

completa e 34 (21%) obtiveram resposta parcial. Dos pacientes que obtiveram resposta parcial, 8 pacientes (19%) perderam resposta. A mediana de tempo para resposta foi de 2 semanas (variação:1-16). A dose utilizada para obtenção de resposta foi 25 mg para 5 pacientes (13%), 50 mg para 19 pacientes (50%) e 75 mg para 14 pacientes (37%). A maioria necessitou mudança na dose durante o período de tratamento. A mediana de tempo de duração da resposta foi de 22 meses (variação:3-59). Uma paciente evoluiu para óbito durante uso da medicação, mas de causa não-relacionada ao tratamento (coronavírus). Em relação aos eventos adversos, 25 pacientes (60%) apresentaram sangramento (3 pacientes- grau 2 do escore de sangramento para PTI), 2 pacientes (5%) apresentaram tromboembolismo venoso, 1 paciente (2%) apresentou alteração hepática e 1 paciente (2%) apresentou fibrose de medula óssea. Portanto, mesmo com alta taxa de eventos adversos no geral (70%), apenas 17% foram eventos clinicamente mais significativos. As taxas de tromboembolismo, toxicidade hepática e fibrose de medula óssea estão abaixo das reportadas na literatura em estudos prévios. Três pacientes (7%) descontinuaram o uso por eventos adversos e 3 (7%) por decisão própria. A mediana de seguimento foi de 28 meses (variação:2-78). Dois pacientes (5%) perderam o seguimento. **Conclusão:** Neste cenário clínico, o tratamento a longo prazo com eltrombopague foi geralmente seguro, bem tolerado e eficaz, mesmo com uma quantidade significativa de pacientes com várias linhas de tratamento prévias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.455>

HEMOSTASIA E PAREDE VASCULAR: DOENÇAS DA COAGULAÇÃO E FIBRINÓLISE

OCORRÊNCIA DE MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DE INDIVÍDUOS COM DISTÚRBIO GENÉTICO E HEREDITÁRIO QUE AFETA A COAGULAÇÃO DO SANGUE

WS Teles^a, MC Silva^b, AB Hora^c,
AFSM Andrade^c, RC Torres^d, SMSS Rodrigues^e,
AMMS Barros^f, PCC Santos-Júnior^d,
MHS Silva^g, LXC Santos^c

^a Centro de Hemoterapia de Sergipe (Hemose),
Aracaju, SE, Brasil

^b Faculdade Pio Décimo de Canindé (FAPIDE),
Canindé de São Francisco, SE, Brasil

^c Centro Universitário Estácio de Sergipe, Aracaju,
SE, Brasil

^d Instituto de Hematologia e Hemoterapia de Sergipe
(IHHS), Aracaju, SE, Brasil

^e Centro Universitário Uninassau, Aracaju, SE,
Brasil

^f Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio
de Janeiro, RJ, Brasil

^g Faculdade Ages de Medicina, Jacobina, BA, Brasil

Dentre as manifestações clínicas que mais acometem os hemofílicos são os hematomas, principalmente as hematomas. Essas hemorragias intra-articulares que ocorrem desde os primeiros anos de vida. Cerca de 80% de todos os casos de

hemorragias ocorre na região intra-articulares. No processo de evolução da enfermidade, a recorrência das hematomas levam à ativação de enzimas líticas e fibrose, gerando dano articular permanente, o que causa vários níveis de incapacidade física. Os demais sangramentos geralmente acontecem em episódios isolados, principalmente após algum trauma ocorrido. A pesquisa constitui-se de uma análise retrospectiva a partir de informações dos prontuários de pacientes portadores de hemofilia A que foram atendidos no setor ambulatorial de um centro de hemoterapia em uma região do Nordeste do Brasil, durante o período de janeiro de 2019 a março de 2021. Objetivou-se analisar as manifestações clínicas da hemofilia dos pacientes atendidos no ambulatório de um centro de hemoterapia em uma região do Nordeste do Brasil. **Resultados:** Durante a pesquisa, foram avaliados 100 prontuários de pacientes portadores de hemofilia A atendidos no ambulatório de um centro de hemoterapia em uma região do Nordeste do Brasil. Do total, analisados foram selecionados 17% (17), levando-se em consideração os pacientes que apresentam aloanticorpos inibidores do fator VIII. Dos pacientes diagnosticados, 18% (3) apresentam inibidores de alta titulação e, dentre eles, 67% (2) apresentam a forma grave da doença e 33% (1) apresentam a forma leve; dentre os 82% (14) dos pacientes que apresentam inibidores de baixa titulação, por sua vez, 64% (9) têm a forma grave da doença, 21% (3) têm a forma leve e 14% (2) apresentam a forma moderada (gráfico 1). Dos sintomas apresentados pelos pacientes que apresentaram inibidores, todos apresentaram hemartrose e hematomas, e entre aqueles que desenvolveram algum tipo de artropatia: 80% (8) eram da forma grave e 20% (2) tinham hemofilia leve; enquanto isso, entre os que sofreram algum sangramento gengival: 60% (6) tinham a forma grave e 40% (4) tinham a leve. **Discussão:** Uma das principais manifestações clínicas das hemofilias, especialmente as graves, são os hematomas, principalmente as hematomas. Elas são de hemorragias intra-articulares que ocorrem desde os primeiros anos de vida. Estima-se que mais de 80% de todos os casos de hemorragias em portadores de hemofilia grave sejam intra-articulares. Ao longo do tempo, a recorrência das hematomas levam à ativação de enzimas líticas e fibrose, gerando dano articular permanente, o que causa vários níveis de incapacidade física. Os demais sangramentos geralmente acontecem em episódios isolados, principalmente após algum trauma ocorrido. **Conclusão:** Nesse sentido, esta pesquisa pode ser utilizada como importante ferramenta para que o Hemocentro Coordenador de Sergipe obtenha uma melhor compreensão acerca das manifestações clínicas dos pacientes portadores de hemofilia A atendidos no ambulatório de um centro de hemoterapia em uma região do Nordeste do Brasil.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.456>

DISTÚRBIOS HEMORRÁGICOS HEREDITÁRIOS CAUSADOS POR DEFICIÊNCIAS DOS FATORES DE COAGULAÇÃO VIII, IX E VW

WS Teles^a, RC Torres^b, SMSS Rodrigues^c,
AMMS Barros^d, PCC Santos-Júnior^b,

MHS Silva^e, LXC Santos^f, MC Silva^g, AB Hora^f, AFSM Andrade^f

^a Centro de Hemoterapia de Sergipe (Hemose), Aracaju, SE, Brasil

^b Instituto de Hematologia e Hemoterapia de Sergipe (IHHS), Aracaju, SE, Brasil

^c Centro Universitário Uninassau, Aracaju, SE, Brasil

^d Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^e Faculdade Agos de Medicina, Jacobina, BA, Brasil

^f Centro Universitário Estácio de Sergipe, Aracaju, SE, Brasil

^g Faculdade Pio Décimo de Canindé (FAPIDE), Canindé de São Francisco, SE, Brasil

As coagulopatias hereditárias (hemofilias A e B e doença de Von Willebrand) são distúrbios hemorrágicos decorrentes da deficiência qualitativa ou quantitativa de um ou mais fatores de coagulação sanguínea, as quais se caracterizam por episódios de sangramentos com grau variável, pós-traumáticos ou espontâneos, ocasionados pela diminuição na formação de trombina, proteína necessária para o processo da coagulação. Trata-se de um estudo de caráter exploratório transversal por meio da análise dos prontuários de pacientes portadores de coagulopatias atendidos no ambulatório e no setor de transfusão do Centro de Hemoterapia de uma região do nordeste do Brasil durante janeiro a dezembro de 2021. O presente trabalho tem como objetivo analisar o diagnóstico laboratorial das hemofilias A e B, e doença de Willebrand.

Resultados: Constatou-se que a maior prevalência nos distúrbios da coagulação sanguínea é ocasionada pela doença de Von Willebrand, seguindo da hemofilia A, e por último a hemofilia B, nos pacientes diagnosticados em um centro de hemoterapia. Os exames laboratoriais realizados pelos pacientes com hemofilia A foram: 11,66% para dosagens de fator VIII e 59,7% para Tempo de Tromboplastina Ativada (TTPA). Em relação à hemofilia B, por sua vez, foi realizada uma dosagem de fator IX, resultando em 5,6%, e 53,4% para Tempo de Tromboplastina Ativada (TTPA). Já na doença de Von Willebrand, houve dosagem de fator VIII, acarretando, com isso, 53,85%, seguido de 53% para cofator de VW, de 30% para ristocetina e de 42,2% para Tempo de Tromboplastina Ativada (TTPA). **Discussão:** Os exames laboratoriais necessários para o diagnóstico da doença de Von Willebrand consistem na dosagem de fator VIII, dosagem de cofator de VW, cofator de ristocetina e dosagem do Tempo de Tromboplastina parcial (TTPA). Em relação às hemofilias é realizada a dosagem de fator VIII, fator IX e Tempo de Tromboplastina parcial. Observa-se uma semelhança nas manifestações clínicas hemorrágicas, demonstrando a importância de um diagnóstico preciso entre as hemofilias A e B, a doença de Von Willebrand e a deficiência de fator VII, para com isso lhes assegurar um tratamento correto. Em face disso, o clínico deve rastrear o histórico do paciente e lhe solicitar os exames laboratoriais. **Conclusão:** O conhecimento no tocante às coagulopatias hereditárias ocasiona uma melhoria na qualidade de vida dos portadores devido ao tratamento fornecido pelos Centros de Hemoterapia; portanto, é necessário que os

profissionais envolvidos estejam cientes em relação à fisiopatologia da doença, para que, através da anamnese do paciente e dos exames laboratoriais indicados, possa ser realizada a conduta mais adequada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.457>

QUALIDADE DE VIDA DE ADULTOS COM HEMOFILIA ATENDIDOS NA CONSULTA DE ENFERMAGEM NO AMBULATÓRIO DE COAGULOPATIAS DO HEMOPE

EMUA Silva^{a,b}, TMR Guimaraes^{a,b}, NCM Costa^b, ILA Ferreira^{a,b}, MEP Silva^{a,b}, REA Silva^{a,b}, KMLP Silva^{a,b}, PTH Silva^{a,b}, VMS Moraes^b, IM Costa^b

^a Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

Introdução: A hemofilia é uma coagulopatia hereditária associada ao cromossomo X, caracterizada por deficiência da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B). O sangramento intra-articular (hemartrose) é responsável por 80% dos sangramentos, e de forma repetida, numa articulação-alvo, pode provocar artropatia hemofílica e vários graus de incapacidade física e consequentemente alteração na qualidade de vida (QV), que é definida pela OMS como “a percepção do indivíduo de sua posição na vida, no contexto da cultura e sistema de valores nos quais ele vive e em relação aos seus objetivos, expectativas, padrões e preocupações”. **Objetivo:** Avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde de adultos com hemofilia atendidos na consulta de enfermagem, no ambulatório do Hemope. **Material e métodos:** Estudo transversal, analítico e quantitativo realizado com adultos do sexo masculino, com hemofilia e idade acima de 20 anos. A coleta de dados foi realizada de setembro a dezembro de 2021, através da consulta de enfermagem e aplicação do questionário Haem-A-QoL que analisa 10 domínios: saúde física, sentimentos, autopercepção, esportes e lazer, trabalho e escola, enfrentamento, tratamento, futuro, planejamento familiar e relacionamento e sexualidade. Os domínios recebem pontuação segundo escala Likert: (1=nunca, 2=raramente, 3=às vezes, 4=frequentemente e 5=ao tempo todo). A pontuação total (zero a 100 pontos) é obtida através da média dos domínios, onde a pontuação mais alta significa maior comprometimento da QV. A análise dos dados foi realizada através de medidas de tendência central e dispersão (média, mediana, desvio padrão, mínimo e máximo), pelo teste t de Student. O estudo foi aprovado pelo CEP-HEMOPE-Parecer n.4.904.590. **Resultados:** 1. Variáveis Sociodemográficas: Foram avaliados 55 pacientes. Verificou-se idade média de 40,9 ± 15,5 anos e faixa etária ampla (20 a 77 anos). A maioria era solteiro (52,7%), aposentado (40%), recebia benefício (56,4%), estudou da 1ª a 4ª série (23,6%), possuía renda de apenas 1 salário-mínimo (60%). 2. Variáveis Clínicas e Tratamento: A maioria apresentava hemofilia A (81,8%), tinha história familiar de hemofilia (70,9%), articulações alvo