

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 imunossuppressores, 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), Valença, 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/mm³, 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 retroperitônio. 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 algíco que teve início na região poplíteia 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. Histórico familiar de 1º 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

presença de coleção entre o ventre do gastrocnêmio lateral e o solear, descartando TVP. Ao exame físico, perda parcial da sensibilidade e força do pé e pododáctilo D, ausência de pulsos de MMII distais, edema 3+/4 no MID e equimose local evoluindo para síndrome compartimental, necessitando assim de uma fasciotomia de urgência. Nos exames laboratoriais: Hb 6 g/dL, Ht 16,5%, Eri 2,01 milhões/mm³, RDW 20,4%, Leuco 8.620/mm³ (6.585 Seg/mm³, 1.226 Linf/mm³, 767 Mon/mm³, 25 Eosi/mm³); Plq 162.000/mm³; observações: hemácias anisocíticas e anisocromicas, neutrófilos sem sinais degenerativos, plaquetas normais em número. TAP 15,9 seg, TTPa 80,0 seg, Fator VIII 4,3%, pesquisa de inibidor de fVIII Positivo (14,9UB). O paciente fez uso de 2 CH no intra-operatório e iniciou tratamento com complexo protrombínico ativado na dose de 4.000 UI de 12/12 horas EV. Recebeu alta hospitalar após a realização do fechamento da fasciotomia com retalho cutâneo e normalização dos exames laboratoriais. Encaminhada ao Hemocentro para acompanhamento ambulatorial. **Discussão:** A hemofilia adquirida A é um distúrbio hemorrágico autoimune devido a produção de auto-anticorpos neutralizantes da imunoglobulina G (IgG) direcionados ao fVIII endógeno. O sangramento subcutâneo é o mais comum, seguido do muscular, genitourinário e retroperitoneal. Hemorragia intracraniana é rara, mas pode ser fatal. É predominantemente uma doença dos idosos, mas pode estar associado à gravidez e doenças autoimunes em pacientes mais jovens. Geralmente é idiopática, porém tem associação com neoplasias, distúrbios autoimunes, infecções e uso de medicamentos. Suspeita-se quando o paciente apresenta um TTPa prolongado e quadro clínico sugestivo. Importante dosar os níveis de fVIII, IX, XI e XII e um resultado de nível baixo de fVIII é sugestivo dessa patologia. O tratamento se dá com controle da doença de base, no uso do Fator VII recombinante ativado ou complexo protrombínico parcialmente ativado para controle de sangramento e imunossupressão para erradicação do inibidor. **Conclusão** A rara incidência dessa condição torna-se difícil seu diagnóstico e intervenção precoce. Assim, importante observar os possíveis diagnósticos diferenciais dessa patologia como a TVP. Tendo em vista que, a não observância correta desse diagnóstico diferencial pode levar ao tratamento com anticoagulantes, agravando substancialmente o quadro da paciente com hemofilia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.114>

114

HEMOFÍLICO A GRAVE COM INIBIDOR DO FATOR VIII: ADMINISTRAÇÃO PROMISSORA DO EMICIZUMABE

H.C. Fonseca^a, H.H.F. Ferreira^a, A.C.C. Souza^a, M.C. Almeida^a, R.B.C. Fagundes^a, C.C. Villarim^b

^a Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil

^b Liga Norte Riograndense Contra o Câncer, Natal, RN, Brasil

Introdução: Hemofilia A consiste em uma diátese hemorrágica recessiva e ligada ao X, cujas manifestações clínicas

variam de sangramentos indolentes até um espectro de hemorragias graves e potencialmente letais. Caracteriza-se pela deficiência ou ausência do fator VIII no plasma, do qual institui-se a reposição terapêutica. Entretanto, em razão das sucessivas infusões, alguns pacientes tornam-se refratários, pois desenvolvem anticorpos - inibidores - dirigidos ao fator VIII (anti-FVIII). Em tais circunstâncias, recorre-se à administração de agentes de bypass (concentrados de complexo protrombínico, complexo protrombínico ativado e fator VII humano ativado) e à imunotolerância (IT) para controlar os sangramentos, os quais costumam se tornar mais frequentes e graves, na tentativa de restaurar a eficácia pró-coagulante do fator VIII infundido. Porém, tais medidas aumentam, sobremaneira, os custos do tratamento, dificultando o acesso do paciente à melhor terapêutica disponível com conseqüente piora dos eventos hemorrágicos. **Objetivo:** Apresentar um caso de hemofílico A grave, portador de altos títulos séricos de anti-FVIII, com falha à IT, que apresentava sangramentos recorrentes e de difícil controle apesar do uso regular de agentes de bypass, porém com excelente resposta clínica após administração de emicizumab. **Relato do caso:** Homem, 28 anos, hemofílico A grave, iniciou indução da IT em julho de 2015 (3.000 UI, 3x/semana) por sangramentos recorrentes. Apesar da terapêutica, evoluiu com hematúria de difícil controle há 3 anos, necessitando de internação hospitalar, concentrado de hemácias e profilaxia 3x/semana com fator VII (250 KUI). Houve recorrência do quadro após um mês, sendo então quantificado o inibidor do fator VIII: 17 UB/mL, em contraste a 68 UB/mL no início da IT. Embora ocorrida a redução sérica do inibidor, o paciente manteve-se sem resposta clínica satisfatória, e permaneceu hospitalizado por 2 meses (até novembro de 2017), onde foi intensificado o tratamento com fator VII e adicionado complexo protrombínico. A IT foi suspensa em fevereiro de 2018, mas foi mantida a profilaxia com fator VII. Em novembro de 2019, iniciou terapia com emicizumabe, pois rede venosa insuficiente para receber outras medicações. Paciente evoluiu hemodinamicamente estável desde então, não tendo experimentado reações adversas. **Conclusão:** O controle dos sangramentos em pacientes que desenvolvem anti-FVIII é, hoje, um desafio terapêutico, pois a indução de imunotolerância requer administração de doses elevadas de fator VIII e os sangramentos tornam-se mais frequentes e graves levando à utilização de agentes de bypass que são onerosos e de difícil acesso. Estima-se um aumento de 50% nos custos do tratamento de pacientes com inibidores e piora significativa da qualidade de vida. O uso de emicizumab no Brasil foi aprovado para hemofílicos A grave com inibidor refratários à imunotolerância, e a droga tem se mostrado eficaz na profilaxia e tratamento de sangramentos nesse perfil de paciente com boa segurança e tolerabilidade, além da comodidade posológica. Porém, o acesso é restrito e a experiência com a droga ainda muito escassa. Este relato evidencia a melhora clínica exponencial do paciente após o uso da droga, a despeito da severidade do quadro. A ampla disponibilidade do emicizumabe é uma importante barreira a ser vencida em prol do cuidado ao paciente hemofílico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.115>

