

custos de hospitalização, características sociodemográficas e mortalidade. **Metodologia:** Trata-se de um estudo epidemiológico, descritivo e retrospectivo, de análise quantitativa, cuja fonte de dados foi o Sistema de Morbidade Hospitalar (SIH-SUS) do Ministério da Saúde, tabulados em gráficos e tabelas no programa Microsoft Excel 2016. **Resultados:** Foram registradas 9.066 internações por afecções hemorrágicas e outras doenças do sangue e dos órgãos hematopoéticos no estado da Bahia, com um aumento de 103,97% de 2010 a 2019 e uma redução de 25,57% entre 2019 e 2020. O tempo médio de permanência nas internações foi de 8,0 dias, com diminuição de 22,5% no período analisado, e o valor médio por internamento foi de R\$752,79. A taxa de mortalidade foi de 5,67 óbitos/100 internações, com maior letalidade para o sexo feminino (55,25%) e indivíduos com mais de 60 anos. Além disso, 51,14% das internações ocorreram no sexo feminino e 35,7% ocorreram na cor parda. A faixa etária predominante foi de 1-4 anos (17,14%) seguida de 5-9 anos (11,9%). Ademais, 85,5% das internações possuíam caráter de urgência. **Discussão:** A classificação das afecções hemorrágicas e outras doenças do sangue e dos órgãos hematopoéticos compreende um grupo vasto de enfermidades que possuem, muitas vezes, etiologia, quadro clínico, diagnóstico, tratamento e prognóstico diferentes. No período analisado, houve um aumento expressivo no número de internações por essas doenças e foi possível observar sua relevância tanto para o público entre 1-9 anos, em que nota-se a maior incidência de casos, quanto para o público com mais de 60 anos, já que essas enfermidades em questão, comumente, têm a taxa de mortalidade aumentada conforme o avanço da idade. A alta prevalência em pessoas pardas não se configura como fora do normal, por conta da constituição étnica majoritária do país e, principalmente, do estado da Bahia. Os dados que diferenciam as internações por sexo não são significativas já que a doença não se relaciona diretamente com essa variável. Além disso, o fato de a maior parte dos internamentos possuir caráter de urgência denuncia o diagnóstico tardio, o que pode estar relacionado com a elevada taxa de mortalidade. **Conclusão:** Diante disso, as estratégias de diminuição da incidência das afecções hemorrágicas e outras doenças do sangue e dos órgãos hematopoéticos relacionam-se diretamente ao diagnóstico precoce e diferencial, a partir da compreensão das alterações clínicas e laboratoriais compatíveis com as características de cada doença. Isso pode ser realizado através de uma anamnese bem feita juntamente com interpretação dos exames laboratoriais, sem dispensar a necessidade da orientação e do acompanhamento após o estabelecimento do diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.392>

RESULTS FROM A 52-WEEK, NONINTERVENTIONAL STUDY OF BRAZILIAN INDIVIDUALS WITH SEVERE HAEMOPHILIA A RECEIVING PROPHYLAXIS: RATES OF BLEEDING, FVIII USE, AND QUALITY OF LIFE

GG Yamaguti-Hayakawa^a, PR Villaça^b, C Lorenzato^c, MH Cerqueira^d, LCO Oliveira^e,

ACKVD Nascimento^f, CBF Dametto^g, DB Reddy^h, H Yu^h, MC Ozelo^a

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brazil

^b Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brazil

^c Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná (HEMEPAR), Curitiba, PR, Brazil

^d Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^e Fundação Hemocentro de Ribeirão Preto (FUNDHERP), Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brazil

^f Serviço de Hematologia, Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brazil

^g Hemocentro do Estado do Rio Grande do Sul (HEMORGS), Porto Alegre, RS, Brazil

^h BioMarin Pharmaceutical Inc., Novato, United States

Regular prophylaxis with exogenous Factor VIII (FVIII) is recommended for individuals with severe haemophilia A (HA), but standardised data on bleeding, FVIII use, and quality of life (QoL) for this population in routine clinical practice are scarce. In a prospective, multinational, noninterventional study, male participants age ≥ 18 years with severe HA (FVIII ≤ 1 IU/dL) receiving prophylactic FVIII were followed for at least 6 months. Bleeding and FVIII use were reported weekly. Annualised bleeding rate (ABR) and FVIII infusion rate were calculated for participants with ≥ 6 months follow-up and combined with retrospective data from 6 months prior to baseline. Adverse events (AEs) were collected monthly. Participants completed the haemophilia-specific health-related QoL questionnaire for adults (Haemo-QoL-A) at baseline. This abstract presents a sub analysis of the study's Brazilian population. For all 54 Brazilian participants, median (range) age was 27 (18–47) years. For the 41 (76%) Brazilian participants with ≥ 6 months follow-up, mean (standard deviation [SD]; median) ABR for treated bleeds was 2.42 (4.05; 0.80) bleeds per year and mean (SD; median) annualised FVIII infusion rate was 167.87 (60.22; 155.17) infusions per year. Mean (SD; median) ABRs of treated traumatic, spontaneous, and joint bleeds were 0.90 (1.6; 0.0), 1.52 (3.3; 0.0), and 1.91 (3.29; 0.0) bleeds per year, respectively. Median (range) percentage of follow-up time adherent with prescribed prophylaxis frequency in Brazilian participants was 94.7% (49%–100%). Mean (SD) Haemo-QoL-A total transformed score (0–100) score was 70.3 (15.1). The lowest mean (SD) domain scores (representing lower QoL) in all Brazilian participants were for treatment concern 45.7 (30.85), physical functioning 66.9 (21.33), and consequences of bleeding 68.1 (22.92). AEs were reported in 22 (40.7%) participants, with the most common AEs being haemophilic arthropathy, nasopharyngitis, and synovitis, each reported in 2 (3.7%) Brazilian participants. Two serious AEs (oesophageal haemorrhage and haematoma) were reported,



each by single participant (1.9%). Despite high prophylaxis adherence, participants reported breakthrough spontaneous and joint bleeding and impaired physical functioning. Additional haemostatic options for severe HA are needed.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.393>

TRATAMENTO DE HEMARTROSES EM PACIENTES HEMOFÍLICOS GRAVES

FV Costa, MEC Cordeiro, MC Antunes, RL Silva

Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

Introdução: As hemofilias A e B são doenças congênicas raras, recessivas ligadas ao X, causadas por falta ou deficiência de fator de coagulação VIII (FVIII) ou IX (FIX), respectivamente. De acordo com os níveis basais desses fatores de coagulação, no qual a deficiência resultaria na tendência a sangramento, essa doença pode ser classificada de três formas quanto a sua gravidade. Quando os níveis são menores que 1% intitula-se grave, níveis entre 1% e 5% moderada e entre 6% e 40% leve. A terapêutica tem como conduta principal a reposição do fator de coagulação deficiente, podendo ser feita com fatores derivados de plasma humano ou recombinantes. Porém, apesar de possuir uma terapêutica, grande parte dos casos graves são sintomáticos e podem ter complicações, na sua maioria, nos músculos e nas articulações. Uma dessas desordens é a hemartrose, um sangramento intra-articular que pode resultar no desenvolvimento de uma artropatia crônica. Essa manifestação tende a acometer principalmente articulações do joelho, tornozelo ou cotovelo, em cerca de 80% dos casos. **Objetivo:** descrever as formas de tratamento e prevenção das hemartroses em pacientes hemofílicos graves. **Metodologia:** Trata-se de uma pesquisa qualitativa do tipo revisão integrativa para identificação de produções sobre temas associados a hemartrose e hemofilia grave. A busca dos artigos foi através das bases de dados PubMed, Scientific Electronic Library Online (SciELO) e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) “hemarthrosis and hemophilia”; “joint diseases and hemophilia” e termos correspondentes no português. A pesquisa obedeceu aos critérios de inclusão: a) artigos b) estar disponível em texto completo c) estudos disponíveis nos idiomas português, inglês ou espanhol d) ensaios clínicos randomizados e) terem sido publicados entre 2016 e 2021 f) artigos que contemplem hemartrose por hemofilia grave. Como critérios de exclusão, foram desconsiderados os textos que não tinham relação com a temática e/ou apresentaram duplicatas. **Resultados e discussão:** O tratamento e prevenção de hemartroses inclui a reposição de fator para hemofilia A e B, tratamento medicamentoso com anticorpo monoclonal emicizumabe para hemofilia A e tratamento fisioterápico. Estudo avaliou a reposição profilática de fator VIII em pacientes com hemofilia A grave. A profilaxia precoce do fator diminuiu a ocorrência de danos articulares mas não foi suficiente para prevenir totalmente os danos. Em outra pesquisa, nesse caso na hemofilia B, padrões de sangramentos nas articulações alvo foram avaliados como o uso de *nonacog betapegol*, um fator IX recombinante glicoPEGuilado com meia-vida estendida. O tratamento apresentou



resultados positivos na redução de sangramentos articulares-alvo em pacientes com hemofilia B. O uso de emicizumabe, anticorpo monoclonal biespecífico de aplicação subcutânea, demonstra ser eficaz na profilaxia e tratamento de sangramentos com boa segurança e tolerabilidade. Tratamento fisioterápico com técnicas manuais em pacientes com artropatia hemofílica de tornozelo e cotovelo apresentou resultados positivos, melhorando mobilidade, amplitude de movimento e reduzindo a dor. **Conclusão:** Alguns tratamentos são indicados para prevenção de danos articulares em pacientes hemofílicos graves. No entanto, a prevenção total dos danos ainda é um desafio. Portanto, é necessária uma combinação de tratamentos e acompanhamento por equipe multidisciplinar de forma a garantir a saúde e qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.394>

HEMOSTASIA E PAREDE VASCULAR: DOENÇAS DE PLAQUETAS

EMBOLOGIZAÇÃO ESPLÊNICA COMO TERAPIA PONTE PARA ESPLENECTOMIA EM PACIENTE ADULTO COM PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA GRAVE NÃO RESPONDEDORA A MÚLTIPLAS TERAPIAS: RELATO DE CASO

ACON Luz, FA Silva, LB Lanza, LV Cota, NCR Cunha, SS Fernandes, RL Pacca, AHA Resende, RS Melo, LFB Catto

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Introdução: A púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) é uma doença autoimune adquirida caracterizada por destruição plaquetária acelerada em resposta a um estímulo desconhecido. A terapia com corticoides permanece como tratamento de primeira linha para PTI crônica e a esplenectomia é considerada opção de segunda linha para casos corticorrefratários. **Caso clínico:** M.A.S.R., 42 anos, feminino, com diagnóstico de PTI desde outubro de 2019 e não respondedora a terapia inicial com cursos de corticoide (dexametasona e prednisona conforme Consenso Internacional para diagnóstico e manejo de PTI). Devido a contagem plaquetária persistentemente inferior a 20.000/uL associada a sangramentos significativos com necessidade de atendimento médico frequente (epistaxe e sangramentos transvaginal), foram realizadas tentativas de tratamento com imunoglobulina humana, azatioprina, ciclofosfamida, eltrombopag, rituximabe e vincristina. No entanto, a paciente não apresentou resposta e manteve quadro hemorrágico. Dada a falta de resposta aos tratamentos instituídos, foi realizada reavaliação diagnóstica com pesquisa de causas secundárias de trombocitopenia imune e de causas não imunes (infecções virais, plaquetopatias hereditárias, colagenoses, neoplasias, síndrome mielodisplásica), com investigação negativa, reforçando hipótese diagnóstica inicial. Devido a persistência do quadro de sangramentos, optado por internação hospitalar

