

Objective: Antiphospholipid syndrome is associated with multiple and recurrent episodes of arterial and venous thrombosis, thrombocytopenia, spontaneous fetal losses, and high levels of antiphospholipid antibodies. These antibodies can also be present in systemic lupus erythematosus (SLE), and predispose patients with Lupus to a hypercoagulable state. Budd-Chiari syndrome (BCS) is characterized by hepatic venous outflow obstruction that can lead to hepatic congestion and it is deeply associated with acquired or inherited hypercoagulable states. Therefore, the aim of this study was to conduct a systematic literature review to analyze the association between Budd-Chiari syndrome and SLE. **Materials and methods:** A systematic literature review was conducted following the Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analysis (PRISMA) guidelines. Articles were selected from PubMed/Medline, SciELO and LILACS databases in August 2021 using the search terms [Lupus] OR [SLE] AND [Budd-Chiari syndrome]. The inclusion criterion was limited to observational studies, case reports or case series that reported an association between Budd-Chiari syndrome and SLE. Language was restricted to English, Spanish or Portuguese. **Results:** Among 76 articles initially identified, 31 were eligible for this review after full texts were read. The vast majority of the studies have linked the antibodies lupus anticoagulant and anticardiolipin as etiological factors of BCS in patients with lupus. One study has reported six cases in which factor V Leiden was strongly related to SLE, suggesting that this mutation should also be investigated in patients with lupus and BCS. Few studies have mentioned isolated deficiency of protein C and/or protein S as common etiologies of BCS in patients with lupus. **Discussion:** Studies suggest that Lupus anticoagulant can be sought in patients with idiopathic hepatic venous thrombosis. Possible mechanisms by which antiphospholipid antibodies induce thrombotic events in patients with SLE have been suggested: it can bind to platelet membrane phospholipids and accentuate their adhesion and aggregation ability, it can interfere in the interactions of proteins C and S and impair the formation of the coagulation control complex (activated protein C, protein S and factor V). **Conclusion:** Budd-Chiari syndrome can be a rare complication in patients with SLE. A methodical search for hepatic vein occlusion in patients with SLE who develop unexplained hepatomegaly should be performed. In addition, screening for lupus anticoagulant and anticardiolipin antibodies should take place to reduce the percentage of apparently idiopathic BCS cases.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.403>

ACOMPANHAMENTO E AVALIAÇÃO DAS TROMBOFILIAS EM SERVIÇO DE HEMATOLOGIA NO INTERIOR PAULISTA

ML Puls^a, AAL Puls^b

^a Santa Casa de Araraquara (SCA), Araraquara, SP, Brasil

^b Clínica GastroHematológica Ararense (CGHA), Faculdade de Medicina São Leopoldo Mandic (FMSLM), Araras, SP, Brasil



Objetivo: Delinear a experiência dos últimos 8 anos de acompanhamento diagnóstico e terapêutico das trombofilias (TF) em serviço médico de hematologia & hemoterapia no interior do estado de São Paulo. **Material e métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo e observacional realizado a partir de dados obtidos por meio da análise de prontuários eletrônicos de portadores de TF admitidos e acompanhados de janeiro de 2012 (ano de implantação do sistema de prontuários eletrônicos nesta instituição) a dezembro de 2020 em serviço médico especializado em hematologia do interior paulista. Incluídos pacientes vivos, com idade superior a 18 anos, com confirmação laboratorial e/ou molecular de alteração compatível com TF, documentação objetiva (exame de imagem com trombose venosa - TV) com ou sem antecedente de TV em parente de primeiro grau, e que estavam em seguimento regular. Em caso de pacientes com documentação objetiva em seguimento adequado com alteração laboratorial e/ou molecular compatível, mas sem antecedentes familiares, incluído pacientes com menos de 50 anos, TV em sítio atípico (p. ex. sistema nervoso, abdome) e indivíduos com menos de 65 anos sem fatores de risco adquiridos e/ou modificáveis. Neste estudo, excluímos pacientes gestantes. Os casos foram acompanhados por mínimo de 1 ano. **Resultados:** Analisamos dados de 72 pacientes, dos quais 55/72 (76,38%) eram do gênero feminino, com idade média de 25,72 anos $\pm$ 11,33 anos (extremos de 18 anos e 55 anos). A maioria dos pacientes 60/72 (83,33%) estava em acompanhamento por, pelo menos, 5 anos. 6/72 (8,33%) pacientes completaram o tempo mínimo de 1 ano de seguimento para inclusão neste trabalho. O sítio mais comum de TV foi em sistema profundo íleo-femoral em 67/72 (93,05%) casos, com 2/72 (2,77%) em seio venoso central, 1/72 em sistema axilar direito (1,38%), 1/72 em subclávia direita (1,38%) e 1/72 (1,38%) em veia cava inferior abdominal. A alteração mais comum encontrada foi a mutação V de Leiden, em 23/72 (31,9%) dos casos, seguida da síndrome do anticorpo antifosfolípide – SAF (confirmada com os exames de TTPA com cefalina sensível, pesquisa de inibidor lúpico / anticoagulante lúpico – DRVVT e TCK, anticardiolipina por ELISA, Anti-beta-2 glicoproteína I) em 20/72 (27,77%) pacientes. Os outros achados obtidos foram mutação da protrombina G20210A em 10/72 (13,88%), deficiência da proteína C em 8/72 (11,11%), hiperhomocisteinemia em 5/72 (6,94%), deficiência da proteína S em 3/72 (4,16%) e deficiência da antitrombina em 3/72 (4,16%). Em nossa instituição, é proposto aos pacientes com TF que já apresentaram episódio de TV, a anticoagulação via oral por tempo indefinido (sendo varfarina o fármaco ofertado na SAF) com seguimento. De todos os pacientes tratados, apenas 1/72 paciente (1,38%), portadora da mutação G20210A, apresentou TV de repetição em 2 anos de anticoagulação oral. **Discussão:** A literatura científica especializada discorre que pacientes diagnosticados com TF e com antecedentes pessoais de TV podem se beneficiar de anticoagulação por tempo indefinido, tratamento este ofertado a nossos pacientes, com resultados demonstrando a baixa recorrência trombótica quando em terapia. Conforme consta na literatura, as TF mais comuns foram Leiden e SAF. **Conclusão:** Em nossa experiência, a anticoagulação oral por tempo indefinido (seguimento médio de 5 anos, variando de 1 a 7 anos) esteve associada a menor recorrência de TV em pacientes diagnosticados com TF.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.404>