

with underlying comorbidities. **Conclusion:** Splenectomy is an efficacious well-tolerated treatment. The response rate is high, even for those requiring further ITP treatment, suggesting that splenectomy modulates future therapy response. In conclusion, splenectomy-associated rates of efficacy outweigh its rates of complications, which underscores that splenectomy should be regarded as one of the main approaches for long-term ITP remission.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.453>

AVALIAÇÃO CLÍNICA E EPIDEMIOLÓGICA DOS PACIENTES COM PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA NO ESTADO DO ACRE - BRASIL (2009 A 2019)

ES Trindade ^a, DE Fujimoto ^b, NS França ^a

^a Universidade Federal do Acre (UFAC), Rio Branco, AC, Brasil

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

Introdução: A púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) é uma doença geralmente benigna caracterizada por trombocitopenia. O início é quase sempre insidioso, com petéquias, equimoses e, em mulheres, menorragia. Em casos severos podem ocorrer sangramentos de mucosas, do trato genitourinário e digestivo, e raramente hemorragia intracraniana.

Objetivo: Descrever as características clínicas, epidemiológicas e condutas terapêuticas dos pacientes diagnosticados com púrpura trombocitopênica idiopática no Estado do Acre (2009 a 2019). **Materiais e métodos:** Foi realizada uma revisão de prontuários de pacientes diagnosticados com PTI no serviço de Hematologia do Hospital das Clínicas do Acre. As informações coletadas incluíram aspectos clínicos e laboratoriais, esquemas de tratamento, necessidade de transfusões, realização de esplenectomia, gestação ao diagnóstico e comorbidades. **Resultados:** O estudo avaliou 78 pacientes com uma idade média de 31,38 anos, sendo 81,94% do sexo feminino e 18,06% do sexo masculino. As manifestações cutâneas (79,17%) e nasais (36,11%) foram as mais prevalentes. A média da contagem de plaquetas no momento do diagnóstico foi de 37.599/mm³. 33,33% dos pacientes apresentavam contagem de plaquetas igual ou inferior a 20.000/mm³. Os corticoides isolados foram o tratamento de primeira linha em 45 (62,50%) pacientes, seguido da associação de corticoides com ciclofosfamida que ocorreu em 11 (15,28%) pacientes. A resposta ao tratamento foi avaliada em todos os pacientes: 53 (73,61%) mantiveram uma relação dose dependente, 14 (19,44%) apresentaram remissão total da doença e 5 (6,94%) apresentaram remissão parcial. Não ocorreram óbitos durante o período estudado. **Discussão:** No momento do diagnóstico de PTI, todos os pacientes analisados apresentavam manifestações hemorrágicas, sendo mais frequentes as de origem cutânea (79,17%), seguidas da epistaxe (36,11%). De acordo com dados da literatura, a hemorragia é a manifestação clínica mais comum da PTI, geralmente acometendo a pele, cavidade oral e trato gastrointestinal. No presente estudo, a média da contagem plaquetária no início do

tratamento foi de 37.599/mm³ e 33,33% dos pacientes apresentavam contagem de plaquetas igual ou inferior a 20.000/mm³. Em estudo similar, foi encontrada uma contagem plaquetária média de 25.400/mm³, valor próximo daquele demonstrado neste estudo. Com relação ao tratamento, 98,61% utilizaram corticoides como primeira linha, seja em monoterapia ou em associação com imunoglobulina ou ciclofosfamida. Um estudo demonstrou que os corticoides são a escolha inicial de tratamento para pacientes recém-diagnosticados com PTI. Nele, todos os pacientes receberam corticoides como tratamento e uma pequena parcela recebeu corticoide associado a imunoglobulina. Apesar das análises mostrarem que a transfusão de plaquetas tem uma utilidade bastante limitada, pois as plaquetas são rapidamente destruídas, em um dos estudos, 30,5% dos pacientes que necessitaram de internação hospitalar realizaram transfusão, devido ao alto risco de hemorragia. No entanto, neste estudo, apenas 8,33% dos pacientes receberam transfusão de plaquetas. **Conclusão:** A análise pode contribuir para uma melhor abordagem médica da PTI, com maior eficiência, inclusive na escolha da terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.454>

TERAPIA DE SEGUNDA LINHA COM ELTROMBOPAGUE EM PACIENTES ADULTOS COM TROMBOCITOPENIA IMUNE: EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL PÚBLICO BRASILEIRO

FM Marques, NM Galassi, EX Souto, KP Melillo, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini
- Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Descrever os resultados de uma série de pacientes com Púrpura Trombocitopênica Imune (PTI) tratados com eltrombopague. **Materiais e métodos:** Estudo observacional retrospectivo através da análise dos prontuários digitais de pacientes adultos atendidos no Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini-Hospital Brigadeiro. Critérios de inclusão: 1) pacientes adultos com diagnóstico de PTI; 2) histórico de tratamento com eltrombopague como terapia de segunda linha (ou linha posterior). A resposta foi definida como contagem de plaquetas sustentada $\geq 30.000/\text{mm}^3$ (remissão: $\geq 100.000/\text{mm}^3$ e resposta parcial: 30.000 - 100.000/mm³). **Resultados/Discussão:** Entre março de 2014 e julho de 2022, 42 pacientes utilizaram eltrombopague. A mediana de idade no início do tratamento foi de 55 anos (variação: 18-78) e 65% eram do sexo feminino. Distribuição dos pacientes quanto ao número de tratamentos anteriores: 4 pacientes-1 linha prévia, 13 pacientes-2 linhas prévias, 14 pacientes-3 linhas prévias, 11 pacientes- 4 ou mais linhas prévias. Todos receberam eltrombopague após um ano do diagnóstico de PTI (fase crônica). Dez pacientes (24%) eram esplenectomizados. A maioria recebeu tratamento associado por algum período (59% com corticoide, 1% com imunoglobulina e 17% com corticoide e imunoglobulina). Ao todo, 38 pacientes (90%) obtiveram alguma resposta - 4 (10%) obtiveram resposta

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 DISTÚRBO 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,