

Terapia Genética aplicada a Anemia Falciforme surgiu como opção promissora.

**Palavras-chave:** Anemia falciforme; Genética; Hematologia; Terapia genética; Engenharia genética.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.859>

858

## HEMOFILIA B GRAVE COM INIBIDOR: UM RELATO DE CASO



C.M. Ribeiro, I.A.V. Moreira, B. Moreira

Universidade de Rio Verde, Rio Verde, GO, Brasil

**Introdução:** A hemofilia consiste em um distúrbio hematólogo que afeta os fatores de coagulação, definida como uma doença genética e hereditária ligada ao cromossomo X, que resulta em deficiência de fator VIII (hemofilia A) ou fator IX (hemofilia B). No Brasil, em 2016 eram 24.228, cujos 10.123 (41,78%) correspondiam à hemofilia A e 1.996 (8,24%) à hemofilia B; quanto ao sexo, 98,39% dos portadores da HA e 97,34% da HB são homens e a faixa etária mais prevalente é de 20-29 anos. **Objetivo:** Apresentar o caso clínico de um portador de hemofilia B grave com inibidor e as principais complicações. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, 15 anos, com quadro de hemartroses em joelho D e sangramentos gengivais. Foi realizada a radiosinoviotomia no joelho D e no ano seguinte paciente evoluiu com sangramento e formação de hematoma e consequente grave lesão estrutural articular sendo necessária sinovectomia. No entanto, ocorreu deiscência de sutura e hemorragias, sendo necessário o uso de curativo a vácuo (VAC) por 15 dias e sessões na câmara de oxigenoterapia hiperbárica (OHB). **Discussão:** Após as 42 sessões de oxigenoterapia hiperbárica e a realização do curativo a vácuo por 14 dias ocorreu a cicatrização da ferida operatória, no entanto, o paciente evoluiu para mobilidade articular diminuída principalmente na flexão. **Conclusão:** Os pacientes portadores da hemofilia B grave apresentam sangramentos espontâneos desde a infância e estão propensos a complicações, como as sinovites, hemartroses e hematomas, apesar do paciente ter apresentado uma grave lesão estrutural articular no joelho D teve boa evolução após o tratamento.

**Palavras-chave:** Hemofilia B; Deficiência de fator IX; Doença de Christmas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.860>

859

## MANIFESTAÇÕES DOLOROSAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇA FALCIFORME



G.A.R. Veras<sup>a</sup>, S.S. Lira<sup>a</sup>, C.M.I. Lopes<sup>a</sup>,  
A.C.A.E. Luna<sup>a</sup>, K.M.G. Marques<sup>b</sup>, V.A.  
Menezes<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

**Objetivo:** Analisar a prevalência, o perfil da dor e os seus fatores desencadeantes em crianças e adolescentes com a doença falciforme. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo transversal realizado com 80 pacientes com diagnóstico clínico e laboratorial de doença falciforme, de ambos os sexos, na faixa etária de 6 a 18 anos, atendidos no Centro de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE). Para análise do perfil da dor nos pacientes com a DF foi aplicado um formulário, por uma única pesquisadora, que foi validado com 20% dos pais e/ou responsáveis. As crianças/adolescentes e os pais/responsáveis responderam perguntas relacionadas à presença de dor nos últimos três meses, à localização da dor, à frequência, à duração, aos possíveis fatores desencadeantes, ao tipo e à capacidade da dor em interferir na rotina diária. Para avaliação da intensidade da manifestação dolorosa foi utilizada a escala visual analógica. A pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética do HEMOPE sob o número de parecer 2.934364. **Resultados:** Verificou-se que 68,7% dos pacientes relataram dor; destes 23,6% disseram que essa dor ocorria com muita frequência e 52,7% relataram ser de intensidade forte, apresentando repercussões na sua rotina diária. Em relação aos fatores desencadeantes, os físicos apresentaram maior percentual (78,2%). Os locais mais comuns de relato de dor foram o tronco (80%) e os membros inferiores (54,5%); os tipos de dores mais frequentes foram em forma de aperto (40%) e profunda (40%). **Discussão:** Todos os participantes consideraram que a dor tinha relação direta com a DF e houve diferenças no que se refere ao tipo e à intensidade da dor. A dor profunda e a dor em aperto foram os tipos mais prevalentes. Em relação à intensidade, a dor considerada forte foi de 52,7%. Assim como os resultados encontrados neste estudo, outros observaram que para a maioria das crianças a intensidade da dor é também considerada forte e que na avaliação do tipo da dor as crianças relataram ser em forma de aperto (Yaster et al., 2000; Dias et al., 2013). A presença de dor esteve relacionada a fatores desencadeantes, sendo o fator físico considerado o mais prevalente. Estudos anteriores se referem às crises dolorosas como frequentemente espontâneas, podendo ser precipitadas por infecções, desidratação, acidose, hipóxia, estresse físico, fadiga, mudanças de temperatura e altitudes elevadas (Freire et al., 2015). Com relação à localização da dor, a maioria referiu-se à região do tronco e dos membros inferiores. Um estudo evidenciou que os pré-escolares com DF apresentavam predominantemente dor nos membros, enquanto os escolares e adultos jovens queixavam-se mais de dor no tronco (Shapiro, 1989). **Conclusão:** Crianças e adolescentes com doença falciforme apresentaram percentual elevado de crises dolorosas e os fatores físicos, como frio, trauma e esforço, foram considerados os mais prevalentes pelo seu desencadeamento. Faz-se necessário a criação de estratégias que favoreçam a implementação de políticas públicas para prevenção das crises, a fim de modificar positivamente o curso da doença e melhorar a qualidade de vida dos envolvidos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.861>