

Introdução: A coagulação intravascular disseminada (CIVD) é uma condição médica complexa e potencialmente grave, com índice de mortalidade de 40%. Esse quadro é caracterizado pela ativação sistêmica da coagulação, a qual pode gerar trombose e/ou hemorragia com danos aos órgãos devido ao consumo de fatores de coagulação e plaquetas. Essa condição clínica surge como uma consequência de uma série de acometimentos subjacentes, incluindo infecções severas, traumas, complicações obstétricas, e doenças malignas, entre outros. Os tipos de CIVD incluem a trombótica evidente, hiperfibrinolítica e não evidente. A clínica do paciente é marcada por um ciclo patológico de coagulação e hemorragia, tornando o tratamento desafiador. Dessa forma, a abordagem deve ser individualizada e adaptada às necessidades específicas de cada paciente, considerando a gravidade da CIVD, a causa subjacente e a resposta ao tratamento inicial. O manejo bem-sucedido da CIVD geralmente requer uma equipe de cuidados intensivos e especialistas em hematologia. O diagnóstico precoce e o tratamento adequado são cruciais para melhorar o prognóstico e reduzir o risco de complicações graves associadas a essa condição. O objetivo desse trabalho é compreender sobre a complexidade da CIVD e os desafios de seu diagnóstico e manejo. **Método e objetivo:** Trata-se de uma Revisão de Literatura sobre a CIVD. Os dados foram colhidos da plataforma PubMed, com os descritores MESH escritos em inglês, *disseminated intravascular coagulation, treatment e leukemia*, os artigos encontrados foram escolhidos pelo título e texto. **Discussão:** Os sinais e sintomas da CIVD podem variar amplamente, dependendo da gravidade e da etiologia subjacente, dessa forma, podem surgir sinais hemorrágicos, de trombose ou sintomas gerais, como equimoses, hipotensão, taquicardia e febre. Para diagnóstico do quadro, exames como contagem reduzida de plaquetas, produtos de degradação de fibrina elevados ou dímero D, bem como tempo de protrombina elevado e fibrinogênio reduzido podem auxiliar. Além disso, existe o sistema de pontuação da Sociedade Internacional de Trombose e Hemostasia (ISTH), que ajuda a identificar o paciente com CIVD. Para ter sucesso no tratamento é preciso resolver a causa de origem e simultaneamente dar suporte ao paciente corrigindo as anormalidades de coagulação com as terapias de substituição (transfusão plaquetária e plasmática) ou realizar a modulação da trombina, com heparina ou concentrados de fatores anticoagulantes. O prognóstico dessa condição clínica não é favorável e possui um alto índice de mortalidade, sendo de extrema importância prevenir o surgimento desse quadro. **Conclusão:** Em suma, a CIVD é uma condição desafiadora que requer uma abordagem proativa e multidisciplinar da equipe de saúde, a fim de otimizar os resultados clínicos e reduzir a mortalidade associada. A identificação imediata desse quadro clínico é essencial para que haja uma intervenção certa, resolutiva e que seja capaz de corroborar com um bom desfecho clínico. Torna-se necessário que cada vez mais as pesquisas se aprimorem, principalmente em relação ao diagnóstico e tratamento, para que, consequentemente o cuidado prestado ao paciente seja mais efetivo, reduzindo as complicações e mortalidade.

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA NA GESTAÇÃO COMO CONSEQUÊNCIA DA SÍNDROME HELLP – UM RELATO DE CASO

FRA Melo-Filho ^a, JIOD Santos ^a, JO Vieira ^a,
LEL Leite ^a, MFH Costa ^a, PBT Ernesto ^a,
RA Assis ^a, RIN Rocha ^a, WAP Araújo-Júnior ^a,
LGF Lima ^b

^a Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

^b Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma microangiopatia trombótica rara caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia grave e isquemia de órgão-alvo por trombos ricos em plaquetas. Resulta de uma deficiência da proteína de clivagem do fator de von Willebrand, ADAMTS-13, cuja causas podem estar relacionadas a infecções virais, medicamentos e neoplasias. Nessa condição imunomediada, comum em gestante, ocorre hemólise, com alteração da estrutura física das hemácias, consumo de plaquetase elevação das enzimas hepáticas. Essa patologia apresenta taxa de mortalidade de 90% na ausência de tratamento imediato. A PTT predomina no sexo feminino (3:2) e entre mulheres negras (3:1). A gestação representa uma importante causa de PTT, devido a deficiência na produção endotelial da molécula de ADAMTS-13, uma metaloprotease que tem a função de clivar os polímeros do fator de Von-Willebrand multímeros responsável pela adesão e agregação plaquetária para controle adequado da hemostasia. **Objetivo:** Relatar a importância do diagnóstico e tratamento precoces da púrpura trombocitopênica trombótica relacionada à síndrome HELLP. **Relato:** Mulher, 26 anos, GIPOA0, com IG pela DUM de 17 semanas e 05 dias apresentou um quadro de cefaleia, náuseas e vômitos. Foi avaliada pela obstetrícia e realizou exames laboratoriais com evidência de anemia, HB 6,9 g/dL, plaquetopenia 47.000 mm³, desidrogenase láctica 2.964 UI/L, creatinina 1,6 mg/dL, ureia 49 mg/dL, TGO 131 UI/L e TGP 95 UI/L. Inicialmente, foi transferida para unidade de terapia intensiva aos cuidados da obstetrícia e feitas medidas para síndrome HELLP. Evoluiu com crises convulsivas refratárias, gengivorragia e equimoses. Diante da condução como síndrome hipertensiva da gestação, sem melhora do quadro e evidência de esquizócitos no sangue periférico foi aventado diagnóstico de PTT. Coletado ADAMTS-13. Após várias sessões de plasmaferese com resposta parcial, foi optado por realização de rituximabe (375 mg/m²) por semana e consequente remissão clínica e laboratorial da doença. **Discussão:** Devido à sintomatologia, bem como a gravidade clínica da PTT o diagnóstico e tratamento precoce são fundamentais. Visto que, é possível iniciar o tratamento baseado na classificação – Plasmic Score (de 0 a 7 pontos), que separa em três grandes grupos com risco baixo, intermediário (> 5 pontos – já com indicação formal de tratamento) e alto risco. Portanto, a classificação é fundamental como indicador de desfecho favorável para a remissão e sobrevida da gestação e do feto. A PTT tem diagnóstico e classificação corroborados com dosagem da atividade da ADAMTS-13 quando < 10%. A plasmaferese é a primeira linha de tratamento da doença e quando

associada ao uso de imunossupressor, modulador de linfócitos B – rituximabe na dose de 375 mg/m², reduz o tempo de doença e complicações clínicas. A disponibilidade do inibidor no domínio da glicoproteína plaquetária Ib – caplacizumab, pode ser usado para casos graves e refratários da enfermidade. Atualmente, é usado como 3 linha de tratamento no país. **Conclusão:** A síndrome HELLP e a PTT são patologias com reflexos clínicos e laboratoriais semelhantes como acometimento neurológico, padrão hemolítico, repercussão metabólica e bioquímica na vida do doente. Sendo assim, o diagnóstico precoce é fundamental para o tratamento e modificação da história natural da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1003>

MORBIDADE HOSPITALAR DA HEMOFILIA NO SUS BRASILEIRO: UM ESTUDO RETROSPECTIVO DA ÚLTIMA DÉCADA

IMH Torres^a, MS Santos^b, MS Galles^c,
IMS Paixão^d, MDGP Silva^e, NAE Ramos^f,
JPF Teixeira^g, V Pecinato^h, GLC Rodriguesⁱ,
TR Neto^j

^a Centro Universitário de Excelência (UNEX), Feira de Santana, BA, Brasil

^b Faculdade AGES de Jacobina, Jacobina, BA, Brasil

^c Centro Universitário Municipal de Franca (UNIFACEF), Franca, SP, Brasil

^d Faculdade de Ciências Médicas de Jaboatão (AFYA), Jaboatão dos Guararapes, PE, Brasil

^e Faculdade de Medicina Santa Marcelina (FASM), São Paulo, SP, Brasil

^f Universidade Estadual do Centro Oeste Santa Cruz (UNICENTRO), Guarapuava, PR, Brasil

^g Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brasil

^h Centro Universitário para o Desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí (UNIDAVI), Rio do Sul, SC, Brasil

ⁱ Universidade Cidade de São Paulo (Unicid), São Paulo, SP, Brasil

^j Universidade Cesumar (UniCesumar), Maringá, PR, Brasil

Objetivo: Identificar o perfil epidemiológico das hospitalizações que realizaram tratamento de hemofilias no Sistema Único de Saúde (SUS) na última década. **Método:** Realizou-se um estudo de base populacional, descritivo e de caráter transversal com dados obtidos a partir da plataforma DATASUS do Ministério da Saúde no Sistema de Informações Hospitalares (SIH-SUS), com ênfase na população internada para realizar tratamento de hemofilias, A e B, no Brasil no período de maio de 2014 a maio de 2024. Os dados foram filtrados a partir dos marcadores epidemiológicos: quantidade total de internações hospitalares por ano e região, valor médio da internação por paciente, tempo médio de internação, caráter de atendimento, valor total gasto, número total de óbitos por região e taxa de mortalidade. Como a fonte de dados é de acesso público, a aprovação pelo comitê de ética em pesquisa e humanos foi desnecessária. **Resultados:** No período

analisado, foram registradas um total de 5.882 internações para tratamento de hemofilias com uma média de 588 casos/ano. A partir disso, obteve-se uma oscilação no número de internações, cujo ano de 2017 registrou a maior soma com 655 (11,13%) casos, seguido pelo de 2016 com 634 (10,77%) e 2023 com 611 (10,38%). Até maio de 2024, haviam 219 internações. Regionalmente, 3.077 (52,31%) registros foram no Sudeste, 1.637 (27,83%) no Nordeste, 594 (10,09%) no Sul, 388 (6,6%) no Norte e 186 (3,16%) no Centro-Oeste. O gasto por internação foi totalizado em R\$ 1.968,50 e média de 6,5 dias internados, seja na enfermaria ou UTI. Sobre atendimento, cerca de 86% foram de modo urgente, enquanto 14% de modo eletivo. O valor total custeado para o tratamento de hemofilias foi de R\$ 11.578.698,82. Ademais, contabilizou-se um total de 96 óbitos, cuja região Nordeste obteve maior número de óbitos em relação ao valor absoluto de internações, refletindo 47 notificações, seguida pelo Sudeste com 38 e Sul com 7. Não foram registrados óbitos no Norte. A taxa de mortalidade geral foi de 1,63%. **Discussão:** As internações oscilaram entre períodos de aumento e declínio. Todavia, ao analisar o total de hospitalizações de 2014, 424 registros, e 2023, 611, nota-se aumento. As disparidades regionais são notórias, em vista a prevalência de casos na região Sudeste, a mais populosa do país, enquanto o maior número de óbitos foi registrado no Nordeste. Quanto ao número de óbitos, não houve um aumento ou decréscimo lineares, mas uma oscilação anual no período observado. Outrossim, o caráter urgente de internações evidencia uma necessidade de maior atenção a estes pacientes. Em relação aos gastos públicos, percebe-se alta demanda de custos ao sistema de saúde. **Conclusão:** Os pacientes com hemofilia carecem de acompanhamento clínico com equipe de médicos hematologistas, sobretudo, nos Centros de Tratamento de Hemofilia. Conhecer a realidade do SUS é fundamental para propiciar atendimento homogêneo aos pacientes, considerando as diferentes características, permitindo avaliar não só complicações da doença, delinear melhores planos terapêuticos. Ainda que demande altos custos, é importante que esses pacientes recebam atenção multidisciplinar e sejam referenciados para serviços que ofertem esta modalidade, buscando o atendimento integral com o fito de minorar o desfecho clínico das sequelas e multimorbidades, proporcionando maior qualidade de vida a eles.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1004>

SANGRAMENTO GRAVE COMO MANIFESTAÇÃO PRIMÁRIA DE HEMOFILIA A POR MUTAÇÃO DE NOVO

BCFV Pires, MTB Alves, ESS Serafim, NA Brito, CBA Medeiros, GS Oliveira, JLC Marinho, ECC Freitas

Universidade Federal Rural do Semi-Árido (UFERSA), Pau dos Ferros, RN, Brasil

Introdução: A hemofilia A é uma das coagulopatias mais comuns e é um distúrbio genético ligado ao X que causa sangramentos importantes. A ausência de histórico familiar positivo para coagulopatias dificulta a suspeição clínica no caso