

each by single participant (1.9%). Despite high prophylaxis adherence, participants reported breakthrough spontaneous and joint bleeding and impaired physical functioning. Additional haemostatic options for severe HA are needed.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.393>

TRATAMENTO DE HEMARTROSES EM PACIENTES HEMOFÍLICOS GRAVES

FV Costa, MEC Cordeiro, MC Antunes, RL Silva

Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC, Brasil

Introdução: As hemofilias A e B são doenças congênitas raras, recessivas ligadas ao X, causadas por falta ou deficiência de fator de coagulação VIII (FVIII) ou IX (FIX), respectivamente. De acordo com os níveis basais desses fatores de coagulação, no qual a deficiência resultaria na tendência a sangramento, essa doença pode ser classificada de três formas quanto a sua gravidade. Quando os níveis são menores que 1% intitula-se grave, níveis entre 1% e 5% moderada e entre 6% e 40% leve. A terapêutica tem como conduta principal a reposição do fator de coagulação deficiente, podendo ser feita com fatores derivados de plasma humano ou recombinantes. Porém, apesar de possuir uma terapêutica, grande parte dos casos graves são sintomáticos e podem ter complicações, na sua maioria, nos músculos e nas articulações. Uma dessas desordens é a hemartrose, um sangramento intra-articular que pode resultar no desenvolvimento de uma artropatia crônica. Essa manifestação tende a acometer principalmente articulações do joelho, tornozelo ou cotovelo, em cerca de 80% dos casos. **Objetivo:** descrever as formas de tratamento e prevenção das hemartroses em pacientes hemofílicos graves. **Metodologia:** Trata-se de uma pesquisa qualitativa do tipo revisão integrativa para identificação de produções sobre temas associados a hemartrose e hemofilia grave. A busca dos artigos foi através das bases de dados PubMed, Scientific Electronic Library Online (SciELO) e Biblioteca Virtual em Saúde (BVS) “hemarthrosis and hemophilia”; “joint diseases and hemophilia” e termos correspondentes no português. A pesquisa obedeceu aos critérios de inclusão: a) artigos b) estar disponível em texto completo c) estudos disponíveis nos idiomas português, inglês ou espanhol d) ensaios clínicos randomizados e) terem sido publicados entre 2016 e 2021 f) artigos que contemplem hemartrose por hemofilia grave. Como critérios de exclusão, foram desconsiderados os textos que não tinham relação com a temática e/ou apresentaram duplicatas. **Resultados e discussão:** O tratamento e prevenção de hemartroses inclui a reposição de fator para hemofilia A e B, tratamento medicamentoso com anticorpo monoclonal emicizumabe para hemofilia A e tratamento fisioterápico. Estudo avaliou a reposição profilática de fator VIII em pacientes com hemofilia A grave. A profilaxia precoce do fator diminuiu a ocorrência de danos articulares mas não foi suficiente para prevenir totalmente os danos. Em outra pesquisa, nesse caso na hemofilia B, padrões de sangramentos nas articulações alvo foram avaliados como o uso de *nonacog betapegol*, um fator IX recombinante glicoPEGuilado com meia-vida estendida. O tratamento apresentou



resultados positivos na redução de sangramentos articulares-alvo em pacientes com hemofilia B. O uso de emicizumabe, anticorpo monoclonal biespecífico de aplicação subcutânea, demonstra ser eficaz na profilaxia e tratamento de sangramentos com boa segurança e tolerabilidade. Tratamento fisioterápico com técnicas manuais em pacientes com artropatia hemofílica de tornozelo e cotovelo apresentou resultados positivos, melhorando mobilidade, amplitude de movimento e reduzindo a dor. **Conclusão:** Alguns tratamentos são indicados para prevenção de danos articulares em pacientes hemofílicos graves. No entanto, a prevenção total dos danos ainda é um desafio. Portanto, é necessária uma combinação de tratamentos e acompanhamento por equipe multidisciplinar de forma a garantir a saúde e qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.394>

HEMOSTASIA E PAREDE VASCULAR: DOENÇAS DE PLAQUETAS

EMBOLIZAÇÃO ESPLÊNICA COMO TERAPIA PONTE PARA ESPLENECTOMIA EM PACIENTE ADULTO COM PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA GRAVE NÃO RESPONDEDORA A MÚLTIPLAS TERAPIAS: RELATO DE CASO

ACON Luz, FA Silva, LB Lanza, LV Cota, NCR Cunha, SS Fernandes, RL Pacca, AHA Resende, RS Melo, LFB Catto

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

Introdução: A púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) é uma doença autoimune adquirida caracterizada por destruição plaquetária acelerada em resposta a um estímulo desconhecido. A terapia com corticoides permanece como tratamento de primeira linha para PTI crônica e a esplenectomia é considerada opção de segunda linha para casos corticorrefratários. **Caso clínico:** M.A.S.R., 42 anos, feminino, com diagnóstico de PTI desde outubro de 2019 e não respondedora a terapia inicial com cursos de corticoide (dexametasona e prednisona conforme Consenso Internacional para diagnóstico e manejo de PTI). Devido a contagem plaquetária persistentemente inferior a 20.000/uL associada a sangramentos significativos com necessidade de atendimento médico frequente (epistaxe e sangramentos transvaginal), foram realizadas tentativas de tratamento com imunoglobulina humana, azatioprina, ciclofosfamida, eltrombopag, rituximabe e vincristina. No entanto, a paciente não apresentou resposta e manteve quadro hemorrágico. Dada a falta de resposta aos tratamentos instituídos, foi realizada reavaliação diagnóstica com pesquisa de causas secundárias de trombocitopenia imune e de causas não imunes (infecções virais, plaquetopatias hereditárias, collagenoses, neoplasias, síndrome mielodisplásica), com investigação negativa, reforçando hipótese diagnóstica inicial. Devido a persistência do quadro de sangramentos, optado por internação hospitalar

