

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

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