 2020.) corroboram que a profilaxia reduz significativamente a frequência de sangramentos e favorece a retomada progressiva de atividades físicas anteriormente impossíveis de serem praticadas por causa das hemartroses de repetição, favorecendo o impacto positivo na independência funcional e social. **Conclusão:** Com

uso de novas terapias, como o Emicizumabe, associada a um acompanhamento multidisciplinar estruturado no tratamento da hemofilia, tem proporcionado melhorias expressivas no controle de sangramentos, na redução da dor e no bem-estar global. Esse cuidado integrado promove não apenas melhor condicionamento físico, mas também autonomia e qualidade de vida para pacientes com hemofilia e inibidor.

Referências:

Hayran Y, et al. Effectiveness of physiotherapy on pain, strength, balance and hemarthrosis in patients with Haemophilic arthropathy: A randomized controlled trial. *BMC Musculoskeletal Disorders*. 2025;26(1).

Hilberink SR, et al. Effects of exercise in people with Haemophilia: An umbrella review of systematic reviews and meta-analyses. *Research in developmental disabilities*. 2020;104(1).

Ozkan T, et al. Physiotherapy improves quality of life in people with Haemophilia: a meta-analysis of randomized controlled trials. *Haemophilia*. 2024;30(2).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104907>

ID – 2819

ABORDAGEM TERAPÊUTICA DA SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDE GESTACIONAL: UMA REVISÃO

M Marques Silva de Carvalho,
G Borges Alves dos Santos, C Ribeiro Borges,
B Lacerda de Souza

Universidade de Uberaba, Uberaba, MG, Brasil

Introdução: A Síndrome Antifosfolípide gestacional (SAF) é uma trombofilia adquirida e rara, caracterizada pela presença morbidade fetal e de pelo menos um anticorpos antifosfolípides: Anticoagulante Lúpico (LAC), Anticardiolipina (ACA) ou anti- $\beta 2$ Glicoproteína I ($\alpha \beta 2$ GP1), que ativam células e induzem inflamação, resultando em um estado pró-trombótico e pró-inflamatório. Dessa forma, pacientes portadoras de SAF podem apresentar complicações gestacionais importantes que englobam um vasto leque de complicações relacionadas ao binômio materno-fetal ao longo da gestação. **Objetivos:** O objetivo deste estudo é avaliar os tratamentos de anticoagulação durante a gestantes portadoras de SAF, tendo em vista que a terapia é fundamental para melhorar os desfechos da gravidez. **Material e métodos:** Foi realizada uma revisão sistemática com evidências científicas coletadas em 05 de agosto de 2025, utilizando os bancos de dados MEDLINE, PubMed e LILACS. Os descritores utilizados foram “anticoagulants”, “antiphospholipid syndrome” and “pregnancy”, combinados pelo operador booleano AND. Os critérios de inclusão foram: artigos disponíveis online, publicados em português e inglês nos últimos 5 anos. Foram excluídos artigos não relacionados ao tema e literatura cinzenta. Foram encontrados 101 artigos originais, dos quais 37 foram pré-selecionados, e após leitura detalhada, 5 atenderam aos critérios estabelecidos. **Discussão e Conclusão:** A tromboprolifasia primária geralmente não é recomendada para

pacientes com anticorpos positivos para SAF sem histórico de trombose e sem resultados adversos na gravidez. Nessas pacientes, que apresentam situações de alto risco, como cirurgia, imobilização prolongada, puerpério e outros adventos como histórico de perda fetal no primeiro trimestre devem fazer uso de Ácido Acetilsalicílico (AAS) 81 a 100 mg/dia iniciados antes das 16ª semanas de gestação, sendo possível a associação com Heparina de Baixo Peso Molecular (HBPM) profilático, como a enoxaparina 40 mg subcutânea uma vez ao dia. Em casos com histórico anterior de complicações mediadas pela placenta ou pacientes positivas recorrentes para os três tipos de anticorpos (LAC, ACA e $\alpha \beta 2$ GP1), recomenda-se também com AAS com HBPM profilático. Pacientes com SAF com eventos trombóticos recomenda-se AAS e dose intermediária ou dose plena de HBPM. Devido à teratogenicidade de varfarina, não é aconselhado o seu uso durante a gestação. Além disso, as opções de Anticoagulantes Orais de Ação Direta (DOACs) não são também prescritos, pois não há dados suficientes para julgar a segurança da medicação durante a gravidez. Diante do que foi analisado, é possível observar que é necessário avaliar o histórico da paciente grávida portadora de SAF a fim de terminar com exatidão qual direcionamento do tratamento será seguido. Dessa forma, é imprescindível realizar um bom acompanhamento da paciente antes mesmo da concepção, se possível, para que assim o profissional de saúde possa tomar a melhor conduta para visar o bem-estar da paciente e da gestação. Além disso, é importante destacar que há necessidade de pesquisas sobre o uso dos DOACs nessa população tendo em vista que falta literatura acerca disso. Tendo em vista a gravidade e potencial de complicações relacionadas à patologia, observa-se uma carência de literatura e informações consistentes baseadas em evidências para um manejo adequado e seguro dos casos, principalmente quando a sua profilaxia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104908>

ID – 2910

ACIDENTE VASCULAR HEMORRÁGICO (AVCH) COMO DESFECHO FATAL EM PACIENTE COM HEMOFILIA A ADQUIRIDA

JIDO dos Santos, AMMDS Ferreira,
ADMB Aguiar, ICS de Araújo, RA de Assis,
AM Vanderlei, MDCB Correia, LESL Leite,
CC Silva e Dutra, WAP Araújo Junior,
PBT Ernesto, GF de Sousa, FRDA Melo Filho

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

Introdução: A hemofilia A adquirida é uma doença hemorrágica rara, com incidência mundial de 1 a 1,5 caso por milhão de habitantes. É uma doença de origem autoimune, caracterizada pela produção de autoanticorpos contra o Fator VIII (FVIII), sem histórico familiar de distúrbios hemorrágicos. Tem como fatores de risco: doenças autoimunes, neoplasias (sólidas ou hematológicas), uso de certos medicamentos, gestação e período pós-parto. **Descrição do caso:** Paciente de 57 anos, sexo feminino, hipertensa (em uso de anlodipino