

caracterizada pela deficiência ou anormalidade da atividade coagulante do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B). Do ponto de vista clínico, as hemofilias A e B são semelhantes, apresentando quadros hemorrágicos dependendo dos níveis plasmáticos do fator deficiente. O FISH é o instrumento que mede a independência funcional 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, e pode ser realizada por um enfermeiro treinado. 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 pontos de acordo com a quantidade de auxílio necessário: 1: Incapaz de realizar; 2: Requer ajuda de um assistente/auxílio; 3: Capaz de realizar a atividade sem auxílio, mas não leve desconforto; 4: Realiza atividade sem nenhuma dificuldade. O escore total varia de 8 a 32, onde a pontuação mais baixa significa maior comprometimento funcional. **Objetivo:** Avaliar o grau de independência funcional de adultos com hemofilia, atendidos na consulta de enfermagem no ambulatório de coagulopatias hereditárias do Hemope, segundo variáveis sociodemográficas. **Métodos:** Estudo transversal, analítico e quantitativo. O estudo foi realizado através da análise dos dados secundários do FISH de adultos com hemofilia do sexo masculino e idade acima de 20 anos, atendidos na consulta de enfermagem no ano de 2019. A coleta de dados foi realizada no período de janeiro a março de 2022. A análise dos dados foi realizada através de medidas de tendência central e dispersão (média e desvio padrão, mediana e percentis 25 e 75, mínimo e máximo), teste de Mann-Whitney e Kruskal-Wallis. O estudo foi aprovado pelo CEP-Hemope-Parecer n.5.245.539. **Resultados:** 1. Variáveis Sociodemográficas: Foram avaliados 150 pacientes. Verificou-se idade média  $33,2 \pm 11,05$  anos, mediana de 30,5 anos, faixa etária (20 a 59 anos). A maioria era procedente do interior (48,7%), recebia benefício (38%) ou estava empregado (37,3%), tinha ensino fundamental completo (53,3%). 2. Variáveis Clínicas: A maioria apresentava hemofilia A (84%), tipo grave (53,3%) e moderado (36,7%), tinha artropatia (81,3%), apresentava 3 a 4 articulações com artropatia (38%), e o joelho (62,7%) foi articulação mais comprometida; fazia tratamento de profilaxia terciária (68,7%). 3. Escore do FISH: A média do escore FISH foi  $24,3 \pm 6,15$  (variação 16-32) e mediana 25 (P25:20;P75:30) considerada moderada. Verificou-se maior pontuação na faixa etária 20-30 anos ( $27,61 \pm 4,42$ ;  $p < 0,001$ ), mediana 29 (24;32); ter ensino médio ( $26,14 \pm 6,36$ ;  $p = 0,045$ ), mediana 29,5 (21;32); ser estudante ( $27,5 \pm 4,99$ ;  $p = 0,001$ ), mediana 29,0 (25; 31). As atividades com maior comprometimento funcional foram 'agachamento' (44,9%) e 'correr' (41,5%). **Considerações finais:** Os resultados evidenciam a influência da escolaridade na independência funcional dos pacientes. A educação é essencial para que os pacientes adquiram um conhecimento adequado sobre a doença e possam identificar rapidamente os sinais e sintomas das hemorragias, para que desta forma possam proceder ao tratamento apropriado o mais rapidamente possível.

## RESPONSIVIDADE À DESMOPRESSINA EM PESSOAS PORTADORAS DE DOENÇA DE VON WILLEBRAND TIPO 1 (DVW-1) E HEMOFILIA A LEVE (HAL)

AR Neto<sup>a</sup>, MDPSV Orletti<sup>a</sup>, DMDC Rocha<sup>a</sup>, DRC Silva<sup>a</sup>, TDL Kaiser<sup>b</sup>, JSM Duarte<sup>a</sup>, SS Marcondes<sup>a</sup>, ANL Prezotti<sup>a</sup>, GALD Santos<sup>a</sup>, AEMQ Liparizi<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Centro Estadual de Hemoterapia e Hematologia Marcos Daniel Santos (HEMOES, Vitória, ES, Brasil)

<sup>b</sup> Faculdade Brasileira Multivix, Vitória, ES, Brasil

**Objetivo:** Determinar a prevalência do padrão de resposta ao Acetato de Desmopressina (1-deamino-8-D-arginina vasopressina ou DDAVP<sup>®</sup>) em portadores de DvW-1 e HAL. **Métodos:** Estudo transversal, retrospectivo, realizado em um hemocentro, em 51 pacientes, sendo 32 com DvW-1 e 19 com HAL. Nos portadores de DvW-1, foi realizado a dosagem do Fator VIII (FVIII), Fator de von Willebrand (FvW) e Atividade do Cofator de Ristocetina (FvW:RCO) ou Atividade do FvW (FvW:Ativ), nos tempos basal, 1 hora e 4 horas após a infusão endovenosa da droga. Nos portadores de HAL foi avaliado a dosagem do FVIII nos tempos basal e 1 hora após a infusão do DDAVP<sup>®</sup>. A dose calculada em ambos os grupos foi de 0,3 mcg/kg (Dose máxima 20 mcg). O critério de avaliação de resposta à droga foi segundo as diretrizes da ASH (American Society of Hematology), ISTH (International Society on Thrombosis and Haemostasis), NHF (National Hemophilia Foundation) e WFH (World Federation of Hemophilia) sobre o manejo da DvW (2021). Nos portadores de DvW, foi considerado responsivo um aumento de pelo menos 2 vezes o nível basal do FvW e níveis de FVIII e FvW acima de 0,50 UI/ml (50%). Nos portadores de HAL, o aumento desejado do fator VIII coagulante foi avaliado pelos mesmos critérios que o tratamento com o concentrado de fator VIII, ou seja, maior que 0,50 UI/ml (50%). **Resultados:** Foram avaliados 32 portadores de DvW-1, sendo destes 31 (96,9%) responsivos ao DDAVP<sup>®</sup> e 1 (3,1%) não respondeu. Entretanto, após 4 horas da infusão, 24 (75%) mantiveram a resposta à droga e 7 (25%) perderam a resposta. Entre os portadores de HAL 11 (57,9%) foram responsivos e 8 (42,1%) não responsivos à droga. **Discussão:** O DDAVP<sup>®</sup> é um análogo sintético da vasopressina, utilizado no tratamento de hemorragias por ser capaz de estimular a liberação do FvW e do FVIII dos seus locais de armazenamento, bem como dos corpos Weibel-Palade e dos grânulos alfa das plaquetas. No grupo DvW-1 a maioria foi responsiva ao DDAVP<sup>®</sup>. Nossos dados estão de acordo com os achados de Santos (2017), que encontrou 92% de resposta em um grupo de 50 pacientes. Gudatti (2019) em estudo com 89 pacientes obteve responsividade em 97%. Por outro lado, a responsividade entre os portadores de HAL foi semelhante ao encontrado no estudo de Di Perna e colaboradores (2013), que obtiveram resposta completa (FVIII  $\geq 50\%$ ), em 49% do grupo. De acordo com Solana-Trujillo et al. (2020), e Mannucci et al. (1997) a resposta dos pacientes com hemofilia A leve ao DDAVP<sup>®</sup> depende do valor basal de FVIII. Dos pacientes sem resposta adequada, 6 (75%) apresentavam FVIII basal inferior ou igual a 15%, o que pode justificar a resposta inadequada. **Conclusão:** A desmopressina se mostrou muito eficaz na elevação dos fatores VIII e FvW, uma vez

que as médias da elevação dos fatores avaliados, quando comparados aos valores basais, estavam em torno de 3 vezes acima desses níveis em ambos os grupos avaliados. Contudo, nos portadores de DvW-1 a taxa de responsividade foi superior ao HAL, podendo ser o DDAVP® a droga de primeira escolha para tratamento de pequenos sangramentos e procedimentos. Sendo assim, sua indicação segura depende da responsividade à droga apresentada por cada indivíduo e, ainda, do tipo de evento hemorrágico a ser tratado, principalmente nos casos de portadores de HAL.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.461>

#### ELABORAÇÃO DE “GUIA DE EXERCÍCIOS PARA PESSOAS COM HEMOFILIA”: VERSÃO DIGITAL, IMPRESSA E WEBSITE

GH Bonagamba <sup>a,b</sup>, FS Serenza <sup>a</sup>, ALL Morais <sup>b</sup>, MG Sisdelli <sup>b</sup>, AF Magalhães <sup>a,b</sup>, EMA Ubiali <sup>b,c</sup>, VM Godoi <sup>b</sup>, H Saponi <sup>b</sup>, LH Rimel <sup>b</sup>, LC Oliveira <sup>b,c</sup>

<sup>a</sup> Centro de Reabilitação, Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto (HCRP), Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

<sup>b</sup> Hemocentro de Ribeirão Preto, Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto (HCRP), Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

<sup>c</sup> Departamento de Imagens Médicas, Hematologia e Oncologia Clínica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

A evolução do tratamento hemostático tem melhorado consideravelmente a saúde musculoesquelética (MSK) e qualidade de vida das pessoas com hemofilia (PwH). Na literatura, são escassos os materiais voltados para a prática de atividades físicas e reabilitação MSK das PwH. Dessa forma, a criação de conteúdos direcionados para o próprio paciente e, não somente para o profissional de saúde, são de extrema importância para o maior engajamento das PwH em atividades físicas regulares e autocuidado na saúde MSK. **Objetivo:** Criar e divulgar material didático (website, livro digital e impresso) disponível para as PwH e Centros de Tratamento de Hemofilia (CTH) do Brasil com a finalidade de auxiliar a reabilitação fisioterapêutica e a manutenção de saúde MSK. **Materiais e métodos:** para elaboração do guia, foi realizada revisão bibliográfica de literatura específica relacionada a saúde articular e benefícios do exercício físico para PwH. Para confecção das imagens que compõem o guia, foram utilizadas câmeras fotográficas de alta resolução. As imagens e vídeos foram gravados em estúdio no Hemocentro de Ribeirão Preto e foram feitas por equipe de fotografia e filmagem profissional. A edição, diagramação, formatação e impressão do livro foram feitas por uma editora e o website desenvolvido por empresa especializada, sob a supervisão dos pesquisadores. Todo o conteúdo do material foi submetido à revisão técnica por profissionais especializados

no acompanhamento de PwH. **Resultados:** O guia foi disponibilizado em 3 versões: livro impresso e digital (ISBN 978-65-994838-6) e o website encontra-se disponível no endereço [www.guiahemofilia.com.br](http://www.guiahemofilia.com.br). O “guia de exercícios para pessoas com Hemofilia” apresenta conteúdo educativo e informativo a respeito da identificação de sangramentos musculares e articulares, importância do tratamento correto dos sangramentos, protocolo PRICE, sinovite crônica e artropatia hemofílica; hemorragia intramuscular de Iliopsoas, síndromes compartimentais e outras informações a respeito da importância e segurança da prática de atividades físicas regulares para PwH. Também foram criadas seções específicas com orientações para realização de exercícios com enfoque no tratamento de membros superiores e inferiores, divididos por cada articulação, totalizando 75 exercícios. Para cada um dos exercícios, há uma fotografia com um código QR que direciona o usuário para um vídeo explicativo, hospedado no perfil do Youtube Hemocentro RP, de como realizá-lo. Há também descrição de como executar o movimento e sugestão de periodização do mesmo. **Discussão:** O material elaborado destina-se às PwH e aos profissionais de saúde que trabalham com Hemofilia, principalmente fisioterapeutas, utilizando linguagem simples e acessível. O “guia de exercícios para pessoas com Hemofilia” foi lançado em evento oficial online intitulado “Encontros online no Hemocentro - Saúde MSK da PwH”, com apoio da Coordenação Geral de Sangue e Hemoderivados do Ministério da Saúde. Todos os CTH receberão alguns exemplares da versão impressa, sendo que a versão digital e o website serão disponibilizados, de forma gratuita, em todo o território brasileiro. **Conclusão:** O produto deste trabalho contribuirá para maior engajamento das PwH em atividades físicas regulares e autocuidado na saúde MSK.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.462>

#### TROMBOFILIAS HEREDITÁRIAS E SUA RELAÇÃO COM A TROMBOSE VENOSA

JJ Lichuang, JS Romano, JVDS Bianchi

Centro Universitário São Camilo, Brasil

**Objetivo:** O objetivo desse estudo foi realizar levantamento bibliográfico em bases de dados e bibliotecas científicas, sintetizando, analisando e discutindo as estratégias para diagnóstico laboratorial das trombofilias causadas por deficiências hereditárias que levam à trombose venosa, enfatizando nas deficiências da Antitrombina, Proteína C, Proteína S, Fator V de Leiden e mutação do gene 20210 da protrombina. **Material e métodos:** O presente estudo foi um trabalho descritivo de revisão bibliográfica. Foram utilizados uma seleção de 78 artigos no intervalo dos anos 2000 até 2022, onde foram usados meios como Pubmed, Archives, Elsevier, Google Acadêmico, BVS, Medline, Lilacs, UpToDate. **Resultados:** De acordo com a literatura, a investigação das trombofilias inicialmente pode ser feita por meio da associação do escore de wells e do Ecodoppler Colorido (ECD) e posteriormente a dosagem do dímero-D dependendo do resultado do escore de wells. Para a confirmação da