

novo mutation from his mother. In conclusion, molecular diagnosis of patients and their families is considered important for correct classification of disease severity and for the development of family studies with regard to genetic counseling of patients and women with mutated F8 genes. Additionally, molecular diagnosis is important to verify the de novo mutation rate in the population of patients with HA. We thank all participants, Fapemig, Hemominas, and the CGSH of the Ministry of Health.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.479>

CLINICAL AND HEMORRHAGIC PROFILES OF PATIENTS WITH VON WILLEBRAND DISEASE

SSDA Perpétuo, CGR Matosinho, DG Chaves

Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brazil

The von Willebrand factor (VWF) gene is located on Chr12p12, and deleterious mutations in this gene cause von Willebrand disease (VWD). VWD is an inherited coagulopathy that affect FvW both quantitatively and qualitatively. There are three main types of the disease (types 1, 2, and 3) and a total of 6 subgroups. In type 1, patients have a lower concentration of circulating FvW. In type 2, a lower activity of circulating FvW is observed, and in type 3, there is virtually no circulating FvW. VWD is the most common and least diagnosed coagulation disorder. The aim of this study was to analyze the clinical and hemorrhagic profiles of patients with VWD treated at Fundação Hemominas. Patients were invited to participate when they visited the treatment center. The 30 patients answered two questionnaires: 1) Bleeding Assessment Score - ISTH (BAT-ISTH); and 2) Arthralgia Assessment. Among female patients (n = 17) the mean (MED) age was 38.5 years (IQR 34.5–43.8) and the MED bleeding score was 13 (IQR 8.8–16.5). The most common bleeding events occurring were: cutaneous bleeding (n = 15 – 88.2%), bleeding from the oral cavity (n = 14 – 82.4%), menorrhagia (n = 13 – 74.5%), bleeding in small wounds (n = 11 – 64.7%) and dental extractions (n = 11 – 64.7%). In addition, eight patients (47%) presented shoulder and knee pain. Among male patients (n = 13) the MED age was 42.5 years (IQR 24–54.8) and the bleeding score MED was 13 (IQR 8–17.8). The most common bleeding events occurring were: bleeding from the oral cavity (10 – 76.9%), epistaxis (8 – 61.5%), cutaneous bleeding (7 – 53.8%), dental extractions (7 – 53.8%), and other types of bleeding (7 – 53.8%). Shoulder pain was related by five patients (38.5%). Based on the clinical hemorrhagic profile of patients, it was found a statistical difference ($p=0.044$) between male and female regarding epistaxis (61.5% in male and 29.4% female patients). This study was limited by aggregation of patients in one group independently of VWD type and no patients were genotyped. Furthermore, this is an ongoing project and the number of participants needs to be increased to draw conclusions. We thank our participants, Fapemig, Hemominas, and the CGSH of the Ministry of Health.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.480>

ANÁLISE DE EPISÓDIOS HEMORRÁGICOS EM PACIENTES COM HEMOFILIA A E INIBIDORES APÓS NOVA TERAPIA EM UM HEMOCENTRO DO ESTADO DO CEARÁ

AIEL Matos, TO Rebouças, AKSL Sobreira, JA Silva, LEM Carvalho, AM Marinho, NM Beserra, FLN Benevides, CB Barreira, CLB Mesquita

Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

Objetivo: Analisar a incidência dos episódios hemorrágicos após terapia com anticorpo monoclonal. **Material e método:** Pesquisa quantitativa, retrospectiva, transversal realizada no período de outubro de 2020 a junho de 2022. Foram analisadas a taxa de sangramento no período de 12 meses anterior a nova terapia e o período após o uso do Emicizumabe. Foram incluídos no estudo os pacientes que apresentaram falha terapêutica de Imunotolerância e que foram aprovados na consulta multiprofissional para nova modalidade de tratamento. Os pacientes foram enumerados para garantir o sigilo das informações. **Resultados:** Analisados 08 pacientes que iniciaram a profilaxia com emicizumabe em outubro de 2021. Dos pacientes participantes do estudo, 6 (75%) apresentaram inibidores de alta titulação. Quatro (50%) pacientes são crianças com idade entre 07 a 11 anos, os outros variam entre 20 a 26 anos. Quatro residem em Fortaleza, dois em Iguatu e dois em Sobral. A nova terapia iniciou em outubro de 2021. O paciente 1 teve 04 episódios de sangramentos traumáticos, sendo três musculares (hematoma em coxa D, edema em panturrilha E e hematoma em região axilar E) e um articular (Cotovelo D) no intervalo de 12 meses antes e após a nova terapia apresentou 01 sangramento muscular de origem traumática com boa resposta ao tratamento após dose única de Fator VIIa. O paciente 2 apresentou dois sangramentos traumáticos, um articular (Cotovelo E) e um muscular (coxa D) anterior a mudança de tratamento. Após a nova terapia não apresentou nenhum sangramento. O paciente 3 apresentou dois sangramentos articulares (cotovelo D) e (Falange D) ambos de origem traumática anterior à mudança de tratamento. Após a mudança terapia não apresentou nenhum sangramento. O paciente 4 apresentou dois sangramentos traumáticos articulares (Cotovelo E e quadril D) anterior a mudança de tratamento e após o novo tratamento não apresentou nenhum sangramento. Paciente 5, apresentou dois sangramentos articulares em tornozelo D, antes da mudança de tratamento e nenhum sangramento após o uso. O paciente 6, apresentou 5 sangramentos em articulação alvo (cotovelo E) antes da terapia e após, teve um sangramento articular em Cotovelo E, em outro momento, referiu dor em Tornozelo E que depois de realizar ressonância não evidenciou sangramento, apenas artropatia crônica. O paciente 7, apresentou dois sangramentos articulares em (Cotovelo E) antes da nova terapia, após a nova terapia apresentou um sangramento traumático em Joelho E, após atividade física. O paciente 8, apresentou um sangramento articular em ombro E antes da nova terapia e após a nova não apresentou nenhum sangramento. **Discussão:** A taxas de sangramento antes eram em média de 2,5 sangramentos e mediana de 2. Após a nova terapia essas

taxas ficaram em média de 0,33 com mediana de 0. Havendo assim, uma redução na taxa de sangramento e consequentemente trazendo benefícios na qualidade de vida desses pacientes. **Conclusão:** a terapia vem sendo considerada exitosa como modalidade de profilaxia havendo uma diminuição dos índices da taxa de sangramento após a mudança terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.481>

A INFLUÊNCIA DA FISIOTERAPIA NA AVALIAÇÃO MUSCULO-ESQUELÉTICA DE PACIENTES HEMOFÍLICOS COM COMPROMETIMENTO DE COTOVELO PÓS-TRAUMA

JA Silva, CB Barreto, TO Rebouças, SM Rocha, IEL Matos, LA Regô

Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

Objetivos: Descrever a evolução do paciente no escore articular antes e após a fisioterapia, relacionando escore articular com qualidade de vida do paciente. **Matérias e método:** Estudo descritivo, retrospectivo e transversal do tipo estudo de caso. Foram coletados os dados em prontuário durante o período de junho a julho de 2022, sendo realizado uma análise da avaliação da saúde articular através do score de saúde articular (HJHS). **Resultados:** Paciente 33 anos, sexo masculino com hemofilia A leve após queda em casa teve fratura em terço medial do rádio após cirurgia de colocação de placas e parafusos. No final do ano de 2020 foi encaminhado a fisioterapia com importante hematoma e edema no antebraço e braço esquerdo e diminuição de força grau 3. no seu HJHS antes da fisioterapia a pontuação total era de 28 sendo 3 no joelho direito, 3 no joelho esquerdo, 3 no cotovelo direito, 16 no cotovelo esquerdo, 1 no tornozelo direito e 2 no tornozelo esquerdo. A perimetria do braço era de 39 cm. E escala analógica de dor era de 9. A goniometria do cotovelo direito é de 120 flexão e 10 de extensão enquanto a do cotovelo esquerdo é de 80 de flexão com 30 de extensão. conduta da fisioterapia: drenagem linfática, liberação miofascial alongamentos e exercícios de contrair-relaxar pra cotovelo flexo-extensão, foi graduando os exercícios sendo ativo assistido para ativo livre depois ativo resistido. Após a fisioterapia o paciente teve melhora significativa do edema com perimetria de 35 cm na região do cotovelo esquerdo. a força passou a ser total zero, na escala analógica de dor 2 uma diminuição significativa. Houve uma melhora de todos os parâmetros total HJHS 4 pontos total, sendo zero para joelho direito e esquerdo e 0 pra cotovelo direito e 3 pra cotovelo esquerdo e zero pra tornozelo direito e 1 tornozelo esquerdo. A goniometria do cotovelo direito flexão 135 e 0 extensão e cotovelo esquerdo 135 de flexão e 5 de extensão. **Discussão:** ficou comprovado como fisioterapia melhorou a amplitude de movimento do paciente do corpo e o membro comprometido pela fratura pode voltar a ter força e movimentos normais e reabsorção do edema e hematoma total, tendo alta da fisioterapia em janeiro de 2021 com a redução drástica na escala de dor possibilitando o

paciente a realizar todas as suas atividades sem nenhuma limitação. **conclusão:** a fisioterapia trouxe uma influência positiva para o paciente lhe proporcionando a volta a sua rotina e práticas diárias sem prejuízo algum na realização de todas suas atividades após o tratamento do trauma acontecido.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.482>

A IMPORTÂNCIA DA FISIOTERAPIA NA REABILITAÇÃO DE ARTROPATIA DE COTOVELO EM HEMOFÍLICOS

JA Siolva, TO Rebouças, SM Rocha, CB Barreira, AIEL Matos

Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

Objetivos: Perceber a repercussão da fisioterapia na evolução e impacto desta na promoção da qualidade de vida deste paciente. **Matérias e método:** Estudo descritivo, retrospectivo e transversal do tipo estudo de caso. Foram coletados os dados em prontuário durante o período de junho a julho de 2022, sendo realizado uma análise da avaliação da saúde articular através do score de saúde articular (HJHS). **Resultados:** Paciente 36 anos sexo masculino hemofilia A grave sem trauma com sequelas de artropatia em ambos os cotovelos, encaminhado pra fisioterapia no final de 2018 com edema no cotovelo esquerdo a perimetria de 30 cm, atrofia e dor escala analógica 9 o seu score do HJHS foi de 60 pontos total sendo joelho direito 10, joelho esquerdo 10, cotovelo direito 10, cotovelo esquerdo 13, tornozelo direito 5, e tornozelo esquerdo 11. A goniometria do cotovelo direito 90 de flexão e 10 de extensão e cotovelo direito 60 de flexão e 40. Conduta da fisioterapia: liberação miofascial, tração articular, inibição recíproca contrai-relaxar pra ganho flexo-extensão de cotovelo, evoluindo exercícios até a mecanoterapia. Após a fisioterapia o paciente teve uma melhora significativa pontuação diminuindo pela metade o escore do HJHS pra total de 30 pontos sendo 6 no joelho direito, 3 joelho esquerdo, 5 no cotovelo direito, 9 cotovelo esquerdo, 3 tornozelo direito e 4 no tornozelo esquerdo. a perimetria do cotovelo esquerdo também reduziu o edema pra 26 cm, e houve uma melhora do trofismo e força do paciente de ambos os membros superiores. Na escala analógica de dor grau 3 houve redução significativa. Goniometria dos cotovelos: cotovelo direito flexão 110 e extensão 10, cotovelo esquerdo flexão 100 e extensão 10, ou seja, saiu de praticamente 20 graus de movimento no cotovelo esquerdo pra 90 graus de movimento e isso trouxe grandes benefícios pra realização de suas atividades diárias. **Discussão:** A melhora no arco de movimento permitiu uma boa funcionalidade dos membros superiores para o paciente, apesar de o paciente ter uma artropatia hemofílica instalada em último grau de deformação a fisioterapia lhe proporcionou um grande avanço na amplitude de movimento favorecendo o retorno as atividades laborais e principalmente voltar a cozinhar sendo este um grande interesse do paciente. **Conclusão:** a fisioterapia promoveu uma melhora significativa de forma comparativa no score de saúde musculoesquelética do paciente