



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.

Todos eram do sexo masculino, idade média $15,5 \pm 2,4$ anos, faixa etária 12-15 e 16-19 anos com prevalência igual em 50%. A maioria apresentava hemofilia A (79,7%), do tipo moderado (47,3%) e grave (40,5%); fazia Profilaxia Terciária (PT: 43%), Profilaxia Secundária de Longa Duração (PSLD: 39%) e Sob Demanda (SD: 18%). 2. Escore do FISH: A média do FISH foi $30,4 \pm 2,6$ (variação 17-32), considerada alta, e mais da metade dos adolescentes foram avaliados como totalmente independentes, em todas as atividades. Segundo o tipo de tratamento realizado, verificou-se um escore maior no grupo PSLD ($31,2 \pm 2,8$) vs. PT ($29,4 \pm 2,5$; $p = 0,011$), e no grupo SD ($31 \pm 1,9$) vs. PT ($29,4 \pm 2,56$; $p = 0,032$). Observou-se que o grupo SD era formado por 54% de casos leves e 39% moderados, justificando os resultados encontrados. As atividades com maior comprometimento funcional foram 'agachamento' e 'tomar banho'. **Considerações finais:** Os adolescentes do estudo já apresentavam doença articular, na sua maioria, mas apresentaram um elevado escore de FISH, em comparação aos estudos internacionais, e principalmente uma maior pontuação no grupo que fazia tratamento profilático secundário.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.385>

LESÃO RENAL AGUDA PÓS-RENAL SECUNDÁRIA A HEMATÚRIA EM PACIENTE PORTADOR DE HEMOFILIA A GRAVE COM INIBIDOR: RELATO DE CASO



LB Lanza^a, AHA Resende^a, LS Oliveira^a,
PCC Bariani^a, PL Filgueiras^a, RMS Soares^a,
RS Melo^a, TE Gonçalves^a, LCO Oliveira^{a,b}

^a Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto (HCFMRP), Universidade de São
Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^b Fundação Hemocentro de Ribeirão Preto
(FUNDHERP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

A hemofilia A (HA) é um distúrbio de coagulação hereditário, recessivo, ligado ao cromossomo X e, por isso, resultando em deficiência ou disfunção do Fator VIII (FVIII) em indivíduos do sexo masculino, com uma incidência aproximada de 1:5.000 nascidos vivos. A depender da atividade residual do FVIII, a HA pode ser classificada como forma leve, intermediária e grave, sendo que essa última perfaz 50% dos casos e está associada a hemorragias espontâneas e artropatias. Como fator complicador, indivíduos tratados e expostos ao FVIII exógeno, podem desenvolver aloimunização através da produção de anticorpos anti-FVIII, que possui mecanismo de síntese ainda pouco compreendido, mas podem ou não desaparecer ao longo do tempo e também ser titulados através do ensaio de inibidor de Bethesda. O resultado dessa complicação é o desafio no manejo de episódios de hemorragias futuras. Uma alternativa, dentre outras possíveis, é o uso do fator VII ativado (FVIIa) humano recombinante, com eficácia entre 65-90%, entretanto, é um procedimento que requer múltiplas aplicações de doses para que seja de fato efetiva. Além disso, como um dos efeitos colaterais, trombozes foram associadas ao seu uso. Outra alternativa, é a indução de imunotolerância, com doses frequentes de FVIII

na tentativa de dessensibilizar o paciente. Contudo, a resposta pode ocorrer a longo prazo, além de oneroso e de apresentar alto risco de sangramento no início. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 37 anos, natural e procedente de Serra Azul - SP, portador de HA Grave com inibidor diagnosticado na infância, possuindo como antecedentes intercorrentes sangramentos digestivo, hemorragia intracraniana após traumatismo cranioencefálico, episódios recorrentes de hematúria, hematomas espontâneos em punho direito, joelho direito e tornozelo direito e hemorragia após extração dentária, com necessidade de utilização de fator VII recombinante diversas vezes. Comparece ao Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo, em Ribeirão Preto - SP, em Fevereiro/2021, com queixa de dor hipogástrica, disúria e hematúria moderada. Em avaliação inicial, identificadas queda em níveis hematimétricos e alterações em níveis de ureia e creatinina, caracterizando Lesão Renal Aguda (LRA), e Ultra-som de vias urinárias evidenciando dilatação pielocalicial bilateral. Após infusão de FVIIa evolui com anúria de forma abrupta, sendo evidenciados em Tomografia Computadorizada focos hemáticos bilateralmente em ureteres às custas de coágulos formados nessa topografia. Assim, fora abordado por equipe de urologia, com passagem de cateter duplo J e consequente resolução da desobstrução. Após retirada dos dispositivos, evoluiu com melhora de fluxo urinário e reversão de LRA. Conclui-se com os dados e caso expostos nesse trabalho que a prevalência de HA com inibidor é uma realidade frequente na prática do médico hematologista. Apesar das diversas estratégias possíveis para o controle de hemorragia na vigência dessas condições, poucas são amplamente disponíveis ou facilmente reproduzíveis na prática. Sendo assim, é de suma importância o reconhecimento das possíveis complicações que possam surgir em pacientes portadores de HA, sobretudo os que já desenvolveram inibidores, e também das terapias disponíveis e suas possíveis vantagens e desvantagens englobando as complicações que requerem manejo específico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.386>

MORTALIDADE POR COAGULAÇÃO INTRAVASCULAR DISSEMINADA NO BRASIL: ANÁLISE DE UMA DÉCADA (2010-2019)



MRA Aguiar^a, CVCD Nascimento^a, PDS Dias^a,
AAF Rebelo^a, LGB Bentes^a, RS Lemos^a,
TM Batista^a, FM Coutinho^b, SC Franco^a

^a Universidade do Estado do Pará (UEPA), Belém,
PA, Brasil

^b Universidade Federal do Pará (UFPA), Belém, PA,
Brasil

Objetivo: Avaliação da mortalidade por coagulação intravascular disseminada (CID) no Brasil no período de 2010 a 2019. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo de natureza epidemiológica, retrospectivo e descritivo que aborda informações sobre a mortalidade por CID, no Brasil, durante os anos de 2009 a 2019, cujos dados foram disponibilizados pelo Departamento de Informática do SUS (DATASUS). Por ser um estudo