

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,