

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

EMBOLOGIZAÇÃO 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



para realização de esplenectomia. A paciente, no entanto, mantinha contagem plaquetária inferior a 10.000/uL, motivo pelo qual foi tentado novo curso de imunoglobulina antes do procedimento cirúrgico, sem resposta (melhor contagem plaquetária 35.000/uL com duração de 24 horas), inviabilizando realização segura de esplenectomia. Foi então optado pela realização de embolização de artéria esplênica como terapia ponte para esplenectomia. A embolização foi realizada sem intercorrências, com incremento rápido e progressivo da contagem plaquetária (superior a 100.000/uL após 4 dias do procedimento), possibilitando a realização de esplenectomia laparoscópica. Após esplenectomia, a paciente evoluiu com normalização da contagem plaquetária, tendo então recebido alta hospitalar para seguimento ambulatorial. **Discussão:** A eficácia em longo prazo das diferentes terapias de segunda linha para PTI não foi comparada diretamente, portanto, as decisões de tratamento ainda são feitas sem suporte de evidência científica de qualidade. A esplenectomia remove o sítio primário de eliminação de plaquetas e produção de auto-anticorpos. Apesar da variedade de opções terapêuticas farmacológicas, ela continua sendo o único tratamento com potencial de cura para a PTI, com taxas de remissão sustentada em torno de 60% a 70%. A embolização esplênica é um procedimento pouco invasivo desenvolvido para tratamento de hiperesplenismo e é uma alternativa a esplenectomia para paciente com PTI corticorrefratária e com maior risco cirúrgico. Suas taxas de remissão a longo prazo, entretanto, são desconhecidas, motivo pelo qual optamos por realizar a esplenectomia neste caso. **Conclusão:** Em casos de PTI severa não respondedora a múltiplas terapias farmacológicas, a embolização esplênica pode ser uma opção de terapia ponte para realização de esplenectomia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.395>

IMMATURE PLATELET FRACTION AS A SCREENING TOOL FOR MACROTHROMBOCYTOPENIAS

POP Prestes, PR Villaça, E Okazaki, EA Damico, V Rocha

Serviço de Hematologia, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brazil

Background: Distinction between hereditary macrothrombocytopenias(HM) and immune thrombocytopenia (ITP) can be challenging due to the lack of specific tests, increasing the risk of misdiagnosis and incorrect treatments. Previous studies have shown that the immature platelet fraction (IPF) values are influenced by platelet size and could be a convenient parameter when segregating from these two differential diagnosis of thrombocytopenia. **Objectives:** In this study, we have tried to further understand the usefulness of IPF as a screening tool for macrothrombocytopenias, as well as its correlation with platelets diameters in thrombocytopenias of distinct etiologies. **Patients/Methods:** IPF, mean platelet volume (MPV) and mean platelet diameter (MPD) were analyzed using samples from 111 patients with different etiologies of

thrombocytopenias: Immune thrombocytopenia (n=39), bone marrow failure (n=25), Hypersplenism (n=30), type 2B Von Willebrand (VW) disease(n=4), hereditary macrothrombocytopenias (n=13). **Results:** Higher IPF values were observed in the ITP(9.8; 3.9-32), HM(26.7;14.4-55.4) and type 2 VW(35.1; 27.6-47.4) groups. On the last one, artificially increased IPF values were observed as a result of platelets aggregates. Applying a ROC analysis, IPF had a diagnostic accuracy of 0.96(95% CI:0.86 - 0.99; p < 0.0001) to distinguish between HM and ITP. **Conclusion:** IPF is increased in HM compared to other thrombocytopenias and could be used as screening tool in the approach of HM patients.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.396>

OPÇÕES TERAPÊUTICAS PARA PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IMUNE EM GESTANTES

VL Dambros, AB Vidal, KRDS Cristaldo, GN Santos, BFB Bassani, GM Signori, V Feistauer, GP Homem, TGH Onsten

Universidade Luterana do Brasil (ULBRA), Canoas, RS, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Imune (PTI) ocorre quando o sistema imune ataca as plaquetas, tendo como apresentação clínica hematomas, sangramento em mucosas e petéquias, além de presença de hemorragia espontânea caso a contagem plaquetária inferior a $20 \times 10^9/L$. A PTI frequentemente ocorre em mulheres jovens, por isso os médicos frequentemente tratam pacientes grávidas com esta doença. A PTI durante a gestação pode resultar em complicações maternas e fetais como pré-eclâmpsia, hemorragia pós-parto, descolamento prematuro da placenta e trombocitopenia neonatal. **Objetivos:** Apresentar opções de tratamento para a PTI em pacientes gestantes. **Metodologia:** Realizou-se uma busca por artigos científicos presente nas bases de dados SciELO, PubMed e Google Scholar no final do mês de julho de 2021. Também foram utilizados dados presentes em Portarias do SUS e em livros referência. Foram usados termos como “PTI”, “Púrpura Trombocitopênica Imune” e “Gestação”. **Resultados:** Apesar de não haver consenso no tratamento e manejo da PTI, os corticoides, como a prednisona, são considerados a primeira linha de tratamento devido ao baixo custo e à alta eficácia. No entanto, destaca-se que o uso desta terapia foi relacionado com o risco de parto prematuro, diabetes gestacional, hipertensão, entre outras complicações maternas. Por isso, é sugerido o uso da imunoglobulina intravenosa (IgIV) como tratamento de primeira linha para a PTI, em especial nos casos de refratariedade, trombocitopenia grave ou sangramento decorrente da trombocitopenia no terceiro trimestre da gestação. Não são relatadas complicações na gestação com o uso de IgIV, contudo, é uma droga de alto custo, sendo frequentemente inacessível. Outra opção de tratamento é a esplenectomia, uma vez que o baço é responsável pela eliminação de plaquetas. Esse procedimento delicado pode alcançar uma remissão completa em aproximadamente 2/3 dos pacientes e é indicado quando não há resposta aos corticosteroides e IgIV, sendo realizado no segundo trimestre

