

ID – 2338

MUDANÇAS NA VIDA DA CRIANÇA/ADULTO COM HEMOFILIA A EM USO DO EMICIZUMABE: PERCEPÇÃO DO CUIDADOR/PACIENTE

ACCS Ramos, IM Costa, LVdC Oliveira

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

Introdução: Hemofilia A é uma doença hemorrágica hereditária causada pela deficiência do fator VIII (FVIII). O tratamento tradicional envolve reposição endovenosa de FVIII, mas alguns pacientes desenvolvem inibidores, dificultando o manejo e afetando a qualidade de vida. O Emicizumabe, um anticorpo monoclonal que mimetiza o FVIII sem ser neutralizado por inibidores, trouxe uma nova esperança. **Objetivos:** Este estudo busca entender a percepção de cuidadores/pacientes em profilaxia com Emicizumabe em um Centro Tratador de Hemofilia (CTH) do Nordeste. **Material e métodos:** Estudo transversal, quali-quantitativo, com questionário elaborado on-line contendo perguntas abertas e fechadas sobre a experiência com Emicizumabe. Participaram 16 pessoas: 10 cuidadores e 6 pacientes, com idades entre 2 e 39 anos, em diferentes tempos de tratamento. **Resultados:** A maioria (68,75%) eram crianças de 2 a 17 anos, e 31,25% adultos de 24 a 39 anos. Metade (50%) estava em profilaxia de 3 a 6 meses, e os demais em diferentes períodos. Todos relataram redução significativa de episódios hemorrágicos e melhora na qualidade de vida. A aplicação subcutânea foi considerada fácil por 62,5% e muito fácil por 37,5%. Não houve relatos de efeitos adversos. Os benefícios mais citados foram facilidade na administração (100%), menor impacto na rotina (93,8%), menos idas à emergência (87,5%), além da facilidade no armazenamento (81,3%) e no transporte domiciliar (62,5%). Os principais desafios foram a adaptação à via subcutânea (57,1%), a manutenção da regularidade do tratamento para ajustes da dose (37,5%) e a impossibilidade do manejo da dose como faziam com o Concentrado de FVIII (21,4%). Quanto ao preparo, 93,8% acharam fácil, e poucos relataram dúvidas sobre riscos, como trombose. No tocante a opinião dos entrevistados sobre a profilaxia com o Emicizumabe, frases comuns foram: “melhoria na qualidade de vida”, “sem sangramentos” e “viver como uma pessoa normal”. Houve sugestões por doses prontas na seringa e aplicações menos frequentes. **Discussão e Conclusão:** Os dados mostram uma recepção positiva ao medicamento, com redução de sangramentos e facilidade de uso, o que favorece a adesão, demonstrando compatibilidade com estudos analisados. A ausência de efeitos colaterais reforça sua segurança. Os relatos de melhora na rotina e autonomia indicam benefícios além da saúde física. Ainda assim, desafios como adaptação à via subcutânea e a manutenção da regularidade do tratamento para ajustes da dose precisam ser considerados. As sugestões dos participantes apontam para melhorias, como doses prontas na seringa e aplicações menos frequentes, que podem facilitar ainda mais o uso do medicamento. O Emicizumabe é uma terapia eficaz, segura e bem aceita na profilaxia da hemofilia A, promovendo redução de sangramentos e melhora na qualidade de vida. Sua facilidade de uso favorece a adesão, mas é

importante oferecer suporte contínuo para superar desafios e otimizar os resultados.

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 and Cell Therapy. 2022;44 (Supplement 2):S281, ISSN 2531-1379, <https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.474>.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104955>

ID – 816

NOVAS TERAPIAS PARA A PROFILAXIA EM PESSOAS COM HEMOFILIA B COM INIBIDORES

DK Souza^a, RA Asevedo^a, DM de Souza^a,
ML Battazza^b, ITRM Galhardo^b,
JD Alvares-Teodoro^c, RM Camelo^a^a Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil^b Associação Brasileira de Pessoas com Hemofilia (ABRAPHEM), São Paulo, SP, Brasil^c Faculdade de Farmácia, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A hemofilia B (HB) é uma coagulopatia rara por deficiência de fator IX (FIX), caracterizada por sangramentos espontâneos ou após traumas leves. Sangramentos articulares são comuns e podem provocar artropatia hemofílica, com dor crônica, síndrome de imobilidade e pior qualidade de vida (QV). O tratamento tradicional da HB consiste na reposição de FIX para tratar (episódico) ou evitar (profilaxia) sangramentos. A profilaxia está relacionada com preservação da saúde articular, melhor QV e menor mortalidade. Contudo, até 5% dos casos desenvolvem anticorpos neutralizantes contra o FIX (inibidores), que ainda podem desencadear reações anafiláticas. Assim, nas pessoas com HB e inibidor (PcHBI), a efetividade do FIX é comprometida, com maior risco de sangramento e suas complicações. O tratamento exige agentes de bypass (ABp), sendo o fator VII ativado recombinante (rFVIIa) a única opção segura, pois o complexo protrombínico parcialmente ativado (CCPa) contém FIX e pode causar anafilaxia. Além disso, a indução de imunotolerância tem baixo sucesso e associa-se a complicações como síndrome nefrótica. Diante dessas limitações, o tratamento das PcHBI permanece restrito. **Objetivos:** O objetivo desta revisão de escopo foi descrever as novas terapias não-fator para PcHBI. **Material e métodos:** Fez-se uma revisão em base de dados da literatura até junho/2025 utilizando os termos “hemofilia B” e “inibidor”. Foram selecionadas publicações que descrevessem o tratamento de PcHBI com produtos pró-coagulantes não-fator. **Discussão e Conclusão:** O concizumabe é um anticorpo monoclonal contra o inibidor da via do fator tissular. O estudo de fase 3 explorar4 mostrou que a administração diária de concizumabe em pessoas com hemofilia A e inibidores (PcHAI)/PcHBI reduz a taxa de sangramento anualizada (TAS), em relação ao tratamento episódico exclusivo. No estudo de

fase 3 explorer7, a TAS de PchBi em profilaxia diária com fitusiran reduziu em 70%, quando comparada ao tratamento episódico. Além disso, no explorer7, a profilaxia com concizumabe melhorou a QV em PchAi/PchBi. Eventos tromboembólicos não fatais ocorreram inicialmente, mas não se repetiram após ajuste da dose. O fitusiran é um RNA de interferência que reduz a expressão da Antitrombina (AT). O estudo de fase 1 em PchAi/PchBi mostrou redução da atividade da AT com perfil adequado de segurança. No estudo de fase 2, PchA/PchB (com ou sem inibidores) em tratamento episódico receberam doses mensais de fitusiran, ajustadas posteriormente para bimestrais, com redução de 98% da TAS. Houve 2 casos de trombose (1 em PchBi), além de toxicidade hepática e biliar. Com a introdução do regime baseado na atividade da AT, houve redução de eventos graves. No estudo de fase 3 ATLAS-INH, a TAS, em PchBi com aplicação mensal de fitusiran, foi um décimo da TAS observada no tratamento episódico. No estudo de fase 3 ATLAS-PPX, a TAS em PchA/PchB (com ou sem inibidores) em profilaxia mensal com fitusiran foi 60% a TAS observada na profilaxia com fatores, porém, para PchBi, não houve diferença estatística. Embora o fitusiran tenha melhorado a qualidade de vida em comparação à profilaxia com fatores, ele foi associado à hepatotoxicidade e a eventos tromboembólicos não fatais. Portanto, apesar da baixa representatividade de PchBi nos estudos, as novas terapias não-fator para profilaxia são promissoras ao propor maior facilidade e flexibilidade de administração. Entretanto, o perfil de segurança, em especial do fitusiran, merece melhor avaliação em PchBi.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104956>

ID – 2931

O DESAFIO DE GERENCIAR COAGULOPATIAS EM PACIENTES COM TRAUMA E LESÃO CEREBRAL TRAUMÁTICA: UMA REVISÃO NARRATIVA

CSDS Oliveira^a, LGDO Costa^a, BVR E Almeida^b, KDOR Borges^c, GR E Almeida^d, SCDC Filho^a

^a Universidade do Estado do Pará (UEPA),

Santarém, PA, Brasil

^b IMEPAC, Araguari, PA, Brasil

^c Oncológica Tapajós, Santarém, PA, Brasil

^d Oncomaster - Santa Isabel do Pará, Santarém, PA, Brasil

Introdução: A Coagulopatia Induzida pelo Trauma (TIC) é causa importante de mortalidade potencialmente evitável e, na lesão Cerebral Traumática (TCE), está associada à expansão hemorrágica e piores desfechos neurológicos. Estratégias atuais combinam ácido tranexâmico (TXA) precoce, protocolos de ressuscitação hemostática guiada por metas e testes viscoelásticos (VHA), mas há variação significativa entre centros. Esta revisão narrativa reúne e analisa a literatura recente sobre diagnóstico e manejo da TIC no contexto do TCE, com foco em recomendações baseadas em evidências. **Objetivos:** Objetivo do estudo é descrever evidências publicadas entre janeiro de 2019 e julho de 2025 sobre

diagnóstico e tratamento da coagulopatia em trauma, com ênfase no TCE. **Material e métodos:** Realizou-se busca nas bases PubMed, SciELO e LILACS usando as palavras-chave (“trauma-induced coagulopathy” OR “acute traumatic coagulopathy” OR coagulopathy) AND (“traumatic brain injury” OR TBI) AND (“management” OR “guideline” OR “viscoelastic” OR “TEG” OR “ROTEM” OR “tranexamic” OR “massive transfusion”). Foram excluídos estudos fora do escopo, sem dados clínicos quantitativos, duplicados, sem acesso ao texto integral, relatos de caso únicos, revisões sistemáticas resumos de congresso sem dados completos. **Discussão e Conclusão:** A Diretriz Europeia de 2023 apresentou 39 recomendações para manejo da TIC, incluindo uso de VHA para guiar transfusão e reposição de fibrinogênio. O ensaio clínico CRASH-3 incluiu 12.737 pacientes com TCE e mostrou que TXA administrado até 3 horas reduziu a mortalidade em 12% nos casos leves a moderados com pupilas reativas, sem elevação nos eventos trombóticos (≈1,5%). Estudos apontaram que TEG (Tromboelastografia) e ROTEM (Tromboelastometria) reduzem uso desnecessário de hemocomponentes (20%–25%) e aceleram decisões terapêuticas. Evidenciou-se que D-dímero elevado, INR prolongado e plaquetopenia associam-se à expansão de hematoma no TCE. As evidências sustentam uma abordagem de “hemostasia dirigida por danos” com TXA precoce em casos selecionados, VHA para orientar reposição específica de fatores e correção rápida de acidose, hipotermia e hipocalcemia. O CRASH-3 reforça a janela terapêutica do TXA e a segurança de seu uso. O VHA, conforme recomendado por Maegle et al., permite personalizar o tratamento e evitar transfusão excessiva. Entretanto, a heterogeneidade nos protocolos e a ausência de validação multicêntrica para TCE isolado dificultam padronização. Biomarcadores como D-dímero podem contribuir para estratificação de risco, mas necessitam validação clínica e integração a protocolos existentes. O manejo da coagulopatia no trauma e TCE deve integrar TXA precoce quando indicado, ressuscitação guiada por metas com VHA e protocolos padronizados para correção rápida de distúrbios associados. A adoção mais ampla requer validação multicêntrica, definição de alvos viscoelásticos e adaptação às realidades assistenciais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104957>

ID – 1897

PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES COM HEMOFILIA ADQUIRIDA ATENDIDOS NA FUNDAÇÃO HEMOPA, BELÉM, PARÁ

LTVM Francês^a, CRM Soares^a, BJJ Neves-Júnior^a, FCM Oliveira^b

^a Fundação HEMOPA, Belém, PA, Brasil

^b Universidade Federal do Pará (UFPA), Belém, PA, Brasil

Introdução: A Hemofilia Adquirida (HA) é uma doença autoimune rara caracterizada pelo desenvolvimento de anticorpos (IgG) contra fatores da coagulação sanguínea. Diferente da hemofilia congênita, a HA se manifesta em pacientes sem antecedentes pessoais ou familiares de