

associada ao uso de imunossupressor, modulador de linfócitos B – rituximabe na dose de 375 mg/m², reduz o tempo de doença e complicações clínicas. A disponibilidade do inibidor no domínio da glicoproteína plaquetária Ib – caplacizumab, pode ser usado para casos graves e refratários da enfermidade. Atualmente, é usado como 3 linha de tratamento no país. **Conclusão:** A síndrome HELLP e a PTT são patologias com reflexos clínicos e laboratoriais semelhantes como acometimento neurológico, padrão hemolítico, repercussão metabólica e bioquímica na vida do doente. Sendo assim, o diagnóstico precoce é fundamental para o tratamento e modificação da história natural da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1003>

MORBIDADE HOSPITALAR DA HEMOFILIA NO SUS BRASILEIRO: UM ESTUDO RETROSPECTIVO DA ÚLTIMA DÉCADA

IMH Torres^a, MS Santos^b, MS Galles^c,
IMS Paixão^d, MDGP Silva^e, NAE Ramos^f,
JPF Teixeira^g, V Pecinato^h, GLC Rodriguesⁱ,
TR Neto^j

^a Centro Universitário de Excelência (UNEX), Feira de Santana, BA, Brasil

^b Faculdade AGES de Jacobina, Jacobina, BA, Brasil

^c Centro Universitário Municipal de Franca (UNIFACEF), Franca, SP, Brasil

^d Faculdade de Ciências Médicas de Jaboatão (AFYA), Jaboatão dos Guararapes, PE, Brasil

^e Faculdade de Medicina Santa Marcelina (FASM), São Paulo, SP, Brasil

^f Universidade Estadual do Centro Oeste Santa Cruz (UNICENTRO), Guarapuava, PR, Brasil

^g Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brasil

^h Centro Universitário para o Desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí (UNIDAVI), Rio do Sul, SC, Brasil

ⁱ Universidade Cidade de São Paulo (Unicid), São Paulo, SP, Brasil

^j Universidade Cesumar (UniCesumar), Maringá, PR, Brasil

Objetivo: Identificar o perfil epidemiológico das hospitalizações que realizaram tratamento de hemofilias no Sistema Único de Saúde (SUS) na última década. **Método:** Realizou-se um estudo de base populacional, descritivo e de caráter transversal com dados obtidos a partir da plataforma DATASUS do Ministério da Saúde no Sistema de Informações Hospitalares (SIH-SUS), com ênfase na população internada para realizar tratamento de hemofilias, A e B, no Brasil no período de maio de 2014 a maio de 2024. Os dados foram filtrados a partir dos marcadores epidemiológicos: quantidade total de internações hospitalares por ano e região, valor médio da internação por paciente, tempo médio de internação, caráter de atendimento, valor total gasto, número total de óbitos por região e taxa de mortalidade. Como a fonte de dados é de acesso público, a aprovação pelo comitê de ética em pesquisa e humanos foi desnecessária. **Resultados:** No período

analisado, foram registradas um total de 5.882 internações para tratamento de hemofilias com uma média de 588 casos/ano. A partir disso, obteve-se uma oscilação no número de internações, cujo ano de 2017 registrou a maior soma com 655 (11,13%) casos, seguido pelo de 2016 com 634 (10,77%) e 2023 com 611 (10,38%). Até maio de 2024, haviam 219 internações. Regionalmente, 3.077 (52,31%) registros foram no Sudeste, 1.637 (27,83%) no Nordeste, 594 (10,09%) no Sul, 388 (6,6%) no Norte e 186 (3,16%) no Centro-Oeste. O gasto por internação foi totalizado em R\$ 1.968,50 e média de 6,5 dias internados, seja na enfermaria ou UTI. Sobre atendimento, cerca de 86% foram de modo urgente, enquanto 14% de modo eletivo. O valor total custeado para o tratamento de hemofilias foi de R\$ 11.578.698,82. Ademais, contabilizou-se um total de 96 óbitos, cuja região Nordeste obteve maior número de óbitos em relação ao valor absoluto de internações, refletindo 47 notificações, seguida pelo Sudeste com 38 e Sul com 7. Não foram registrados óbitos no Norte. A taxa de mortalidade geral foi de 1,63%. **Discussão:** As internações oscilaram entre períodos de aumento e declínio. Todavia, ao analisar o total de hospitalizações de 2014, 424 registros, e 2023, 611, nota-se aumento. As disparidades regionais são notórias, em vista a prevalência de casos na região Sudeste, a mais populosa do país, enquanto o maior número de óbitos foi registrado no Nordeste. Quanto ao número de óbitos, não houve um aumento ou decréscimo lineares, mas uma oscilação anual no período observado. Outrossim, o caráter urgente de internações evidencia uma necessidade de maior atenção a estes pacientes. Em relação aos gastos públicos, percebe-se alta demanda de custos ao sistema de saúde. **Conclusão:** Os pacientes com hemofilia carecem de acompanhamento clínico com equipe de médicos hematologistas, sobretudo, nos Centros de Tratamento de Hemofilia. Conhecer a realidade do SUS é fundamental para propiciar atendimento homogêneo aos pacientes, considerando as diferentes características, permitindo avaliar não só complicações da doença, delinear melhores planos terapêuticos. Ainda que demande altos custos, é importante que esses pacientes recebam atenção multidisciplinar e sejam referenciados para serviços que ofertem esta modalidade, buscando o atendimento integral com o fito de minorar o desfecho clínico das sequelas e multimorbidades, proporcionando maior qualidade de vida a eles.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1004>

SANGRAMENTO GRAVE COMO MANIFESTAÇÃO PRIMÁRIA DE HEMOFILIA A POR MUTAÇÃO DE NOVO

BCFV Pires, MTB Alves, ESS Serafim, NA Brito, CBA Medeiros, GS Oliveira, JLC Marinho, ECC Freitas

Universidade Federal Rural do Semi-Árido (UFERSA), Pau dos Ferros, RN, Brasil

Introdução: A hemofilia A é uma das coagulopatias mais comuns e é um distúrbio genético ligado ao X que causa sangramentos importantes. A ausência de histórico familiar positivo para coagulopatias dificulta a suspeição clínica no caso

índice. Assim, a busca ativa por casos com anamnese dirigida se mostra fundamental para o diagnóstico precoce e instituição de terapia em tempo hábil, evitando desfechos clínicos desfavoráveis. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, 1 ano, apresentou sangramento oral vultoso após realização de frenectomia. Observou-se intumescimento da musculatura da língua ocasionando exteriorização desta e ocupação de toda a cavidade oral, gerando obstrução da via aérea superior, que evoluiu com insuficiência respiratória e necessidade de Traqueostomia (TQT). Na história clínica, a mãe refere cefalo-hematoma no 1º dia de vida, evoluindo com anemia importante e necessidade de hemotransfusão na maternidade. Recebeu alta hospitalar e iniciou acompanhamento com hematopediatria, apresentando, neste período, coagulograma normal. Perdeu seguimento clínico, porém a mãe refere que o paciente apresentou equimoses espontâneas no primeiro ano de vida e teve episódio de edema importante associado a hematoma em coxa após aplicação de vacina. Negou histórico familiar de distúrbios hemostáticos. Com este quadro clínico, foi solicitada Tempo de Protrombina (TAP), Tempo de Tromboplastina Parcial Ativada (TTPA) e Tempo de Sangramento (TS). O primeiro foi normal, o segundo não foi liberado e o terceiro era alargado. Diante do quadro de sangramento, da história de apresentação e dos exames, aventou-se a hipótese de hemofilia A e iniciou-se o tratamento com plasma fresco congelado, concentrado de hemácias e de plaquetas. Antes da TQT o paciente recebeu Fator VIII recombinante e no pós-operatório, por 3 dias. A resposta clínica foi dramática, com cessação imediata do sangramento e posterior regressão do edema. Após 3 dias sem reposição, foi dosado fator VIII (5%) e fechado o diagnóstico de hemofilia A moderada. **Discussão:** Embora a herança genética seja ligada ao X, em cerca de 30% dos casos decorre de mutação *de novo*. Frente a um paciente com sangramento, não obstante a ausência de histórico familiar pertinente, deve-se ter alta suspeição para distúrbios hemostáticos, com enfoque nos mais prevalentes, como a hemofilia A, de modo que não haja atraso no diagnóstico e evolução para desfechos desfavoráveis. O quadro clínico das hemofilias é caracterizado por sangramentos em tecidos moles, músculos e articulações, além de sangramentos excessivos durante procedimentos invasivos, bem como sangramentos retardados. Crianças com hemofilia frequentemente têm sangramentos desde o período neonatal (coto umbilical, cefalo-hematoma, equimoses ao engatinhar). A rapidez em se obter o fator necessário também é fundamental para o resultado. Os critérios de inclusão para liberação de fator de reposição propostos pelo Ministério da Saúde dificultam a acessibilidade e o manejo rápido e adequado. **Conclusão:** Assim, é necessário educar a população acerca das coagulopatias e sobre o impacto da anamnese com busca ativa no diagnóstico precoce, mesmo quando não há herança familiar prévia. É preciso enfatizar a importância de exames pré-procedimentos contemplando coagulograma e revisar as políticas públicas sobre a distribuição de fator VIIIr nos casos suspeitos, uma vez que a resposta clínica é vultosa.

MANEJO DE ADOLESCENTE PORTADORA DE DOENÇA DE VON WILLEBRAND E SARCOMA DE EWING: EQUILIBRANDO FATORES DE RISCO

CMS Pinto ^{a,b}, CML Costa ^a, V Sonaglio ^a, CER Fernandes ^a, DA Sousa ^a, LMP Piotto ^a, PS Rocha ^a, SV Antunes ^b

^a AC Camargo Câncer Center, São Paulo, SP, Brasil

^b Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Descrever as terapêuticas utilizadas no manejo de adolescente portadora de doença de Von Willebrand tipo 1 em tratamento oncológico para Sarcoma de Ewing invasivo. **Descrição:** A doença de Von Willebrand (DVW) é a coagulopatia hereditária de maior incidência mundialmente (1:10.000). Como defeito de hemostasia primária, os sangramentos são predominantemente cutâneo-mucosos, a sintomatologia pode variar de assintomáticos a sangramentos ameaçadores a vida. Para tratar/prevenir sangramentos, terapêuticas como Ácido Tranexâmico (AT), DDAVP e Concentrado de Fator de Von Willebrand (CFVW) são opções disponíveis. O Sarcoma de Ewing (SE) é um tumor raro geralmente ósseo e de tecidos moles, com incidência de cerca 1.2 casos/milhão com entre 5 e 24 anos. Como o fator oncológico da doença tem sido difícil de atingir farmacologicamente, as terapias sistêmicas utilizadas para o tratamento de pacientes com SE tem sido agentes quimioterápicos citotóxicos não seletivos. Tais drogas são mielotóxicas cujo desfecho frequente é plaquetopenia, situação indesejável e de risco hemorrágico quando associada ao defeito de hemostasia primária hereditário, como a DVW. Paciente do sexo feminino, 13 anos, diagnóstico de SE em tibia proximal esquerda não metastático em julho/2023. Iniciou Quimioterapia (QT) em agosto de 2023 (11 ciclos ADR+CTX até 03/04/24). Courseu com toxicidade a ifosfamida (convulsão), fez 2 episódios de colite pseudomembranosa. Usou de concentrado de fator de Von Willebrand conjugado a fator VIII (CFVW/FVIII) na ressecção cirúrgica. Não respondeu a tentativa de bloqueio hormonal dos ciclos menstruais, e utilizava AT nesses períodos. Em maio/2024 recaída difusa em esqueleto apendicular. Biopsia em úmero direito, escápula esquerda e bacia utilizando CFVW/FVIII sem sangramento. Iniciado QT ifosfamida em altas doses, as plaquetas caíram para 42.000, paciente teve epistaxe controlada com CFVW/FVIII e Transfusão (TX) de concentrado de plaquetas. Introduzido eltrombopague 1 mg/kg/dia com incremento plaquetário para cerca de 110.000. Em junho/2024 Radioterapia (RT) paliativa para dor, quadro séptico de foco pulmonar, lavado brônquico com CFVW/FVIII profilático. Apesar da infecção e da RT, as plaquetas se mantiveram maiores que 50.000 em uso do agonista do receptor da trombopoetina, neste momento necessitou de TX de hemácias. Em final de junho de 2024 teve hematúria controlada após de 2 dias de CFVW/FVIII, também utilizado profilaticamente em laminectomia de T2 a T4 para tratar compressão medular secundária a invasão tumoral. Apesar do caráter agressivo da doença oncológica, e da toxicidade medular decorrente de QT e RT, os pequenos sangramentos foram rapidamente controlados; os procedimentos invasivos não tiveram intercorrências hemorrágicas,