

Todos eram do sexo masculino, idade média $15,5 \pm 2,4$ anos, faixa etária 12-15 e 16-19 anos com prevalência igual em 50%. A maioria apresentava hemofilia A (79,7%), do tipo moderado (47,3%) e grave (40,5%); fazia Profilaxia Terciária (PT: 43%), Profilaxia Secundária de Longa Duração (PSLD: 39%) e Sob Demanda (SD: 18%). 2. Escore do FISH: A média do FISH foi $30,4 \pm 2,6$ (variação 17-32), considerada alta, e mais da metade dos adolescentes foram avaliados como totalmente independentes, em todas as atividades. Segundo o tipo de tratamento realizado, verificou-se um escore maior no grupo PSLD ($31,2 \pm 2,8$) vs. PT ($29,4 \pm 2,5$; $p = 0,011$), e no grupo SD ($31 \pm 1,9$) vs. PT ($29,4 \pm 2,56$; $p = 0,032$). Observou-se que o grupo SD era formado por 54% de casos leves e 39% moderados, justificando os resultados encontrados. As atividades com maior comprometimento funcional foram 'agachamento' e 'tomar banho'. **Considerações finais:** Os adolescentes do estudo já apresentavam doença articular, na sua maioria, mas apresentaram um elevado escore de FISH, em comparação aos estudos internacionais, e principalmente uma maior pontuação no grupo que fazia tratamento profilático secundário.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.385>

LESÃO RENAL AGUDA PÓS-RENAL SECUNDÁRIA A HEMATÚRIA EM PACIENTE PORTADOR DE HEMOFILIA A GRAVE COM INIBIDOR: RELATO DE CASO



LB Lanza^a, AHA Resende^a, LS Oliveira^a,
PCC Bariani^a, PL Filgueiras^a, RMS Soares^a,
RS Melo^a, TE Gonçalves^a, LCO Oliveira^{a,b}

^a Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São
Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^b Fundação Hemocentro de Ribeirão Preto
(FUNDHERP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

A hemofilia A (HA) é um distúrbio de coagulação hereditário, recessivo, ligado ao cromossomo X e, por isso, resultando em deficiência ou disfunção do Fator VIII (FVIII) em indivíduos do sexo masculino, com uma incidência aproximada de 1:5.000 nascidos vivos. A depender da atividade residual do FVIII, a HA pode ser classificada como forma leve, intermediária e grave, sendo que essa última perfaz 50% dos casos e está associada a hemorragias espontâneas e artropatias. Como fator complicador, indivíduos tratados e expostos ao FVIII exógeno, podem desenvolver aloimunização através da produção de anticorpos anti-FVIII, que possui mecanismo de síntese ainda pouco compreendido, mas podem ou não desaparecer ao longo do tempo e também ser titulados através do ensaio de inibidor de Bethesda. O resultado dessa complicação é o desafio no manejo de episódios de hemorragias futuras. Uma alternativa, dentre outras possíveis, é o uso do fator VII ativado (FVIIa) humano recombinante, com eficácia entre 65-90%, entretanto, é um procedimento que requer múltiplas aplicações de doses para que seja de fato efetiva. Além disso, como um dos efeitos colaterais, trombozes foram associadas ao seu uso. Outra alternativa, é a indução de imunotolerância, com doses frequentes de FVIII

na tentativa de dessensibilizar o paciente. Contudo, a resposta pode ocorrer a longo prazo, além de oneroso e de apresentar alto risco de sangramento no início. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 37 anos, natural e procedente de Serra Azul - SP, portador de HA Grave com inibidor diagnosticado na infância, possuindo como antecedentes intercorrentes sangramentos digestivo, hemorragia intracraniana após traumatismo cranioencefálico, episódios recorrentes de hematúria, hematomas espontâneos em punho direito, joelho direito e tornozelo direito e hemorragia após extração dentária, com necessidade de utilização de fator VII recombinante diversas vezes. Comparece ao Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, em Ribeirão Preto - SP, em Fevereiro/2021, com queixa de dor hipogástrica, disúria e hematúria moderada. Em avaliação inicial, identificadas queda em níveis hematóimétricos e alterações em níveis de ureia e creatinina, caracterizando Lesão Renal Aguda (LRA), e Ultra-som de vias urinárias evidenciando dilatação pielocalicial bilateral. Após infusão de FVIIa evolui com anúria de forma abrupta, sendo evidenciados em Tomografia Computadorizada focos hemáticos bilateralmente em ureteres às costas de coágulos formados nessa topografia. Assim, fora abordado por equipe de urologia, com passagem de cateter duplo J e consequente resolução da desobstrução. Após retirada dos dispositivos, evoluiu com melhora de fluxo urinário e reversão de LRA. Conclui-se com os dados e caso expostos nesse trabalho que a prevalência de HA com inibidor é uma realidade frequente na prática do médico hematologista. Apesar das diversas estratégias possíveis para o controle de hemorragia na vigência dessas condições, poucas são amplamente disponíveis ou facilmente reproduzíveis na prática. Sendo assim, é de suma importância o reconhecimento das possíveis complicações que possam surgir em pacientes portadores de HA, sobretudo os que já desenvolveram inibidores, e também das terapias disponíveis e suas possíveis vantagens e desvantagens englobando as complicações que requerem manejo específico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.386>

MORTALIDADE POR COAGULAÇÃO INTRAVASCULAR DISSEMINADA NO BRASIL: ANÁLISE DE UMA DÉCADA (2010-2019)



MRA Aguiar^a, CVCD Nascimento^a, PDS Dias^a,
AAF Rebelo^a, LGB Bentes^a, RS Lemos^a,
TM Batista^a, FM Coutinho^b, SC Franco^a

^a Universidade do Estado do Pará (UEPA), Belém,
PA, Brasil

^b Universidade Federal do Pará (UFPA), Belém, PA,
Brasil

Objetivo: Avaliação da mortalidade por coagulação intravascular disseminada (CID) no Brasil no período de 2010 a 2019. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo de natureza epidemiológica, retrospectivo e descritivo que aborda informações sobre a mortalidade por CID, no Brasil, durante os anos de 2009 a 2019, cujos dados foram disponibilizados pelo Departamento de Informática do SUS (DATASUS). Por ser um estudo

com dados de alcance público, a submissão ao comitê de ética em pesquisa da Universidade do Estado do Pará não foi necessária. **Resultados:** No período que vai do início de 2010 ao final de 2019, foram notificados no Brasil 2.088 óbitos por CID, sendo 2017 o ano com maior índice de mortes e 2010, o menor, totalizando 380 e 205 casos, respectivamente. Em relação ao número total de mortes por coagulopatia de consumo no decênio em questão, 869 casos, aproximadamente 41% do total, ocorreram na região sudeste; 523 na região nordeste; 267 na região sul; 264 na região norte e 164 na região centro-oeste. Os Estados que, no período em questão, acumularam o maior número de casos da sua região foram: São Paulo, com 493; Bahia, com 132; Rio grande do Sul, com 113; Pará, com 134 e Goiás, com 73 e, para cada um desses Estados, sucessivamente, o ano em que ocorreu o maior número de mortos pela condição patológica supracitada foi: 2017; 2011; 2017; 2018 e 2016. **Discussão:** Várias condições clínicas, como a sepse, queimadura, traumas, podem corroborar com o surgimento da CID. Essa patologia se caracteriza como uma síndrome adquirida secundária, que promove uma irregular e exagerada resposta inflamatória, com quebra da homeostase trombótica, o que causa falecimento de órgãos, pela oclusão de vasos, e também pode causar danos hemorrágicos. Em relação à epidemiologia da CID, os estudos no Brasil e no mundo são escassos, entretanto, comparando os dados do DATASUS com a literatura estrangeira, nota-se certa consonância de dados, tendo em vista que, nos EUA, se relatou um crescimento substancial de casos de CID com a idade, principalmente na população masculina. Nos estudos de fora, apontou-se uma queda do número de casos de CID no intervalo de 10 anos, porém, nos dados do DATASUS, o número de casos se manteve relativamente constante de 2010 a 2019, fato que merece investigação. Ademais, na análise das regiões do país, não foram detectadas, nos resultados, diferenças alarmantes na proporção de mortes pela população de cada região. Finalmente, entre as limitações deste estudo, destaca-se a possibilidade de subnotificação de dados, os quais podem não representar de modo fiel a situação brasileira da CID. **Conclusão:** Com a realização do estudo, foi verificado que no Brasil houve estabilidade com um pequeno aumento no número de mortes pela CID. Acerca das regiões, não foram encontradas diferenças do número de casos de CID, com pequenas flutuações entre os anos. Conclui-se que são necessários estudos futuros com mais dados para se avaliar outros fatores relacionados à mortalidade da CID, principalmente por ela aparecer secundariamente a grandes traumas e a sepse, e por carecer de tratamento rápido para evitar a perda de vidas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.387>

PERFIL CLÍNICO DE PACIENTES COM HEMOFILIA ACOMPANHADOS 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: Descrição da experiência dos últimos 8 anos de acompanhamento, diagnóstico e seguimento das hemofilias 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 hemofilia admitidos e em acompanhamento de janeiro de 2012 (ano de implantação do sistema de prontuários eletrônicos nesta instituição) a dezembro de 2020 em serviço médico especializado em hematologia no interior paulista. Todos os pacientes admitidos, em acompanhamento e que tem diagnóstico de hemofilia realizado em nossa instituição são referenciados para realizar acompanhamento conjunto em centro multidisciplinar específico de hemofilias, referência da regional de saúde em que nossa instituição está inserida. Incluídos neste trabalho pacientes vivos, com idade superior a 18 anos, com confirmação laboratorial/molecular de alteração compatível com hemofilia e em acompanhamento regular em nosso serviço conjunto com centro multidisciplinar específico. Dados confrontados com informações disponíveis na literatura científica especializada, obtida pelas bases de dados Medline (acessada via PubMed), Scielo, Scopus, Lilacs e Cochrane Library. **Resultados:** Analisamos dados de 28 pacientes, todos do gênero masculino. Idade média de 24,77 anos $\pm$ 14,21 (extremos de 18 e 43 anos). Todos portavam hemofilia A. Todos os pacientes apresentaram em algum momento queixa de artralgia e/ou hematoma e/ou equimose. Dos sintomas hemorrágicos mais frequentes, a maioria apresentou hemartroses em joelhos, em 22/28 pacientes (78,57%), associado ou não a hemartroses em cotovelos, presente em 18/28 casos (64,28%), e ombros, em 8/28 indivíduos (28,57%). Desses pacientes, 20/22 (90,90%) relacionaram a lesão a evento traumático prévio bem definido. 7/28 (25%) pacientes apresentaram hematoma de grande volume em musculatura pósterio-torácica (5/7) e abdominal (2/7). 1 paciente (3,57%) apresentou hematuria espontânea e 1 paciente (3,57%) apresentou hematomas e hemartroses difusos de grande volume após trauma em acidente automobilístico, evoluindo com síndrome compartimental pseudo-tumoral por hematomas de grande volume, necessitando de amputação suprapatelar do membro inferior direito e de mão direita. 15/28 (53,57%) pacientes realizavam tratamento episódico sob demanda, sendo que, destes, 8/19 necessitaram de internação em hospital terciário para tratamento de complicações hemorrágicas nos últimos 8 anos. 13/28 (46,42%) pacientes faziam uso de profilaxia, sendo que, destes, a profilaxia terciária era realizada em 10/13 (76,92%). Todos os pacientes estavam com calendário vacinal atualizado e faziam seguimento fisioterapêutico. **Discussão:** Conforme também descrito em bases de dados científicos especializados, a hemofilia mais comum foi a A. Da mesma forma, a maioria dos pacientes apresentou complicações hemorrágicas pós-traumáticas. **Conclusão:** Pacientes com hemofilia se beneficiam de seguimento clínico rigoroso com equipe de especialistas médicos em hematologia e multidisciplinar. O seguimento permite avaliar complicações da doença e delinear melhores

