

auxiliar em uma melhor programação terapêutica para o paciente.

Referências:

1. Brasil. Ministério da Saúde. Manual das coagulopatias hereditárias raras. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.
2. Romagnolo C, Burati S, Ciaffoni S, Fattori E, Franchi M, Zanon E, Girolami A. Severe factor X deficiency in pregnancy: case report and review of the literature. *Haemophilia*. 2004;10(5):665-8.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104924>

ID – 2028

DESAFIO TERAPÊUTICO NA AFIBRINOGENEMIA CONGÊNITA: DO SANGRAMENTO INTRACRANIANO À TROMBOSE VENOSA PROFUNDA

MC Della Piazza, M Verissimo, LCM Gusmão,
AC Azevedo, JC Yajima, CC Omae,
MBR do Amaral, TN Ferreira, J Boni,
SR Brandalise

Centro Infantil Boldrini, Campinas, SP, Brasil

Introdução: A Afibrinogenemia Congênita (AC) é uma coagulopatia hereditária rara (1:1.000.000), de herança autossômica recessiva, caracterizada por níveis ausentes ou extremamente baixos de fibrinogênio plasmático. Embora as manifestações hemorrágicas sejam predominantes, eventos trombóticos também ocorrem, devido à ausência da atividade antitrombótica da cadeia γ do fibrinogênio, semelhante à antitrombina I. **Descrição do caso:** Mulher, 29 anos, filha de pais consanguíneos, com diagnóstico de AC nos primeiros dias de vida após sangramento importante de coto umbilical. Histórico de sangramentos mucosos, articulares e musculares. Em 2015, apresentou hematoma subdural crônico; em 2017, sangramento intraparenquimatoso; e posteriormente, craniectomia descompressiva após novo trauma. A profilaxia foi suspensa por dificuldade de acesso venoso. Em julho de 2024, após vômitos por intoxicação alimentar, evoluiu com cefaleia intensa. TC de crânio revelou hematoma cerebelar bilateral com efeito de massa e herniação tonsilar. Após piora clínica, foi intubada, internada na UTI e submetida à craniectomia para drenagem. Iniciou reposição de fibrinogênio, mantendo níveis séricos em torno de 100 mg/dL por 10 dias, associada a ácido tranexâmico. No 13º dia Pós-Operatório (PO), apresentou sangramento de ferida operatória, tratado com crioprecipitado. No PO15, desenvolveu Trombose Venosa Profunda (TVP) extensa em membro inferior direito, associada a cateter central, iniciando enoxaparina em dose terapêutica. Recebeu alta após 35 dias, com esquema ambulatorial de reposição a cada 4 dias e anticoagulação com rivaroxabana. Atualmente, segue com reposição a cada 5 dias e níveis próximos ao limiar inferior. **Discussão e Conclusão:** A AC compromete múltiplos componentes da hemostasia, afetando coagulação, fibrinólise e função plaquetária. Embora os sangramentos sejam frequentes, eventos trombóticos, como

TVP e trombozes arteriais, também ocorrem, especialmente após a puberdade. Mesmo sem reposição, há risco trombótico, sugerindo papel da trombina circulante e da ausência da atividade “antitrombina I” do fibrinogênio. Além disso, a ligação do fibrinogênio ao plasminogênio favorece a fibrinólise; sua ausência pode prejudicar a degradação de coágulos. O manejo clínico é complexo e individualizado, devido à raridade da doença e à ausência de protocolos robustos. O relato de casos contribui significativamente para a ampliação do conhecimento e aprimoramento terapêutico. A participação em registros internacionais é essencial para o avanço da compreensão dessa patologia. O caso ilustra os desafios no manejo de paciente com afibrinogenemia congênita com complicações hemorrágicas e trombóticas em contexto cirúrgico. Destaca-se a importância da monitorização laboratorial, ajuste preciso da reposição de fibrinogênio e avaliação criteriosa da anticoagulação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104925>

ID – 2431

DESENVOLVIMENTO DE CONTEÚDO EDUCATIVO COM ORIENTAÇÕES PARA OS PACIENTES COM HEMOFILIA A EM USO DO EMICIZUMABE: UM CUIDADO DA ENFERMAGEM

ACCS Ramos, IM Costa, LVdC Oliveira

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

Introdução: A hemofilia A é uma doença hemorrágica hereditária que exige cuidados contínuos para prevenir complicações e melhorar a qualidade de vida. Com os avanços terapêuticos, o Emicizumabe tem se destacado como uma alternativa eficaz na profilaxia de sangramentos, promovendo maior autonomia aos pacientes. O sucesso do tratamento depende do entendimento e da aceitação às orientações da equipe multiprofissional. Assim, desenvolver conteúdos educativos é fundamental para promover conhecimento, segurança e autocuidado. **Objetivos:** Este estudo teve como objetivo elaborar um material educativo para pacientes com hemofilia A em uso do Emicizumabe em um Centro Tratador de Hemofilia (CTH) do Nordeste, visando estimular a adesão, o autocuidado e a segurança no manejo da terapia. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo metodológico em três etapas: 1) Revisão da literatura sobre o uso do Emicizumabe e necessidades educativas; 2) Elaboração de material compreensivo, baseado em evidências e diretrizes clínicas; 3) Avaliação do conteúdo por uma equipe multiprofissional composta por médicos, enfermeiros e farmacêutico. **Resultados:** Foi produzido um conteúdo abordando informações essenciais sobre a profilaxia com Emicizumabe. Durante os treinamentos no CTH, as enfermeiras explicavam: definição do medicamento, os tipos de doses, frequência de uso, recomendações de segurança pré-tratamento, possíveis reações adversas, manejo de sangramentos persistentes, conduta em procedimentos invasivos, abordagem sobre a medicação: acondicionamento, higiene das mãos, preparo e administração da medicação, registros e descarte de