

pacientes. Demonstrou-se que defeitos qualitativos ou quantitativos do VWF estão associados a malformações vasculares, especialmente no trato gastrointestinal. A angiodisplasia de TGI possui maior incidência e gravidade entre os pacientes do tipo 2A, apesar de não ser muito bem esclarecido sua causalidade. O objetivo é contribuir para melhor entendimento dessa associação grave entre as doenças. Foi realizado levantamento de dados em prontuário e revisão da literatura. **Descrição do caso:** D.A.O., sexo masculino, 40 anos, já em acompanhamento clínico em serviço de referência devido Doença de von Willebrand. Em 2015 há necessidade de internamento hospitalar devido episódios de sangramentos do trato gastrointestinal, principalmente enterorragia e hematoquezia. Em hemograma admissional observado Hb: 1,4 g/dL, Leucócitos: 6440 mm e Plaquetas: 347.000/mm. O paciente é internado para terapia de suporte transfusional, além de terapia específica com concentrado de FVW/fator VIII e antifibrinolíticos. Posteriormente submetido a colonoscopia e evidenciado angiodisplasia hemorrágica em região de cólon ascendente. Apesar da terapia específica, paciente ainda persistia com perdas sanguíneas crônicas. Para reduzir risco de sangramento do TGI foi solicitado o Octreotida. Após início da terapia, paciente segue em acompanhamento ambulatorial com redução da necessidade transfusional e redução das perdas sanguíneas, além disso, está em uso profilático de concentrado de FVIII. **Conclusão:** A octreotida é um análogo da somatostatina, regula negativamente o fator de crescimento endotelial vascular, inibindo a angiogênese. A partir dos dados limitados disponíveis, pode-se realizar terapias invasivas como ressecção cirúrgica e embolização dos vasos acometidos além de terapia adjuvantes como talidomida, tamoxifeno e bevacizumabe. Por ser uma associação rara e de maior morbimortalidade, a identificação da angiodisplasia em paciente com DWV necessita ser mais precoce. Novos estudos sobre essa complicação rara necessitam ser feitos para melhorar a resposta ao tratamento e expectativa de vidas dos pacientes.

Referências:

Chorhenki NLJ, Ocran E, James PD. Special considerations in GI bleeding in VWD patients. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2022;2022(1):624-630.

Connell NT, Flood VH, Brignardello-Petersen R, Abdul-Kadir R, Arapshian A, Couper S, et al. ASH ISTH NHF WFH 2021 guidelines on the management of von Willebrand disease. *Blood Adv*. 2021;5(1):301-25.

Franchini M, Mannucci PM. Gastrointestinal angiodysplasia and bleeding in von Willebrand disease. *Thromb Haemost*. 2014;112(3):427-31.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104928>

ID – 3220

EPIDEMIOLOGIA DAS INTERNAÇÕES PARA TRATAMENTO DE HEMOFILIA NO BRASIL DE JANEIRO DE 2020 A JANEIRO DE 2025

E Capovilla^a, MS Gonçalves^a, AFB de Oliveira^a, RN Ruschel^a, MY de Castro^a, MZ Vianna^a, LF Proença^a, BS Cimirro^a, JWdO Romanov^b

^a Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

^b Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A hemofilia é um distúrbio sanguíneo que afeta a capacidade de coagulação de indivíduos e consequentemente a qualidade de vida dos portadores. Este estudo caracteriza aspectos epidemiológicos das internações para tratamento de hemofilia no Brasil entre janeiro de 2020 e janeiro de 2025. **Objetivos:** Descrever os aspectos epidemiológicos das internações hospitalares para tratamento de hemofilia no Brasil entre janeiro de 2020 e janeiro de 2025. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo epidemiológico observacional, descritivo e transversal, que analisou dados sobre internações sobre o tratamento de hemofilia (CID-10 D66/D67) no Brasil entre 2020 e 2025. A coleta utilizou dados secundários obtidos através do Sistema de Informações Hospitalares do SUS (SIH/SUS). **Discussão e Conclusão:** Entre o período analisado, o Brasil registrou um total de 2.864 internações para o tratamento de hemofilia. Destas, 2.452 (85,61%) foram de caráter de urgência e 412 (14,39%) eletivas. As regiões com maior prevalência de casos foram a Sudeste com 54,09% (n=1.549), seguida pela Nordeste com 28,56% (n=818). A menor prevalência foi observada no Centro-Oeste, com 86 internações (3%). Já em relação aos anos de internação, pode ser observada uma diminuição do número de casos em 2020 (n=493, 17,21% do total), possivelmente relacionado com a pandemia de SARS-CoV-2. O ano com maior volume de internações foi 2023 (n=611, 21,33% do total). Em relação aos custos, o valor médio das internações foi de R\$ 1.674,78, com uma média de permanência de 6,5 dias. A região Sudeste obteve o maior custo médio, R\$ 2.030,76 (1,21 vezes o nacional), e média de permanência de 6,7 dias. Já o menor valor médio foi obtido na região Nordeste, com R\$ 1.173,42 (0,7 vezes o nacional) e uma média de permanência de 6,6 dias. A taxa de mortalidade brasileira no período foi de 2,27. O Sudeste apresentou a menor taxa (0,97), enquanto o Nordeste registrou a maior (5,62), 4,57 vezes superior à segunda maior taxa, observada na região Sul, com 1,23. Observa-se que as internações para o tratamento de hemofilia no Brasil, entre janeiro de 2020 e janeiro de 2025, apresentaram maior prevalência na região Sudeste, com diminuição da média do valor total em 2020, possivelmente relacionada ao SARS-CoV-2. Nota-se que a região nordeste difere das demais em relação a maior mortalidade e menor quantidade de internados, o que destaca a importância de investimentos na área, já que essa região possui o menor valor médio por internação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104929>

ID – 2690

ESPECTRO CLÍNICO DAS ALTERAÇÕES CONGÊNITAS DO FIBRINOGENIO NO HEMORIO (SÉRIE DE CASOS)

A Bustinza Alvarez^a, MH Cerqueira^b, MS Rennì^b, L Amorim^b

^a Hospital Rebagliati, Peru

^b Instituto Estadual de Hematologia (HEMORIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: As alterações congênitas do Fibrinogênio (FI) são raras e classificadas como quantitativas (afibrinogenemia e hipofibrinogenemia) ou qualitativas (disfibrinogenemia e hipodisfibrinogenemia). As manifestações clínicas são principalmente hemorragias. Também são descritas trombose, alterações gineco-obstétricas e dificuldade de cicatrização. O tratamento é a reposição principalmente com concentrado de FI, e antifibrinolíticos. Nos pacientes com trombose é necessário anticoagulante e concentrado de FI. O Hemorio é o centro de referência para coagulopatias hereditárias no estado do Rio de Janeiro. A finalidade do trabalho é mostrar os aspectos clínicos e as dificuldades no diagnóstico e tratamento, contribuindo para um entendimento maior no manuseio. **Objetivos:** Geral: Descrever as características clínicas e laboratoriais dos pacientes com alterações congênitas do fibrinogênio no Hemorio até 31 de dezembro de 2024. Específicos: - Comparar os dados clínicos observados com os da literatura. - Descrever a relação do nível plasmático de FI com as manifestações hemorrágicas. - Identificar manifestações trombóticas e correlacionar com o subtipo. - Descrever os tratamentos de reposição e avaliar sua resposta. **Material e métodos:** Estudo observacional, descritivo com revisão de prontuários (01/2015–12/2024). Foram coletados dados demográficos (idade ao diagnóstico, idade atual, sexo), motivo do estudo diagnóstico, história familiar, dados clínicos, laboratoriais e genéticos e tipo de tratamento. **Resultados:** Foram identificados 19 pacientes, 03 excluídos. Analisaram-se 16 (6 homens e 10 mulheres), idades ao diagnóstico: 3 meses – 62 anos (mediana 26a). Motivo do diagnóstico: hemorragia 25%; trombose 6% (1 caso); achado laboratorial/oligossintomático 19%, estudo familiar 50%. Apenas um caso consanguinidade. Os subtipos: 01 afibrinogenemia, 05 hipofibrinogenemias, 08 hipodisfibrinogenemias e 02 disfibrinogenemias. O TP prolongado em 30% dos pacientes, o TTPa em 10%, o TT em 85% e o tempo de reptilase em todos. Três pacientes realizaram estudo genético, mutações em FGA e FGG. Apenas dois pacientes sem sangramentos. Predominaram sangramentos leves, localizados em mucosas e os induzidos. Menorragia em 70% das mulheres, abortos espontâneos em 30% e gravidez ectópica em uma paciente. Houve uma hemorragia intracraniana traumática e um sangramento gastrointestinal grave. Dois episódios trombóticos prévios ao diagnóstico, ambos identificados em hipodisfibrinogenemias, associados a fatores de risco. Vinte e dois procedimentos cirúrgicos pré diagnóstico foram identificados (06 com sangramento anormal). Após diagnóstico, 11 cirurgias com preparo, 10 sem intercorrências e 01 cesárea com sangramento grave. O tratamento incluiu antifibrinolíticos, terapia hormonal para menorragia, e concentrado de fibrinogênio/crioprecipitado (profilaxia mensal em paciente com afibrinogenemia). Resposta clínica geralmente boa. **Discussão e Conclusão:** Os dados obtidos são semelhantes aos da literatura, mas a adoção de escalas de escore de sangramento (ISTH-BAT) auxiliaria na comparação dos resultados. As manifestações clínicas correlacionaram-se com a atividade funcional de FI, podendo haver pacientes assintomáticos. Complicações

gineco-obstétricas são frequentes. As manifestações trombóticas podem ocorrer principalmente em alterações funcionais. O tratamento é eficaz, mas a disponibilidade de concentrado de fibrinogênio é limitada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104930>

ID – 956

ESQUEMAS DE PROFILAXIA EM HEMOFILIA A E B SEM INIBIDORES NO BRASIL: RESULTADOS DE UM PAINEL DELPHI

LC Oliveira ^a, SF Watanabe ^b, R Ribeiro ^c,
RR Araujo ^b, F Magro ^b

^a Hemocentro de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^b Sanofi, São Paulo, SP, Brasil

^c HEMAP, Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A profilaxia é o tratamento padrão para prevenir complicações musculoesqueléticas e melhorar a qualidade de vida das pessoas com hemofilia A ou B e fenótipo grave. Ela deve ser personalizada, considerando diversos fatores que influenciam a decisão sobre a melhor frequência e dose para cada paciente. É natural que, nos vários centros brasileiros, existam variações nos esquemas terapêuticos adotados, e os dados sobre como a profilaxia tem sido efetivamente realizada no cenário nacional ainda são escassos. Nesse cenário, entender quais esquemas profiláticos vêm sendo preferencialmente utilizados no Brasil torna-se essencial para subsidiar decisões clínicas e planejar o uso racional de recursos. **Objetivos:** Avaliar os esquemas de profilaxia utilizados no Brasil – em termos de dose e frequência – com terapia de reposição em pessoas com hemofilia A e B sem inibidores, bem como identificar as principais barreiras de acesso à profilaxia enfrentadas pela população com hemofilia em geral. **Material e métodos:** Realizou-se um painel Delphi com consulta a 16 especialistas de 13 estados, representando as cinco macrorregiões do Brasil. Considerando o contexto de seus centros de atuação, os painelistas estimaram, em pacientes com hemofilia A e B sem inibidores: 1) Frequência semanal de profilaxia; 2) Estimativa do consumo médio de fator; 3) Frequência anual de realização de exames laboratoriais; e 4) Principais barreiras para adesão à profilaxia. Os dados foram compilados como medidas sumárias (média, Desvio Padrão [DP], mínimo e máximo). **Resultados:** Entre as pessoas com hemofilia A sem inibidores, mais de 90% utilizam esquemas com três ou mais infusões semanais: 2,8% fazem uma vez por semana, 5,6% duas, 51,3% três, 31,4% em dias alternados, 4,4% quatro vezes, 0,1% cinco vezes e 3,6% diariamente. A dose média utilizada foi de 78,39 UI/kg/semana (DP=19,60; mínimo: 42,35; máximo: 129,25 UI/kg/semana). Na hemofilia B sem inibidores, 5,8% fazem uma infusão semanal, 73,2% duas e 21,1% três vezes por semana, com dose média semanal de 70,1 (DP = 14,38; mínimo: 40; máximo: 99 UI/kg/semana). Considerando o grupo geral de pacientes com hemofilia, a média anual de exames laboratoriais variou de 0,4 (DP=0,5) para vitamina D até 1,3 (DP=0,6) para hemograma e 1,7 (DP=0,5) para pesquisa de inibidor. Quanto a possíveis barreiras de