

## FOLDER INFORMATIVO SOBRE O MANEJO DAS INTERCORRÊNCIAS HEMORRÁGICAS DA HEMOFILIA NAS EMERGÊNCIAS

ANL Prezotti, JSM Duarte, GALD Santos, DMDC Rocha, BA Calatrone, AEMQ Liparizi, A Rocha-Neto, LAA Marchiori, BM Prucoli, MDPSV Orletti

Centro Estadual de Hemoterapia e Hematologia  
Marcos Daniel Santos (HEMOES), Vitória, ES, Brasil

**Objetivos:** Elaborar um folder contendo as principais informações sobre o manejo das intercorrências hemorrágicas, consideradas de maior risco à saúde nas pessoas com hemofilia. **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo qualitativo, de revisão bibliográfica de cartilhas e manuais de orientação ao tratamento de hemofilia. **Resultados:** A tecnologia foi idealizada na finalidade de ser concisa, prática e didática para profissionais de saúde e usuários. O folder é um instrumento que permite uma apresentação de conteúdo de forma compacta, rápida e dinâmica, apresentando quantitativo total de 2 laudas e 3 subdivisões, incluindo uma área externa e uma área interna. Em sua subdivisão interna, trazendo uma breve explicação sobre o que é a doença hemofilia e os principais sintomas, a descrição dos sangramentos com risco à vida, quando suspeitar do inibidor, informações sobre o tratamento de sangramento nas articulações e orientações sobre analgesia, de maneira que as informações ficassem na sequência, quando dobrado. Em sua segunda parte, semelhante a anterior, na área externa, contendo as informações sobre sangramentos nos músculos e a capa evidenciando a logo da instituição orientadora, o título e uma imagem que remete ao cuidado de pessoas. Desta forma o informativo contemplou as principais situações clínicas observadas nos atendimentos em emergências. Utilizou-se um referencial teórico na seleção de todos os elementos escolhidos com a finalidade de atrair o leitor e tornar a o processo comunicativo satisfatório. **Discussão:** A elaboração do folder foi o método escolhido por ser intuitivo, de fácil e rápida leitura, e ilustrações para torná-lo mais dinâmico, visando contribuir com a assistência integral das pessoas hemofilia. As informações essenciais estão de forma prática e acessível e é um material que pode ser guardado para ser usado sempre que houver dúvidas. A abordagem dos assuntos foi feita com foco no leitor, com frases curtas, e informações relevantes sobre a doença, ressaltando os principais sintomas clínicos e tratamento que se apresentam nos serviços de atendimento de emergência. **Conclusão:** O texto do folheto foi escrito de forma coloquial, com frases curtas e diretas, letra grande e clara, utilizando imagens e, preferencialmente, mensagens afirmativas, contribuindo para compreensão do conteúdo apresentado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.961>

## RESULTADOS DISCREPANTES DE ATIVIDADE DO FATOR DE VON WILLEBRAND POR DIFERENTES PRINCÍPIOS NO ANALISADOR ACL TOP EM PESSOA COM TROMBOCITEMIA ESSENCIAL (TE)

DRC Silva<sup>a,b</sup>, DMC Rocha<sup>b</sup>, ASS Zetum<sup>b</sup>, EN Vargas<sup>a</sup>, EA Alves<sup>a</sup>, AR Pegos<sup>a</sup>, LS Batista<sup>b</sup>, DD Meira<sup>b</sup>, ID Louro<sup>b</sup>, ANL Prezotti<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Centro Estadual de Hemoterapia e Hematologia  
Marcos Daniel Santos (HEMOES), Vitória, ES, Brasil  
<sup>b</sup> Universidade Federal do Espírito Santo (UFES),  
Vitória, ES, Brasil

**Introdução:** A associação entre Síndromes Mieloproliferativas (SMP) com trombocitose significativa, em especial a TE, tendência a sangramento e Doença de von Willebrand Tipo 2A adquirido (DVWA) tem sido relatada e o rastreo é indicado. O Cofator de Ristocetina do Fator de von Willebrand (FVW:Rco) é o ensaio mais comum utilizado na medição da função da proteína. Entretanto, nem todos cursam com história clínica de sangramento. **Relato de caso:** Homem, 65 anos, HIV+, carga viral indetectável, encaminhado com plaquetose e esplenomegalia desde maio/2023. Uso contínuo de antirretroviral (TARV) e AAS 100 mg, sem histórico familiar de neoplasias. BCR ABL (190/P40) não detectado e JAK2 V617F com presença de mutação. Diagnóstico de TE JAK positivo. Plaquetas = 1.619.000 mm<sup>3</sup>. Ausência de sangramento. Exames: FVW:Ag = 83,8% (VR 50%–150%), FVW:Ativ = 48,7% (VR 50%–150%), FVW:Rco = 2,0% (VR 50%–150%), FVIII = 60,8% (VR 50%–150%), TTPA R = 1,56 (VR < 1,25), corrigindo a 50% R = 1,13. Equipamento: Coagulômetro ACL TOP 550, Instrumental Laboratory (Werfen) e reagentes HemosIL. **Discussão:** Apresentou discrepância substancial entre os métodos para análise qualitativa do FVW. Considerando os testes com resultados inferiores ao VR, a correlação FVW:Ativ/FVW:Ag = 0,58 e FVW:Rco/FVW:Ag = 0,024 demonstraram desproporcionalidade, principalmente porque o resultado FVW:Ativ limítrofe não atingiu níveis que demonstram a real disfuncionalidade do FVW. Os guidelines clínicos sugerem a medição e comparação do FVW:Ag, da atividade de ligação plaquetária do FVW (FVW:GPIbM, FVW:GPIbR) em relação ao ensaio do FVW:Rco para o diagnóstico de DVW e os níveis plasmáticos do FVIII para a diferenciação dos tipos e subtipos. O kit FVW:Ativ da HemosIL possui um anticorpo monoclonal anti-FVW adsorvido no látex, dirigido contra o sítio de ligação do FVW às plaquetas (GP1BR). Já o kit FVW:RCo possui partículas de látex revestidas com um fragmento recombinante do receptor plaquetário de FVW (rGP1b), através de um anticorpo monoclonal específico que orienta o fragmento rGP1b que interage com o FVW na presença de ristocetina. Em ambas as técnicas a aglutinação é diretamente proporcional à atividade do FVW. Essa discrepância foi descrita por Noye, Beggs e Mason (2023). A estrutura das glicoproteínas de membrana das plaquetas na TE é

semelhante às plaquetas normais, mas a função pode estar comprometida devido a alterações na sinalização intracelular ou superprodução, onde o cisalhamento mecânico favorece a ativação plaquetária e subsequente remoção da circulação dos multímeros de FVW de alto peso molecular. A causa da discrepância entre os ensaios ainda é desconhecida, uma vez que ambos os princípios são semelhantes, porém especula-se que o microambiente plaquetário neoplásico e inflamatório pode interagir de forma anormal na imunoturbidimetria em látex, podendo existir interferentes de forma diferenciada nos dois tipos de sítios de ligação. Assim, a utilidade preditiva desses ensaios não é clara principalmente na ausência de histórico de sangramento. **Conclusão:** A correlação FVW:RCo/FVW:Ag < 0,7 avaliada isoladamente não contribui para o diagnóstico de DVWA e para avaliar risco de sangramento. Diferentes métodos devem ser usados para diagnóstico de DVWA em pessoas com TE, e outras SMP, principalmente quando não há histórico de sangramento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.962>

#### RELATO DE CASO SOBRE PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA (PTT) SECUNDÁRIA A DENGUE

MSES Arcadipane, ALC Moura, GB Pazini,  
GAM Cury, IP Bazzo

Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ), Jundiaí, SP,  
Brasil;

**Introdução:** A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma doença rara com uma incidência de 4 a 5 casos por milhão por ano. Essa doença se manifesta clinicamente pela pênade clássica: anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, alterações neurológicas, insuficiência renal e febre. Causada pela formação de microtrombos no endotélio, associados, na maioria das vezes, a deficiência funcional grave da ADAMTS13, uma metaloprotease plasmática clivadora do fator de von Willebrand. A deficiência dessa enzima se dá principalmente pela presença de auto-anticorpos circulantes anti-ADAMTS. As infecções podem atuar como fator desencadeante de diátese microangiopática. O diagnóstico oportuno e a disponibilidade de tratamento eficaz, como a terapia de plasmaférese, reduzem significativamente a morbidade e a mortalidade. A dengue é uma doença endêmica no Brasil, com episódios de epidemias cíclicas, principalmente no período chuvoso do início de cada ano. Nesse relato de caso, presente no Hospital de Caridade São Vicente de Paulo (HSVP) do município de Jundiaí, SP, discutimos uma apresentação de PTT secundária à infecção pelo vírus da dengue. **Objetivo:** O objetivo desta publicação é fornecer dados para novos estudos e alertar as equipes de saúde para identificar associações emergenciais relacionadas à dengue. **Método:** Estudo descritivo, sem grupo controle, de caráter narrativo e reflexivo. Para esse relato foram coletados os dados dos prontuários eletrônicos do HSVP, referente ao período de internação e acompanhamento dos pacientes. **Relato de caso:** Paciente feminina, 42 anos, se apresentava com febre há 6 dias (39°C), com mialgia, cefaléia holocraniana importante,

vômitos, dor retro ocular. Os exames laboratoriais iniciais mostraram hemoglobina de 6,4 g/dL (VCM de 90, HCM de 31) e contagem de plaquetas de 20 mil/mm<sup>3</sup>. Durante a internação observou-se esquizócitos no esfregaço de sangue periférico e IgM e IgG reagentes para dengue. Levantou-se a hipótese de PTT pós dengue. Transferida para setor fechado para vigilância e iniciada pulsoterapia com metilprednisolona 1000 mg/dia por 3 dias e plasmaférese, com troca de uma volemia plasmática e substituição com plasma fresco congelado, sem intercorrências. Realizadas 3 sessões de plasmaférese, com melhora laboratorial significativa (Hb de 8,1 g/dL e plaquetas de 257 mil/mm<sup>3</sup>), recebendo alta de setor fechado para enfermaria. Após onze dias de internação, obteve melhora clínica e laboratorial (Hb de 9,7 g/dL e plaquetas de 421 mil/mm<sup>3</sup>). Recebendo alta hospitalar e encaminhada para o ambulatório de especialidades da Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ). Nas consultas seguintes, apresentou melhora do estado geral com Hb 14,5 g/dL (VCM 96, HCM 31), plaquetas de 316 mil, DHL de 334 e referiu surgimento de hematomas em MMSS e MMII. Está em uso de prednisona em desmame, AAS e ainda aguarda resultado de ADAMTS13. **Discussão e conclusão:** O caso de PTT relatado é referente a uma complicação pouco vista, mas grave, desencadeada pela dengue, uma doença endêmica do Brasil. Como exemplificado no caso, o diagnóstico preciso e precoce é de suma importância para que o tratamento adequado seja instituído e as chances de desfechos negativos reduzidas. Apesar disso, por ser uma doença rara existem poucos relatos de PTT e menos ainda desta associada à dengue. Por isso, concluímos que esse caso é de grande importância para agregar no conhecimento sobre essas comorbidades.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.963>

#### EFFICACY AND SAFETY OF VALOCTOCOGENE ROXAPARVOVEC 4 YEARS AFTER GENE TRANSFER IN GENER8-1

MC Ozelo<sup>a</sup>, AD Leavitt<sup>b</sup>, J Mahlangu<sup>c</sup>,  
G Kenet<sup>d</sup>, SW Pipe<sup>e</sup>, S Chou<sup>f</sup>, R Klamroth<sup>g,h</sup>,  
F Peyvandi<sup>i,j</sup>, T Robinson<sup>k</sup>, GT Group<sup>l</sup>

<sup>a</sup> Centro de Hematologia e Hemoterapia  
(Hemocentro), Department of Internal Medicine  
Faculdade de Ciências Médicas (FCM), Universidade  
Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP,  
Brazil

<sup>b</sup> Adult Hemophilia Treatment Center, University of  
California San Francisco, San Francisco, CA, USA

<sup>c</sup> Hemophilia Comprehensive Care Center, Charlotte  
Maxeke Johannesburg Academic Hospital,  
University of the Witwatersrand and NHLs,  
Johannesburg, South Africa

<sup>d</sup> The National Hemophilia Center and Amalia Biron  
Research Institute of Thrombosis and Hemostasis,  
Sheba Medical Center, Tel Hashomer, Tel Aviv  
University, Tel Aviv, Israel

<sup>e</sup> Departments of Pediatrics and Pathology,  
University of Michigan, Ann Arbor, MI, USA