

direita ou indireta da pandemia de COVID-19. Segundo a *World Federation of Hemophilia* (WFH), em 2018 foram registradas em 21.1% internações no mundo, 8.8% em 2019, 14% em 2020, 9.4% em 2021, 8% em 2022, discordante da maioria dos nossos dados, exceto 2018. As taxas de óbitos encontradas neste estudo foram maiores em 2022 e 2018, e a menor em 2019, também tendo como hipótese a influência direta ou indireta da pandemia de COVID-19. Segundo a WFH, a taxa de óbitos mundial de 2018 a 2021 foi <1%, sem dados sobre 2022. Discordante dos nossos dados. Porém somente alguns países reportam dados para a WFH, e o Brasil não está na lista. Mais de 80% das internações foram em U, corroborando com a literatura. As limitações deste estudo são a não disponibilidade nos registros no SIH/SUS dos tipos das hemofilias, motivo da internação, e suas causas de óbito. **Conclusão:** Observou-se neste estudo um maior número de internações nos anos de 2019 e 2021, e 2020 com o menor número. Quanto à taxa de óbitos, foi maior nos anos de 2022 e 2018 e menor em 2019. Sendo a maioria das internações e óbitos de urgência. Indicando uma alta taxa de internações e óbitos no país. Os pacientes com hemofilia apresentam risco de sangramentos importantes se não realizada a terapia adequada. Este estudo ressalta a importância da disponibilidade de novos medicamentos, e da melhora no registro de dados sobre hemofilias no SIH/SUS, como informações sobre seus tipos, motivo das internações e causas de morte, para permitir uma melhor compreensão da doença, considerando suas características e prognósticos específicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.877>

PERFIL CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO E ETIOLOGIAS DE PACIENTES ATENDIDOS EM AMBULATÓRIOS DE HEMATOLOGIA COM ALTERAÇÕES NO COAGULOGRAFA ENTRE 2020 E 2023: UMA SÉRIE DE CASOS

JVFA Cordeiro, GJ Almeida, VL Abreu, ICR Diogo, TPDF Nascimento, FOC Souza, JB Barros, TS Lichotti, KG Frigotto, VRGA Valviessse

Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: Coagulopatias são desordens da hemostasia secundária, afetando diretamente a formação do coágulo de fibrina. Deve-se suspeitar de tais doenças quando há apresentação de sinais e sintomas sugestivos, como dificuldade de cicatrização, hematomas, hemartroses e sangramentos mucosos. A investigação diagnóstica inicial depende, principalmente, do tempo de atividade de protrombina (TAP), do tempo de tromboplastina parcial (PTT), do teste da mistura com TAP e PTT e do tempo de trombina (TT). A dosagem de fibrinogênio e a quantificação da atividade de fatores específicos encaminham para o diagnóstico definitivo. A instituição de um diagnóstico definitivo é fundamental para evitar complicações subjacentes às coagulopatias, bem como para redução da morbimortalidade de procedimentos invasivos. **Apresentação dos casos:** Foram encaminhados a 4 serviços

públicos e privados de hematologia 23 pacientes para a investigação de coagulopatias. A média de idade dos pacientes foi de 26 anos, sendo composta 57% pelo sexo feminino. Oito eram assintomáticos, os outros apresentavam síndromes hemorrágicas com apresentação clínica variável: hipermenorrea em 3 pacientes; 1 com metrorragia; 1 com hemartrose; 1 apresentando otorragia; 2 com gengivorragia; 3 com hematomas; 1 com dificuldade na cicatrização com formação de colóides e história de sangramento expressivo após lesão ou procedimentos invasivos em 7 pacientes. Os pacientes assintomáticos foram encaminhados para a investigação de PTT prolongado, dos quais 3 pacientes foram diagnosticados com Doença de Von Willebrand (DVW) tipo 1; 3, com deficiência do fator XII – não se enquadra como uma doença, mas apenas uma condição; 2, com a presença do anticorpo antifosfolípido (sem Síndrome do Anticorpo Anti-Fosfolípido). Dos pacientes sintomáticos, apenas 2 apresentavam como alteração laboratorial inicial o prolongamento exclusivo do TAP – cujo diagnóstico era a deficiência do fator VII; 7, pacientes com prolongamento exclusivo do PTT – cujo diagnóstico de 4 desses era DVW do tipo 1, 1 com DVW tipo 2A e 2 com hemofilia A branda; uma paciente apresentava TAP, PTT e dosagem de fibrinogênio normais, com diagnóstico de deficiência do fator XIII. O restante dos pacientes apresentou TAP e PTT prolongados, sendo 1 paciente com deficiência do fator X; 1, com deficiência mista dos fatores V e VIII; 1, com deficiência mista dos fatores V e VII; 1, com deficiência mista dos fatores VII e VIII; 1 paciente com deficiência dos fatores II, VII, IX e X com teste da mistura sem correção, sendo diagnosticado como intoxicação cumarínica por síndrome de Munchausen por procuração. A complicação mais frequente foi a anemia ferropriva por sangramento crônico em 21%. E observou-se que 6 pacientes eram filhos de relacionamentos consanguíneos. **Conclusão:** A média de idade dos pacientes foi de 26 anos, sendo a maioria do sexo feminino. A etiologia mais prevalente foi a DVW tipo 1 e o sintoma mais comum foi história de sangramento expressivo após lesão ou procedimentos invasivos. As coagulopatias são doenças, por vezes, subdiagnosticadas, gerando aumento da morbidade em procedimentos invasivos e traumas. Dessa forma, seu diagnóstico é essencial para a correta instituição do tratamento, tendo em vista que deficiências distintas são tratadas com hemoderivados diferentes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.878>

STANDARDIZATION OF LUPUS ANTICOAGULANT STUDY: 8 RECOMMENDATIONS FOR ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME DIAGNOSIS - VISION FROM LATIN AMERICA EXPERTS

C Borella^a, T Leonel^a, GR Ramos^b, DD Ribeiro^c, J Aldunate^d, S Ouvia^e, CM Perez^f

^a Siemens Healthineers, São Paulo, Brazil

^b Hemostasia and Hematology H&H Lab, Bogotá, Colombia

^c Hemostasis Outpatient Clinic of The Hematology/Oncology/Functional Unit, Hospital das Clínicas,

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, Brazil

^d Clinical Laboratory Redsalud SpA, Santiago, Chile

^e Hemostasis & Thrombosis DASA – Labmedicina SA, Buenos Aires, Argentina

^f Siemens Healthinners, Bogotá, Colombia

Background: The diagnosis of antiphospholipid syndrome (APS) is challenging in Latin America (LAM). There is no standardization of its principal type of diagnosis testing: the lupus anticoagulant (LA) test. The advisory board, with experts from different Latin American countries, to try to establish a standardization and better outcomes true to the clinical condition of the APS, drew up a consensus with 8 main recommendations: (1) For the determination of the activated partial thromboplastin time (APTT) test, there is lots of products available in the diagnostic market. Therefore, clarifications on the composition of the product should always be consulted, so APTT can be evaluated with components sensitive to the presence of LA. (2) The proximity between prescribers and laboratories is important to mitigate the test time-response. When not possible, the volume of data produced by the LA test could be high, leading to difficulties in finding the valuable clinical data. The establishment of this communication channel should increase the effectiveness of the LA investigation. (3) Preanalytical and analytical factors, added to the heterogeneity of anti-lupus antibodies and their forms of interaction with phospholipid-associated proteins, are limiting factors for LA tests when detecting all LA. The physician must provide a detailed description of the request, along with medical advice after positive results. Also, the laboratory performing the exam must receive qualified information. The recommendation is a standardized questionnaire for anamnesis on the use of anticoagulants. (4) On the pre-analytical, a clear analysis requires joint evaluation of basic routine tests, as PT/APTT. The unanimous recommendation: on every lupus anticoagulant study request, PT/APTT should be performed to screen the analysis and complement the interpretation. (5) Recent guideline recommends the application of APTT with different concentrations of phospholipids as a 2nd methodology and the mixing test. This needs a careful interpretation: false negative should be a constant alert. (6) Costs of reagents and consumables for performing the tests (screening, mixing and confirmation) of the LA test are challenging. Each laboratory manages its need to expand LA research, including additional APTT test. A strong recommendation is to seek, with health insurers and government agencies, and to merge the trials for the LA research into a single set, the Lupus Anticoagulant Study, covering all the tests necessary for the diagnosis. (7) The assessment and identification of diseases such as APS is not simple and requires knowledge from prescribers for suspicion, evaluation, diagnosis, and monitoring. The strongest recommendation for LAM is the development of a cover sheet for LA results in a standardized, and clear sequence. (8) The study of LA requires familiarity with the terms that comprise its analysis, different ways of informing and/or referring to the same terms can cause doubts to prescribers. The elaboration of an official nomenclature for LA studies to understand the results uniformly in an intuitive and clear way of the mnemonic used must be done. The

adhesion to those recommendations will propose a more assertive communication between laboratories and all medical areas, bringing better outcomes to the patients' pathway.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.879>

SANGRAMENTO GRAVE EM PACIENTE COM HEMOFILIA A GRAVE E INIBIDOR EM USO DE EMICIZUMABE - RELATO DE CASO

ANL Prezotti, AFR Lopes, JSM Duarte,
A Roch-Neto, AEMQ Liparizi, MDPSV Orletti,
GALD Santos, BA Calatrone, DRC Silva,
DMDC Rocha

Centro Estadual de Hemoterapia e Hematologia
Marcos Daniel Santos (HEMOES), Vitória, ES, Brasil

Introdução/objetivo: Acredita-se que o Emicizumabe possa induzir uma hemostasia equivalente ao nível de Fator VIII (FVIII) de 15 a 20 UI/mL na corrente sanguínea e pode ter sido um fator contribuinte para o desfecho positivo observado no caso relatado. Esse caso envolveu um paciente com hemofilia A grave (FVIII<1%) e inibidor, em tratamento com Emicizumabe, que sobreviveu mesmo após sofrer múltiplas perfurações por arma de fogo e arma branca. O objetivo deste estudo foi documentar e apresentar esse caso como evidência dos possíveis benefícios do uso de Emicizumabe em situações de trauma grave em pacientes com hemofilia A e inibidor.

Material e métodos: Relato de caso de paciente com hemofilia A grave e inibidor em uso de Emicizumabe de forma profilática. **Resultados:** Jovem de 22 anos de idade, com hemofilia A grave e inibidor, em uso de Emicizumabe após falha de resposta à imunotolerância. Recentemente, ele sofreu uma situação crítica ao ser vítima de 6 perfurações por arma de fogo e 2 por arma branca. O resgate levou cerca de 40 minutos para chegar até ele. Ao chegar no hospital, o paciente apresentava múltiplos ferimentos por arma de fogo no braço direito, na região do hemitórax esquerdo abaixo do mamilo, no ombro esquerdo, na mão esquerda e uma perfuração tangencial no couro cabeludo occipital. Adicionalmente, ele apresentava duas perfurações por arma branca, uma no braço direito e outra na região cervical posterior. Além disso, o paciente também sofreu uma fratura nos ossos da mão esquerda, resultante de um trauma causado por um martelo. Os sinais vitais do paciente se mantiveram estáveis, apesar de apresentar hemopneumotórax à esquerda, o que demandou drenagem torácica. Inicialmente, foi administrada uma dose de concentrado de fator VII recombinante ativado (rFVIIa) de 90 mg/kg (3 doses), mas posteriormente a terapia foi ajustada para Fator VIII (FVIII) a cada 12 horas, devido ao resultado de inibidor disponível mais recente ser de 3,8 Unidades Bethesda (UB). O débito do dreno torácico estava elevado e a hemoglobina do paciente caiu de 10,2 g/dL para 4,9 g/dL durante a internação, resultando na transfusão de 7 unidades de concentrado de hemácias. Os pontos de entrada dos projéteis de arma de fogo foram suturados após uma reavaliação, visando melhor hemostasia, apesar de terem passado mais de 6 horas desde o ocorrido. Novo resultado de inibidor colhido de rotina um dia antes do incidente foi de 21,9 UB e o tratamento com o