Este projeto é resultado da preocupação do CHESP com a manutenção da atenção aos portadores de hemofilia e outras coagulopatias hereditárias atendidas pelo Serviço de Fisioterapia e Reabilitação, afastados por tempo indeterminado em função da crise sanitária imposta pela pandemia do COVID-19. A equipe procurou alternativas utilizando os recursos digitais remotos disponíveis e acessíveis. Com a interação em tempo real, o projeto garante a possibilidade de realizar exercícios específicos, direcionados e orientados a cada participante. Ainda que não substitua o atendimento presencial, este formato permite a continuidade do tratamento de reabilitação evitando a piora do quadro instalado. Com respaldo do CHESP, os pacientes contam com atendimento, acolhimento e orientação técnica. **Conclusão:** Apesar das limitações impostas pela pandemia do COVID-19 que impedem o atendimento presencial e a utilização de diversos recursos adicionais, a manutenção de exercícios realizados com regularidade e orientação técnica específica, vem apresentando resultados positivos aos pacientes atendidos com diminuição da limitação de movimentos, das dores articulares e do imobilismo.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.110

110

HAEMOPHILIA A PATIENT WITH COMPLETE ATRIOVENTRICULAR BLOCK: CASE REPORT

R.M. Camelo[a,b], B.P. Duarte[a], A.M. Vanderlei[a]

[a] *Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brazil*
[b] *Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil*

Haemophilia A (factor VIII [FVIII] deficiency) is a rare X-linked hereditary bleeding disorder. Before the introduction of prophylaxis in the 1960s and safer FVIII concentrates during the 1980s, life expectancy was reduced due severe bleedings or viral infection (e.g., human immunodeficiency virus). Currently, people with haemophilia are getting older, and curiously cardiovascular disease is a common comorbidity among them. We describe a 49-year-old man with severe haemophilia A (FVIII less than 1%) who had lipothymia due to complete atrioventricular block in October/2015. He was a smoker. He had gout (allopurinol) and arterial hypertension (indapamide, losartan and clonidine). He did not have human immunodeficiency virus infection. Hepatitis C virus was treated with daclatasvir with sofosbuvir. Medtronic ADAPTA®S ADDRS1 pacemaker was implanted few days later, under supervision of a Haematologist. He received plasma-derived (pd) FVIII 30 IU/kg q12 h for 3 days, starting before the procedure. There was no abnormal bleeding during the procedure or in the post-procedure period. A small haematoma at the puncture and the battery pack sites resolved in one week. There were no further complications. The patient became asymptomatic, with no report of bradycardia episodes. pdFVIII prophylaxis (20 IU/kg twice weekly) was maintained until currently, without bleeding or thrombotic events. Till now, only few cases of pacemaker insertion in people with haemophilia have been described. It is a minor procedure and a multidisciplinary approach can ensure its success with minimal bleeding risk.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.111

111

HEMOFILIA A ADQUIRIDA PÓS GESTACIONAL: RELATO DE CASO

N.F. Centurião, R.M.C. Penteado, J.C.C. Guerra, D.C.O.S. Lopes, D.H.C. Campelo, L.L.C. Teixeira, V.F. Aranda, A.O.D. Santos, C.L.M. Pereira, N. Hamerschlak

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A hemofilia A adquirida (AHA) é causada por um autoanticorpo ao fator VIII (FVIII) da cascata de coagulação, podendo ser idiopática ou relacionada a doença autoimune, tumores malignos, gestação, doenças alérgicas ou exposição a drogas. O tratamento consiste em controle do sangramento e tratamento imunossupressor. O objetivo do trabalho é relatar o caso de uma paciente com AHA no pós parto tardio e o manejo feito por nosso serviço com boa resposta clínica. **Caso clínico:** CM, sexo feminino, 35 anos, procurou nosso serviço pois, após 3 meses de parto cesário, notou surgimento de hematomas difusos pelo corpo e nódulos em glúteo esquerdo. Apresentava exames de pré natal sem alterações. Realizou exames laboratoriais que evidenciaram Hb: 11,5 Leucocitos:7590 Paquetas: 212 mil INR: 1,0 TTPA relação: 2,99, TTPA relação (pós mistura) 1,37, Fator VIII:1,4 (VR > 50) e Inibidor do fator VIII 14,5 unidades Bethesda. Fator de von Willebrand, demais fatores da coagulação, exames reumatológicos, imunoglobulinas e sorologias para HIV e hepatites virais sem alterações. Apresentava ainda ultrassonografia de glúteo esquerdo que evidenciava conteúdo hemático intramuscular. Realizado diagnóstico de hemofilia A adquirida e proposto tratamento com prednisona 1 mg/kg por 3 semanas, porém paciente evolui com piora de hematoma associado a queda de hemoglobina com sinais de ferropenia. Para controle de sangramento, recebeu fator VII ativado seguido por infusão de Rituximabe como segunda linha de tratamento e reposição de ferro parenteral. Paciente recebeu alta para realização de segunda dose de Rituximabe ambulatorial, contudo evoluiu com nova piora de hematoma muscular. Foi reinternada, recebeu fator VII ativado novamente e as últimas duas doses de Rituximabe. Recebe alta após importante melhora clínica com TTPA de 1,81 fator VIII de 5,6 e inibidor de 5 unidades Bethesda e em desmame do corticoide prescrito no início do acompanhamento. Mantém sem novos episódios hemorrágicos desde então. Última relação de TTPA de 1,03, dosagem de fator VIII de 53 com ausência do inibidor do fator VIII, após 2 meses de tratamento. **Discussão:** Descrevemos o caso de uma paciente primigesta que após 3 meses do parto desenvolve quadro de hemofilia A adquirida (AHA), um rara desordem adquirida com uma incidência estimada em 1:1.000.000 de habitantes por ano. Pacientes com AHA apresentam um padrão de sangramento que é distinto da hemofilia congênita, experimentando predominantemente hemartroses, sangramentos musculares induzidos por trauma e sangramento de

outros tecidos moles, como apresentado por nossa paciente. AHA associada à gravidez pode exigir mais tempo para remeter completamente, embora a taxa de remissão espontânea possa ser mais alta. Segundo registro EACH2, o uso de corticosteróide em monoterapia levou à erradicação do inibidor de FVIII em 74% das mulheres com AHA associada à gravidez. Esses dados não foram observados em nossa paciente que necessitou do Rituximabe, visto que a ciclofosfamida é contraindicada durante a gestação e amamentação. **Conclusão:** Hemofilia A adquirida (AHA) é uma entidade rara de coagulopatia que ocorre de forma idiopática, secundária a diversas patologias autoimunes ou no pós parto. No contexto da AHA secundária a gestação, o uso de Rituximabe em associação a corticoide (além do uso de agente de bypass) apresenta uma terapêutica eficaz e segura visto os poucos efeitos colaterais comparado ao uso de outros imunossupressores, como evidenciado no caso.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.112

112

HEMOFILIA A ADQUIRIDA: RELATO DE CASO

M.N. Serejo[a], M.N. Serejo[b], V.F. Aurich[a], J.S.R. Oliveira[a]

[a] *Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil*
[b] *Centro Universitário de Valença (UNIFAA), Velença, RJ, Brasil*

Paciente feminina, 66 anos, hipertensa, diabética, DPOC em uso de oxigênio domiciliar, história de Infarto agudo do miocárdio, dislipidemia e em acompanhamento de nódulo pulmonar, em uso de medicações regulares. Interna devido quadro de equimoses em membros inferiores com progressão para membros superiores e tronco, com evolução de aproximadamente três meses. Ao exame físico apresentava equimoses e hematomas subcutâneos extensos em região de joelhos e coxas bilateralmente, tronco, membros superiores e em região cervical anterior. Negava história prévia de distúrbios hemorrágicos. Exames laboratoriais de admissão mostraram hemoglobina 12,5 g/dL, hematócrito 36,8%, plaquetas 263.800/mm^3, RNI 1,05 e tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPA) 3,56 (0,9-1,25). Realizado teste da mistura, onde não houve correção do TTPA, dosagem do fator VIII de 1%. Iniciado tratamento com prednisona 1 mg/kg/dia. Durante a internação paciente evoluiu com dor e edema em tornozelo a direita, US realizado evidenciou hematoma organizado circundando ossos anteriormente ao antepé com cerca de 4 mL. Paciente apresentou melhora das equimoses, sem novos sangramentos, tendo alta hospitalar para seguimento ambulatorial. **Discussão:** A hemofilia A adquirida é uma doença autoimune rara causada por produção espontânea de autoanticorpos que neutralizam ativação do fator VIII. Sua prevalência varia de 1-15:1.000.000 de habitantes sendo a causa mais comum a idiopática (43,6-51,9%), porém apresenta-se como síndrome paraneoplásica (6,4-18,4%), secundária a autoimunidade (9,4-1% - mais comum artrite reumatoide), infecções e medicações. O sangramento é a principal apresentação dos distúrbios hemorrágicos adquiridos, sendo também a principal causa de procura ao setor de emergência. Os sangramentos na maioria dos casos são subcutâneos, podendo apresentar-se também no trato gastrointestinal, urinário, musculatura e retroperitôneo. Sangramento do sistema nervoso central é raro e a hemartrose é incomum, sendo um grande marco da hemofilia congênita. A mortalidade do episódio agudo de sangramento varia de 8-22%, com o maior risco nas primeiras semanas do quadro e associação com comorbidades. Deve-se levantar suspeita em casos de paciente com múltiplos hematomas, sem história prévia de distúrbio hemorrágico, associado ao TTPA alargado sem alteração de RNI e da contagem plaquetária, onde o teste da mistura não apresenta correção e o anticoagulante lúpico é negativo, assim como evidenciado no caso. O diagnóstico é confirmado com a dosagem do fator VIII. O terapêutica baseia-se em sessar os episódios hemorrágicos agudos e erradicação do anticorpo contra o fator VIII. O tratamento do episódio agudo em primeira linha é realizado com uso de agentes de by-pass, sendo o DDAVP considerado em pacientes com sangramento menor. A erradicação do inibidor deve ser feita com prednisona 1 mg/kg/dia, podendo associar a ciclofosfamida (50-100 mg/dia). Deve-se manter a terapia por semanas a meses, devido ao alto índice de recaída. Outro pilar fundamental do tratamento é o controle da doença de base, caso haja associação com o quadro. A hemofilia A adquirida é uma doença rara de difícil suspeição diagnóstica, porém seu reconhecimento e tratamento precoce se faz necessário afim de se evitar a alta morbimortalidade relacionada a essa patologia.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.113

113

HEMOFILIA ADQUIRIDA TIPO A: RELATO DE CASO

E.R.M. Gurgel, F.M. Arruda, L.G. Albuquerque, I.S.A. Mesquita, V.F. Bezerra, D.Z.F. Alencar, L.S. Barros, E.R. Lima, A.V.A. Araujo, F.W.R.D. Santos

Universidade de Fortaleza (UNIFOR), Fortaleza, CE, Brasil

Objetivo: Investigar as alterações laboratoriais e exame físico em uma paciente diagnosticada com Hemofilia A adquirida. Materiais e métodos: As informações do trabalho foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista com a paciente, registro fotográfico dos métodos diagnósticos, aos quais a paciente foi submetida e revisão da literatura. **Relato do caso:** Paciente feminina, 50 a, residente da região metropolitana de Fortaleza, previamente hígida e sem uso de medicamentos, encaminhada do serviço secundário para a emergência do IJF com queixa de hematomas espontâneos pelo corpo associado a quadro álgico que teve início na região poplítea D e que progrediu para o pé. Relata que há 2 meses teve episódio de sangramento contínuo e hematoma na mão E após lesão ungueal associado também a menorragia. Historico familiar de 1° grau positiva para artrite reumatóide. Na emergência foi administrado Enoxaparina, agravando o quadro atual, que evoluiu com piora da dor, empastamento de panturrilha e claudicação. Realizou doppler venoso do MID que mostrou