

concentração de inibidor. Caso FVIII>1% e inibidor < 20UI, opta-se por corticoterapia isolada por 3 a 4 semanas, podendo associar rituximabe se falha. Já de FVIII<1% e inibidor>20UI, opta-se pela associação imediata de corticoide com ciclofosfamida ou rituximabe. **Conclusão:** A hemofilia A adquirida é um distúrbio hemostático grave e raro que deve ser prontamente suscitado e tratado por sua morbimortalidade, bem como pelo risco de desfechos desfavoráveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.381>

HEMOFILIA A ADQUIRIDA APÓS TRATAMENTO DE PSORÍASE COM USTEQUINUMABE: RELATO DE CASO



HA Castralli, PM Mariussi, AB Penha, IR Pereira, CB Pacheco, L Bitello, MF Gomes, NW Dembogurski, OB Folin, A Zago

Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM), Santa Maria, RS, Brasil

Introdução: O aparecimento de anticorpos contra o fator VIII em pacientes não-hemofílicos é um fenômeno raro, ocorrendo sobretudo em idosos e mulheres no puerpério, indivíduos com neoplasia maligna ou doenças autoimunes. Clinicamente, os hematomas subcutâneos constituem um dos primeiros indícios dessa doença e servem como direcionamento para a suspeita diagnóstica. **Objetivo:** Relatar um caso de hemofilia A adquirida (HAA) após uso de Ustequinumabe (UQM). Relato de caso: Masculino, branco, 60 anos, etilista e ex-tabagista, com diagnóstico de psoríase pustulosa generalizada, em uso de UQM. Encaminhado para internação no Hospital Universitário de Santa Maria em maio de 2020 devido a quadro de hematomas espontâneos e extensos em membro superior direito, coxa e região inguinal esquerdas iniciados cerca de um mês após o início de UQM. Na cidade de origem, necessitou de transfusão de concentrado de hemácias. Sem história pregressa de febre, traumas, uso de anticoagulantes, sangramentos exteriorizados, neoplasias e doenças reumatológicas. À admissão, exames laboratoriais evidenciaram hemoglobina 7,5; leucócitos 9.230; plaquetas 515 mil; TTPa 119,4s (VR 24-40s); TP 14,8s (VR 10-14s). Prosseguiu-se investigação com fator VIII 1% (VR 50-100%) e quantificação do inibidor do fator VIII 6,5 Ub (VR indetectável). Fechado o diagnóstico de HAA, suspendeu-se o anticorpo monoclonal e o paciente apresentou resolução quase completa dos hematomas, com normalização progressiva do TTPa (73,9s). Iniciada Azatioprina para psoríase, com resultado satisfatório. Um ano depois, em consulta ambulatorial, verificou-se o valor do TTPa, o qual foi de 41,0s (normal). **Discussão:** O UQM é um anticorpo monoclonal IgG1 kappa humano que se liga à subunidade compartilhada proteica p40 das interleucinas humanas (IL-12 e IL-23), inibindo sua bioatividade. A HAA é rara, mas potencialmente ameaçadora, fazendo parte do diagnóstico diferencial de equimoses e hematomas que cursam com alargamento do TTPa. Na especificidade do UQM, a associação com a HAA não foi descrita até o momento, e não há referência a essa possibilidade na bula da medicação. Poucos dados estão disponíveis na

literatura para orientar o manejo hemostático relacionado a esse quadro clínico, de modo que seu tratamento pode ser desafiador. **Conclusão:** Descrições de HAA associadas a imunobiológicos contribuem para alertar para essa entidade nosológica, promover um melhor entendimento acerca de sua evolução e para instituir as medidas terapêuticas e de suporte mais adequadas ao paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.382>

HEMOFILIA B, UM DIAGNÓSTICO TARDIO. RELATO DE CASO



MC Gallucci, FMLM Sesca, GN Puppi, V Pasinato, GLB Cichocki, IF Bortolo

Hospital Cruz Vermelha do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

Objetivo: o objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente com diagnóstico tardio de Hemofilia B realizado durante seu internamento hospitalar assim como sua respectiva abordagem clínica. **Material e métodos:** Este estudo foi realizado por meio da coleta de dados do prontuário hospitalar do paciente. **Resumo:** A.D.F.C, masculino, 26 anos. Sem história de sangramento prévio. Interna após trauma automobilístico (queda de moto) com necessidade de fasciotomia no membro inferior esquerdo (MIE) devido a Síndrome Compartimental. Durante seu internamento apresentou persistência de sangramento local com queda significativa da hemoglobina com necessidade transfusional além de um TTPa de 42,1 segundos. Realizado dosagem de fatores VIII e IX devido irmão do paciente ter feito diagnóstico recente de Hemofilia B também de forma tardia. A dosagem da atividade do fator IX resultou em 4,4% sendo portanto fechado o diagnóstico de Hemofilia B moderada. Paciente encaminhado ao Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná para seguimento e tratamento. Iniciada reposição de fator IX com melhora significativa do sangramento assim como resolução do quadro que levou o seu internamento. **Discussão:** a Hemofilia B é uma doença hereditária recessiva ligada ao cromossomo X, classificada em três graus de gravidade conforme o nível de atividade do fator IX. Severa se menor que 1%, moderada se maior que 1% e menor que 5% e leve se entre 5% e 40%. Em contraste com a doença severa, as hemofilias leve e moderada podem passar despercebidas por períodos significativos de tempo na ausência de um histórico familiar informativo. A doença pode só se tornar aparente quando há um estresse hemostático significativo, como trauma ou cirurgia. No contexto do caso abordado essa informação é importante, já que as primeiras manifestações da hemofilia no paciente, hemartrose e sangramento muscular, se deram após um trauma. Além disso, não há relatos prévios na história do paciente descrito que corroborem com alguma outra manifestação precoce. **Conclusão:** Em conclusão, consideramos importante conhecer e entender que os diferentes graus de hemofilia podem apresentar diversas manifestações clínicas, sendo que os graus mais leves tendem a só se manifestar em casos de maior estresse como por exemplo um trauma. Os achados clínicos são relevantes, mas não confirmam o diagnóstico



sendo necessário a realização de exames laboratoriais para avaliação da hemostasia além da dosagem dos fatores de coagulação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.383>

HEMOPHILIA C: A RARE CASE REPORT IN WOMAN

JAS Lopes^a, ACAD Santos^b, TS Espósito^b, NNS Magalhaes^c, RM Almeida^c, ADC Gusmão^c, OFD Santos^a, LOW Rodrigues^d, CM Oliveira^b, DOW Rodrigues^e

^a Hemoliga, Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brazil

^b Hemoliga, Centro Universitário Presidente Antônio Carlos (UNIPAC), Juiz de Fora, MG, Brazil

^c Hemoliga, Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora (SUPREMA), Juiz de Fora, MG, Brazil

^d Carleton University, Ottawa, Canada

^e Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brazil

Background: Factor XI deficiency (Hemophilia C) is a rare bleeding disorder that was first described in 1953 by Rosenthal et al. in patients who experienced severe bleeding after dental extractions. The estimated prevalence is about 1 in 1 million with increased prevalence among Ashkenazi Jews (8-9%). Patients are generally classified into three categories based on the factor XI levels: severe (<15-20% of normal), intermediate (20-40%) and mild (>40%). Distinct from hemophilia A and B, FXI deficiency usually presents as post-traumatic bleeding and rarely manifests as spontaneous bleeding. **Aims:** To report a case of severe Hemophilia C in a 70-year-old woman. **Methods:** A 70-year-old woman was referred to Fundação Hemominas Juiz de Fora, Brazil due to gingivorrhagia and recurrent epistaxis. She reports having already received blood transfusions due to massive bleeding after surgeries, including cholecystectomy, cesarean section and hysterectomy. The patient is the sixth daughter of a seven children family. Her mother, three siblings and one nephew also have coagulation disorders, unknown Jewish descendancy. **Results:** The laboratory study showed normal whole blood count, screening tests for coagulation disorders showed normal platelet count and an increase of activated partial thromboplastin time (aTTP). A plasma dosage of coagulation factors was performed, with results shown in Table 1. With the reduction of factor XI activity levels (3.59%), the increase of aTTP and the normality of other tests, the diagnosis of Hemophilia C was established. A family study was performed with heredogram, shown in Figure 1. **Conclusion:** Hemophilia C is a rare bleeding disorder with a wide variability in clinical presentation. Adequate diagnosis is essential to minimize severe hemorrhagic conditions, specially in surgical procedures. Family screening is recommended if a member has FXI deficiency and prevalence may vary in Brazil due to the wide miscegenation.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.384>

INDEPENDÊNCIA FUNCIONAL DE ADOLESCENTES COM HEMOFILIA, EM TRATAMENTO PROFILÁTICO E SOB DEMANDA, ATENDIDOS NO HEMOPE

TMR Guimaraes^{a,b}, LBL Moraes^{b,c}, NCM Costa^b, RS Botelho^{b,c}, TA Beltrão^{a,b}, HL Oliveira^{a,b}, MEP Silva^{a,b}, KMLP Silva^{a,b}, REA Silva^{a,b}, IM Costa^b

^a Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

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

^c Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

Introdução: A hemofilia é uma doença hemorrágica, genética, rara, com herança recessiva ligada ao cromossomo X. É caracterizada pela deficiência ou anormalidade da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B). De acordo com os níveis circulantes dos fatores deficientes, se <1%, 1% a 5% ou >5 a 40%, a hemofilia é classificada como grave, moderada ou leve, respectivamente. Caracteriza-se por sangramento intra-articular (hemartrose), hemorragia muscular, em outros tecidos ou cavidades. As hemartroses são responsáveis por 80% dos sangramento, e numa articulação-alvo, podem provocar artropatia hemofílica, levando à perda de função articular e provocando vários graus de incapacidade física. O tratamento da hemofilia consiste na infusão do fator deficiente, pode ser sob demanda (episódico) ou profilático (caráter preventivo). O Function Independence Score for patients with Haemophilia (FISH) mede a independência funcional e avaliação clínica do estado articular de pessoas com hemofilia, baseado na observação do desempenho das atividades de vida diária, capaz de detectar os principais tipos de danos causados por hemartrose recorrente, permitindo conhecer o impacto da doença na qualidade de vida do paciente, onde o paciente é avaliado em três categorias: 1. Cuidados pessoais (alimentar-se e arrumar-se, banho e vestir-se), 2. Transferências (sentar-se e levantar-se; agachamento) e 3. Locomoção (caminhar, subir e descer escadas, correr). Cada atividade é graduada de 1 a 4 de acordo com a quantidade de auxílio necessário para realizar a atividade. O escore total varia de 8 a 32. **Objetivo:** Avaliar o grau de independência funcional de adolescentes com hemofilia, em tratamento profilático e sob demanda, atendidos no hospital do Hemope. **Métodos:** Estudo transversal com abordagem analítica. O estudo foi realizado através da análise dos dados secundários do FISH dos adolescentes com hemofilia atendidos por enfermeiras na consulta de enfermagem, no ambulatório de coagulopatias hereditárias da instituição, no ano de 2019. A população do estudo foram 92 adolescentes, faixa etária de 12 a 19 anos. A coleta de dados foi realizada de janeiro a fevereiro de 2021. A análise dos dados foi realizada pelo teste t, de amostra independente bicaudal, para comparações das médias das variáveis contínuas entre os grupos analisados e valores de p < 0,05 foram considerados significativos. **Resultados:** 1. Variáveis Sociodemográficas e Clínicas: Verificou-se 74 (80%) dos adolescentes da instituição foram atendidos e tiveram avaliação funcional atualizada pelas enfermeiras.