

CARACTERIZAÇÃO DOS PACIENTES PEDIÁTRICOS HEMOFÍLICOS TRATADOS EM UM CENTRO DE REFERÊNCIA DE SANTA CATARINA - UMA DÉCADA DA IMPLEMENTAÇÃO DO PROTOCOLO DE USO DE PROFILAXIA PRIMÁRIA

JSF Donadel, VKB Franco, AL Nunes, CC Souza, FDB Nascimento, SR Silveira, LA Souza, JSS Ferreira-Filho, RR Iop, G Genovez

Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina (HEMOSC), Florianópolis, SC, Brasil

Objetivos: Descrever o perfil clínico e terapêutico dos pacientes pediátricos hemofílicos incluídos no protocolo de profilaxia primária nos 10 anos de implementação do protocolo em um centro de referência de tratamento do Estado de Santa Catarina. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo de coorte, descritivo, retrospectivo, observacional. Foram incluídos todos os pacientes pediátricos hemofílicos incluídos no programa de profilaxia primária que iniciaram o tratamento nos ambulatorios dos Centros de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina, localizados nas cidades de Blumenau, Chapecó, Criciúma, Florianópolis, Joinville, Lages/SC, dentre o período de janeiro/2012 a dezembro/2022. **Resultados:** Foram incluídos 48 pacientes, em que 97,9% apresentavam diagnóstico de Hemofilia A e 87,5% foram classificados como grave. A mediana de idade de início da profilaxia primária foi de 14,5 meses (IIQ 10-21), na qual 81,25% iniciaram a profilaxia uma vez por semana com uma média de dose de fator VIII recombinante de 46,4 UI/kg ($\pm 11,72$). Aproximadamente 60% dos pacientes fizeram uso do fator anteriormente à profilaxia e 70,8% dos pacientes iniciaram a profilaxia nos primeiros 50 dias de exposição ao fator. Evoluíram com o desenvolvimento de inibidor 31,25% pacientes, e 80% apresentaram inibidor de alto risco. Em termos de frequência de pesquisa do inibidor, somente um paciente realizou a dosagem do inibidor nos primeiros 10 dias de início da profilaxia. 47,9% dos pacientes não coletaram inibidor nos primeiros 50 dias de início da profilaxia; 39,6% coletaram uma só vez e 12,5% coletaram duas ou mais vezes. Atualmente, continuam no programa de profilaxia primária 34 pacientes, seis pacientes estão na profilaxia secundária de longa duração após término da imunotolerância, quatro pacientes estão utilizando Emicizumab, três pacientes estão no protocolo de imunotolerância e um paciente foi a óbito. **Discussão:** A profilaxia primária iniciada nos primeiros anos de vida reduz a incidência de sangramentos espontâneos e com isso, evita o desenvolvimento de artropatia hemofílica, promovendo melhora na qualidade de vida dos pacientes com hemofilia moderada/grave. Atualmente, estudos clínicos sugerem iniciar assim que possível a profilaxia, com uma dose baixa uma vez na semana. Dos pacientes analisados, a mediana do início da profilaxia foi de 14,5 meses, em que a maioria foram expostos ao fator anteriormente, porém cerca de 80% conseguiram iniciar a profilaxia nos primeiros 50 dias de exposição ao fator. A possibilidade dos pacientes hemofílicos serem acometidos por inibidores decorre da interação entre diversos fatores genéticos e ambientais. Estima-se que em torno de 20 a 30% dos pacientes com hemofilia A grave podem apresentar inibidor em algum

momento de sua vida, principalmente após a exposição ao fator. No presente estudo, aproximadamente 30% dos pacientes desenvolveram inibidor, no qual 80% foram classificados como de alto título. **Conclusão:** A adoção da profilaxia primária nos pacientes pediátricos precocemente resulta em melhores resultados em termos de prevenção de sangramentos e artropatia, e o conhecimento do perfil clínico dos pacientes em uso da profilaxia primária auxilia no aprimoramento de condutas e manejo clínico destes pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.876>

INTERNAÇÕES PARA O TRATAMENTO DE HEMOFILIAS NO BRASIL DE 2018 A 2022 - UM ESTUDO ECOLÓGICO

GF Tosta^a, PV Villar^b, PCSJ Moreira^b, CSMC Silva^b, JUS Paixão^b, JRDS Evangelista^b, PF Diverio^b, GJ Almeida^c, KG Frigotto^c, VRGA Valviesse^c

^a Universidade de Santa Cruz do Sul (UNISC), Santa Cruz do Sul, RS, Brasil

^b Universidade do Grande Rio Professor José de Souza Herdy (UNIGRANRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

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

Introdução/Objetivos: A hemofilia é um distúrbio hemorrágico causado pela deficiência de fatores de coagulação, associado a morbidade e mortalidade significativas. Ela pode ser dos tipos A, B e C, relacionados à deficiência dos fatores VIII, IX e XI, respectivamente. A maioria dos casos é hereditária, mas até um terço pode ocorrer por mutações espontâneas. A forma adquirida é rara. O grau de acometimento e a apresentação clínica variam de acordo com a atividade residual dos fatores de coagulação. O tratamento teve grandes avanços, mas ainda não estão amplamente disponíveis. O objetivo deste trabalho é descrever os dados de internações hospitalares no Brasil para tratamento de hemofilias nos últimos 5 anos. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo ecológico, utilizando dados públicos referentes as internações para o tratamento de hemofilias no Brasil, coletados do Sistema de Informações Hospitalares do Sistema Único de Saúde (SIH/SUS), entre janeiro de 2018 a dezembro de 2022. As variáveis selecionadas foram: ano de atendimento, internações, caráter de atendimento e óbitos. O programa Microsoft Excel foi utilizado para tabulação e cálculo das taxas dos dados. **Resultados:** Foram registradas 2.750 internações. Nos anos de 2018 e 2022 respectivamente: 578, 604, 493, 557 e 518. Sendo 83,9% de urgência (U), e 16,1% eletivas (E). A taxa de óbitos foi de 1,78%, desses 14,3% em internações E e 85,7% de U. Os anos de 2018 a 2022, registraram, respectivamente: 1,90% (18,2% E/81,2% U), 0,82% (40,0% E/60,0% U), 1,82% (11,1% E/88,9% U), 1,82% (8,3% E/91,7% U), e 2,15% (8,3% E/91,7% U). **Discussão:** O Brasil possui a quarta maior população de hemofílicos do mundo. Neste estudo o maior número de internações foram nos anos de 2019 e 2021, e 2020 teve o menor número, tendo como hipótese a influência

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 Valviesso

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 Hemostasis and Hematology H&H Lab, Bogotá, Colombia

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