

six moderate, and two mild). Among the pathogenic or probably pathogenic variants found, six are new (chrX:154993148; chrX:154954014; chrX:154931503; chrX:154929482; chrX:154930824; chrX:154837665) and 12 have been described previously (rs2073186194, rs1331801498, rs137852357, rs1168154820, rs137852358, rs137852367, rs1455987570, rs387906432, rs1367630608, rs1432162307, rs137852442, rs111033614). Three variants (chrX:154993148, rs137852367, and rs1455987570) are located in the plastocyanin-like 1 and F5/8 type A1 domains of the FVIII protein and cause alterations in the cDNA c.389G>A, c.566C>G, and c. 269T>G, respectively, as well as alterations in the proteins p.Gly130Glu, p.Ser189*, and p. Leu90Arg. Variant chrX:154954014 is located in the plastocyanin-like4 and F5/8 typeA2 domains of the FVIII protein and causes alterations in cDNA c.1779delC and protein p.Leu594fs. Five variants chrX:154931503, chrX:154930824, rs2073186194, rs137852357 and rs1168154820 are located in the B domain of the FVIII protein and each causes alterations in cDNA c.2287C>T, c.2962_2963insGT, c.3629delA, c.6496C>T, and c.3982C>T and protein changes in p.Gln763*, p.Gly989fs, p. Ile1213fs, p.Arg2166*, and p.Gln1328*. Two variants (rs1432162307 and rs137852442) are located in the plastocyanin-like5 and F5/8typeA3 domains of the FVIII protein and cause changes in cDNA c.5178G>C and c.5399G>A, respectively, and changes in protein p.Trp1726Cys and p. Arg1800His. The rs1367630608 variant is located in the plastocyanin-like6 andF5/8 typeA3 domains of the FVIII protein and causes alterations in cDNA c.5981T>G and protein p. Leu1994Arg. Two variants (chrX:154837665 and rs137852358) are located in the F5/8typeC2 domain of the FVIII protein and cause changes in cDNA c.6988C>T and c.6683G>A, respectively, and changes in protein p.Gln2330* and p.Arg2228Gln. Variants rs387906432, rs111033614, and rs1331801498 are not in any domain of the FVIII protein but each cause changes in cDNA c.43C>T, c.5123G>A, and c.6575-1G>A and in protein p. Arg15* and p.Arg1708His. In this context, molecular diagnosis proved to be important to determine which variants are responsible for the disease in patients.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.884>

ESTUDO DA ADESÃO AO TRATAMENTO PROFILÁTICO DOS PACIENTES COM HEMOFILIA, SEM INIBIDOR, ATENDIDOS EM CENTRO DE REFERÊNCIA DO CEARÁ

NM Beserra ^{a,b}, RM Camelo ^c, ES Nascimento ^b, CMG Machado ^b, RPG Machado ^b, SMC Dantas ^b, RPG Lemes ^b

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

^c Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

A hemofilia hereditária, considerada uma doença rara, é uma coagulopatia ligada ao cromossomo X que se caracteriza pela ausência ou deficiência do Fator VIII na Hemofilia A e do Fator

IX na Hemofilia B. Os principais sinais clínicos que caracterizam a hemofilia são sangramentos intra-articulares (hemartroses), musculares ou em outros tecidos ou cavidades. O tratamento profilático de infusão do fator deficiente é atualmente o padrão ouro para evitar as hemartroses, que se recorrentes podem comprometer as articulações causando a artropatia hemofílica, a qual afeta consideravelmente a qualidade de vida desse grupo de pacientes. Sabe-se que a não adesão ao tratamento medicamentoso é o principal obstáculo para o sucesso da farmacoterapia em pacientes crônicos e ambulatoriais. E o controle dos sangramentos nos pacientes com hemofilia é mais eficaz naqueles que seguem as recomendações dos seus tratamentos. O objetivo deste estudo foi avaliar a adesão ao tratamento das pessoas com hemofilia A e B, sem inibidor, em regime de profilaxia, atendidos no Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (HEMOCE), em Fortaleza. Trata-se de um estudo transversal, observacional e descritivo, com a coleta dos dados realizada no período junho e outubro de 2022, no ambulatório do HEMOCE em Fortaleza. Participaram do estudo os pacientes com Hemofilia A e B, em profilaxia há pelo menos 12 meses e sem inibidor. Foi aplicado um questionário específico para avaliação da adesão na hemofilia, o VERITAS-Pro. Além disso, foi estimada a adesão por meio da relação de doses dispensadas e doses prescritas dos fatores pró-coagulantes no período de 12 meses. Os registros das dispensações foram checados através das informações nas prescrições, e das saídas realizadas no sistema nacional, o Webcoagulopatias. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hemoce, com parecer de número 5.375.029. A amostra final foi de 106 pacientes, sendo que 67,0% eram adultos, 87,7% com hemofilia A, e 90,5% eram graves. Considerando as pontuações dos questionários utilizados, para o VERITAS-Pro, a média foi de 40,9 com mínima de 24 e máxima de 67, obtendo que 93,4% da população estudada possuía adesão ao tratamento. Os domínios com melhor desempenho para a adesão foram: Lembrança e Omissão, com média de 5,5 e 5,8, respectivamente. A avaliação da adesão pela relação entre as Doses Dispensadas e Doses Prescritas foi abaixo do resultado mostrado pelo VERITAS-Pro, com apenas 44,3% dos pacientes com adesão. Diante dos resultados encontrados, observou-se que a taxa de adesão ao tratamento profilático, medido pelo questionário VERITAS-Pro, foi bem elevada, e houve uma grande diferença dessa taxa quando comparado ao outro método. Espera-se que estes resultados possam servir de base para a realização de mais pesquisas sobre o tema, a fim de se conhecer melhor o perfil das pessoas com hemofilia, e propor melhorias contínuas para a promoção da adesão ao tratamento em coagulopatias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.885>

PLASMIN GENERATION IN HEALTHY INDIVIDUALS

LFS Arzenares, SAL Montalvão, G Goes, B Martinelli, JM Annichino-Bizzacchi

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introduction: The fibrinolytic system is important for fibrin clot remodeling and lysis, alterations in it can lead to bleeding disorders or thrombotic events. Plasmin is a central enzyme in this process, and its function is the cleavage of fibrin. The kinetics of plasmin generation (GP) and its inhibition during fibrinolysis have been poorly understood, as the assays to quantify these parameters are limited and poorly accessible. Recently, new methods of GP have emerged and with it, relevant information about the plasmin has been obtained from the clinical practice. In this context, studies has been shown association of increased GP with acute phase of thrombotic thrombocytopenic purpura disease, as well as association of decreased GP with obesity and cardiovascular disease. Until now, GP profile of healthy individuals has not yet been studied. **Objective:** assessing the capacity of healthy individuals in plasmin generation and its association with race, gender, age, weight, habits, lipid profile, renal profile, hepatic profile and inflammation. **Material and methods:** The study was conducted at the hemostasis laboratory of the blood center at UNICAMP. Samples from healthy individuals were collected between September 2020 and June 2023. A questionnaire was applied to acquire demographic data, medications in use and habits such as smoking and alcoholic beverages. For the assessment of plasmin generation capacity, five parameters were obtained: (1) Lag time LT-GP, (2) Maximum absorbance MA-GP, (3) Maximum velocity VM-GP, (4) Area under the curve AUC-GP, (5) Time to maximum velocity TVM-GP. Total cholesterol, LDL, HDL Triglycerides, blood glucose, creatinine, TGO, TGP and C-reactive protein were assessed. Statistical data were performed in SPSS software. **Results and discussion:** A total of 100 healthy individuals with a median age of 46 (19-73) were included in this study. The prevalence of white ethnicity was 77% while black was 23%. Although the literature shows significant differences between GP among African and European descendants, in this study this difference was not significant. Obesity classified by BMI had a median of 28 (17-48) and GP was not influenced by it. Interestingly, the age group over 60 years presented higher LT-GP ($p=0.009$) compared to individuals between 18-30 years, and men presented lower MA-PG ($p=0.003$), VM-PG ($p=0.011$) and AUC-PG ($p=0.016$) when compared to females. The association between plasmin generating capacity and male was confirmed by multivariate linear regression analysis in different applied models. Regarding Lipids, abnormal results was found in close 40% of individuals, however no association was found with GP. C-reactive protein test was abnormal in more than 50% of individuals and showed correlation with MA-PG, MV-PG and AUC-PG. **Conclusions:** Tests assessing the capacity of the fibrinolytic system are not yet accessible. New developments for GP has been shown promising results. For the first time, the GP profile and its association with demographic data and biochemical laboratory markers were evaluated in health individuals. Men have lower plasmin generating capacity compared to women and inflammatory indices such as C-reactive protein appear to contribute to plasmin modulation.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.886>

ASSISTÊNCIA MÉDICA NOS CENTROS DE TRATAMENTO DE HEMOFILIA NO BRASIL: RESULTADOS PRELIMINARES

PP Inácio^{a,b}, MDRF Roberti^a, SRR Batista^a, YRA Gea^a, IA Marinho^a, TH Anegawa^c, ECP Araújo^d, LEM Carvalho^e, JMS Castro^f, MM Curado^g, CBF Dametto^h, LI Ferreira Filhoⁱ, SS Figueiredo^j, RF Fonseca^k, PC Giacometto^l, AAG Guimarães^m, V Moraesⁿ, DCF Neves^o, TCP Pinheiro^p, ISS Pinto^q, SR Rigo^r, A Sambo^s, RM Camelo^t

^a Universidade Federal de Goiás (UFG), Goiânia, GO, Brasil

^b Hemolabor, Goiânia, GO, Brasil

^c Hemocentro do Paraná, Londrina, PR, Brasil

^d Hemocentro do Sergipe, Aracaju, SE, Brasil

^e Hemocentro do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil

^f Hemocentro do Alagoas, Maceió, AL, Brasil

^g Hemocentro do Tocantins, Palmas, TO, Brasil

^h Hemocentro do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

ⁱ Hemocentro do Piauí, Teresina, PI, Brasil

^j Hemocentro da Paraíba, João Pessoa, PB, Brasil

^k Hemocentro de Goiás, Goiânia, GO, Brasil

^l Hemocentro do Paraná, Maringá, PR, Brasil

^m Hemocentro de São José do Rio Preto, São José do Rio Preto, SP, Brasil

ⁿ Hemocentro de Roraima, Boa Vista, RR, Brasil

^o Fundação Hemeron, Porto Velho, RO, Brasil

^p Hemocentro do Acre, Rio Branco, AC, Brasil

^q Hemocentro do Pará, Belém, PA, Brasil

^r Hemocentro Regional de Cascavel (HEMEPAR), Cascavel, PR, Brasil

^s Hemocentro Unicamp, Campinas, SP, Brasil

^t Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivos: O Brasil oferece um modelo de atendimento gerenciado do pelo Ministério da Saúde com o apoio dos hemocentros estaduais para tratamento às pessoas com hemofilia. Embora todos os Estados brasileiros ofereçam o atendimento preconizado, o perfil local dos Centros de Tratamento de Hemofilia (CTHs) não é bem conhecido. Esse estudo visa descrever o perfil de assistência médica em CTHs no Brasil. **Materiais e métodos:** Esta análise faz parte do projeto PATCH: Assistência Pública as pessoas com hemofilia no Brasil, cujo objetivo é avaliar o cuidado de indivíduos brasileiros que vivem com hemofilia conforme indicadores de estrutura, processo e resultado. Para tal, foi desenhada uma amostra dos CTH brasileiros, compostos por hemocentros coordenadores (HC) e regionais (HR). Utilizou-se questionário autoaplicável para tal finalidade. Os resultados são descritos em frequência. **Resultados:** Um total de 26 hemocentros brasileiros (13 HC e 13 HR) compuseram esta amostra preliminar. Nestes, foi verificada a presença de 182 médicos de diversas especialidades com predominância de hematologistas (51,6%). Em 8 (30,8%) destes centros há a presença de hematopediatras ($n=11$). Metade dos CTH disponibiliza pelo menos um hematologista