

novo mutation from his mother. In conclusion, molecular diagnosis of patients and their families is considered important for correct classification of disease severity and for the development of family studies with regard to genetic counseling of patients and women with mutated F8 genes. Additionally, molecular diagnosis is important to verify the de novo mutation rate in the population of patients with HA. We thank all participants, Fapemig, Hemominas, and the CGSH of the Ministry of Health.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.479>

CLINICAL AND HEMORRHAGIC PROFILES OF PATIENTS WITH VON WILLEBRAND DISEASE

SSDA Perpétuo, CGR Matosinho, DG Chaves

Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brazil

The von Willebrand factor (VWF) gene is located on Chr12p12, and deleterious mutations in this gene cause von Willebrand disease (VWD). VWD is an inherited coagulopathy that affect FvW both quantitatively and qualitatively. There are three main types of the disease (types 1, 2, and 3) and a total of 6 subgroups. In type 1, patients have a lower concentration of circulating FvW. In type 2, a lower activity of circulating FvW is observed, and in type 3, there is virtually no circulating FvW. VWD is the most common and least diagnosed coagulation disorder. The aim of this study was to analyze the clinical and hemorrhagic profiles of patients with VWD treated at Fundação Hemominas. Patients were invited to participate when they visited the treatment center. The 30 patients answered two questionnaires: 1) Bleeding Assessment Score - ISTH (BAT-ISTH); and 2) Arthralgia Assessment. Among female patients (n = 17) the mean (MED) age was 38.5 years (IQR 34.5–43.8) and the MED bleeding score was 13 (IQR 8.8–16.5). The most common bleeding events occurring were: cutaneous bleeding (n = 15 – 88.2%), bleeding from the oral cavity (n = 14 – 82.4%), menorrhagia (n = 13 – 74.5%), bleeding in small wounds (n = 11 – 64.7%) and dental extractions (n = 11 – 64.7%). In addition, eight patients (47%) presented shoulder and knee pain. Among male patients (n = 13) the MED age was 42.5 years (IQR 24–54.8) and the bleeding score MED was 13 (IQR 8–17.8). The most common bleeding events occurring were: bleeding from the oral cavity (10 – 76.9%), epistaxis (8 – 61.5%), cutaneous bleeding (7 – 53.8%), dental extractions (7 – 53.8%), and other types of bleeding (7 – 53.8%). Shoulder pain was related by five patients (38.5%). Based on the clinical hemorrhagic profile of patients, it was found a statistical difference ($p=0.044$) between male and female regarding epistaxis (61.5% in male and 29.4% female patients). This study was limited by aggregation of patients in one group independently of VWD type and no patients were genotyped. Furthermore, this is an ongoing project and the number of participants needs to be increased to draw conclusions. We thank our participants, Fapemig, Hemominas, and the CGSH of the Ministry of Health.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.480>

ANÁLISE DE EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS EM PACIENTES COM HEMOFILIA A E INIBIDORES APÓS NOVA TERAPIA EM UM HEMOCENTRO DO ESTADO DO CEARÁ

AIEL Matos, TO Rebouças, AKSL Sobreira, JA Silva, LEM Carvalho, AM Marinho, NM Beserra, FLN Benevides, CB Barreira, CLB Mesquita

Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

Objetivo: Analisar a incidência dos episódios hemorrágicos após terapia com anticorpo monoclonal. **Material e método:** Pesquisa quantitativa, retrospectiva, transversal realizada no período de outubro de 2020 a junho de 2022. Foram analisadas a taxa de sangramento no período de 12 meses anterior a nova terapia e o período após o uso do Emicizumabe. Foram incluídos no estudo os pacientes que apresentaram falha terapêutica de Imunotolerância e que foram aprovados na consulta multiprofissional para nova modalidade de tratamento. Os pacientes foram enumerados para garantir o sigilo das informações. **Resultados:** Analisados 08 pacientes que iniciaram a profilaxia com emicizumabe em outubro de 2021. Dos pacientes participantes do estudo, 6 (75%) apresentaram inibidores de alta titulação. Quatro (50%) pacientes são crianças com idade entre 07 a 11 anos, os outros variam entre 20 a 26 anos. Quatro residem em Fortaleza, dois em Iguatu e dois em Sobral. A nova terapia iniciou em outubro de 2021. O paciente 1 teve 04 episódios de sangramentos traumáticos, sendo três musculares (hematoma em coxa D, edema em panturrilha E e hematoma em região axilar E) e um articular (Cotovelo D) no intervalo de 12 meses antes e após a nova terapia apresentou 01 sangramento muscular de origem traumática com boa resposta ao tratamento após dose única de Fator VIIa. O paciente 2 apresentou dois sangramentos traumáticos, um articular (Cotovelo E) e um muscular (coxa D) anterior a mudança de tratamento. Após a nova terapia não apresentou nenhum sangramento. O paciente 3 apresentou dois sangramentos articulares (cotovelo D) e (Falange D) ambos de origem traumática anterior à mudança de tratamento. Após a mudança terapia não apresentou nenhum sangramento. O paciente 4 apresentou dois sangramentos traumáticos articulares (Cotovelo E e quadril D) anterior a mudança de tratamento e após o novo tratamento não apresentou nenhum sangramento. Paciente 5, apresentou dois sangramentos articulares em tornozelo D, antes da mudança de tratamento e nenhum sangramento após o uso. O paciente 6, apresentou 5 sangramentos em articulação alvo (cotovelo E) antes da terapia e após, teve um sangramento articular em Cotovelo E, em outro momento, referiu dor em Tornozelo E que depois de realizar ressonância não evidenciou sangramento, apenas artropatia crônica. O paciente 7, apresentou dois sangramentos articulares em (Cotovelo E) antes da nova terapia, após a nova terapia apresentou um sangramento traumático em Joelho E, após atividade física. O paciente 8, apresentou um sangramento articular em ombro E antes da nova terapia e após a nova não apresentou nenhum sangramento. **Discussão:** A taxas de sangramento antes eram em média de 2,5 sangramentos e mediana de 2. Após a nova terapia essas