

## EMICIZUMABE COMO TRATAMENTO PREVENTIVO DE SANGRAMENTO EM PACIENTE COM HEMOFILIA A GRAVE: UM RELATO DE CASO CLÍNICO

EO Coelho <sup>a</sup>, MDC Assunção <sup>b</sup>, JS Cristino <sup>b</sup>, JFM Melo <sup>a</sup>, EO Coelho <sup>c</sup>, FLR Bandeira <sup>d</sup>

<sup>a</sup> Universidade Paulista (UNIP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

<sup>c</sup> Universidade Nilton Lins (UNL), Manaus, AM, Brasil

<sup>d</sup> Centro Universitário do Norte (Uninorte), Manaus, AM, Brasil

**Introdução:** A hemofilia é uma doença hereditária que impede a coagulação adequada do sangue. É causada pela diminuição da atividade do fator VIII (hemofilia A) ou do fator IX (hemofilia B). Os pacientes hemofílicos carregam uma alta morbidade que influencia significativamente a qualidade de vida dos afetados. Essas complicações são agravadas quando há o desenvolvimento de aloanticorpos neutralizantes contra o fator VIII. Surge então a necessidade da aplicação de terapêuticas que visem melhorar a saúde e o bem-estar dos pacientes inclindo a prevenção de sangramento e danos nas articulações. **Objetivo:** Descrever um caso clínico de um paciente diagnosticado com hemofilia A grave que está em tratamento com emicizumabe. **Método:** Trata-se de um relato de caso clínico de um paciente diagnosticado com hemofilia A grave que iniciou tratamento em novembro de 2021 com Emicizumabe e realizamos uma comparação entre a prevalência de internações por sangramento no ano anterior e no ano seguinte ao tratamento específico com essa medicação que é um anticorpo monoclonal humanizado usado para restaurar o processo de coagulação sanguínea. **Resultado:** O paciente apresentava perfil de sangramento muito grave e exibiu recorrência de inibidor mesmo após indução de imunotolerância e devido a isso iniciou tratamento profilático com Emicizumabe, sendo a única pessoa atualmente a receber esse medicamento no Hemocentro do Amazonas, tendo apresentado resposta surpreendentemente rápida. Antes do tratamento ocorreram 12 episódios de sangramento e 2 internações e após o início do Emicizumabe houve apenas 2 episódios de sangramento que ocorreram devido a procedimentos odontológicos. **Discussão:** A partir de 2021, foi aprovado no Brasil o uso do Emicizumabe, um anticorpo monoclonal que consegue ativar a cascata da coagulação mesmo sem a presença do fator VIII, para pacientes com hemofilia A e inibidor contra o fator VIII que apresentaram falha no tratamento de Imunotolerância. As respostas apresentadas pelos pacientes com esse tratamento até agora e os dados da literatura sugerem uma evolução extremamente favorável para casos de difícil controle como o do presente caso clínico. **Conclusão:** Surpreendeu a rápida resposta apresentada pelo paciente mesmo ainda na fase de ataque da droga, haja visto o perfil de hemorragias graves dele. Nota-se que em pacientes com hemofilia o uso do emicizumabe demonstra resultados satisfatórios em termos de segurança e prevenção de sangramento.

## LESÃO DE ANTÓPOL-GOLDMAN EM HEMOFÍLICO B GRAVE: RELATO DE CASO

P Eickhoff <sup>a</sup>, PJM João <sup>a</sup>, MTC Rodrigues <sup>a</sup>, BMB Bregagnollo <sup>a</sup>, VJF Corrêa <sup>a</sup>, AL Emrich <sup>a</sup>, LET Souza <sup>a</sup>, PC Jericó <sup>a</sup>, C Piaia <sup>a,b</sup>, VKB Franco <sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Centro de Pesquisas Oncológicas de Santa Catarina (CEPON), Florianópolis, SC, Brasil

<sup>b</sup> Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina (HEMOSC), Florianópolis, SC, Brasil

**Introdução:** A Lesão de Antopol-Goldman (LAG) é uma condição benigna rara, caracterizada por hematoma ou hemorragia subepitelial da pelve renal, podendo envolver os cálices renais e o ureter proximal. As manifestações clínicas mais comumente encontradas são hematúria macroscópica e dor lombar aguda unilateral. A Hemofilia B é uma doença hemorrágica hereditária ligada ao cromossomo X, definida pela deficiência de fator IX e consequente alteração da hemostasia secundária. Relatamos um caso de LAG em paciente portador de Hemofilia B grave. **Material e método:** Revisão retrospectiva do prontuário médico. **Resultado:** Homem, 22 anos, portador de Hemofilia B grave com inibidor, sem outras comorbidades. Histórico hemorrágico relevante: síndrome compartimental em membro inferior direito devido hematoma, pseudotumor hemofílico em cotovelo esquerdo e hemartroses recorrentes em tornozelos. Em uso de profilaxia terciária. Presença de inibidor do fator IX, com pico em 102,4 Unidades Bethesda (UB)/mL em 2013, sendo submetido a protocolo de imunotolerância experimental em 2014, com erradicação inicial do inibidor e sem síndrome nefrótica. Em 2022, apresentou dor lombar à direita, com hematúria macroscópica associada. Negou trauma abdominal e calculose renal prévia. Realizados exames de imagem (ultrassonografia de aparelho urinário e tomografia de abdome) que evidenciaram dilatação pielocalicinal no rim direito, havendo conteúdo hiperdenso de aspecto hemático, sem calculose renal, hidronefrose ou alteração de ureter. Na ocasião, foi novamente detectado inibidor do fator IX em baixos títulos (1,45 UB/mL). Paciente recebeu hidratação venosa vigorosa por 48h e, por não haver resolução, foi administrado Fator IX 5.000UI a cada 12 horas por 3 dias, apresentando resolução da hematúria em 2 dias. Manteve profilaxia terciária, sem recorrência do quadro. Realizada tomografia de controle após alta hospitalar, que evidenciou resolução do conteúdo hemático. **Discussão:** A LAG pode estar relacionada à trauma, malformação congênita, trombocitopenia, hemofilia, ou não ter uma etiologia bem definida, sendo mais comum em idosos. A tomografia computadorizada é superior à ultrassonografia, e seus achados geralmente são discretos, englobando lesões hiperdensas que podem mimetizar tumores renais, levando à nefrectomia e outros procedimentos invasivos desnecessários. Deve ser manejada de forma conservadora, com correção da provável causa subjacente e exame de imagem para controle em 1 a 3 meses, conforme relato de casos da literatura. A embolização arterial foi relatada em casos em que a lesão é refratária a medidas conservadoras. **Conclusão:** Descrevemos um caso de um jovem com Hemofilia B com quadro clínico e radiológico sugestivo de LAG, que não possuía outros fatores