

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

EO Coelho ^a, MDC Assunção ^b, JS Cristino ^b, JFM Melo ^a, EO Coelho ^c, FLR Bandeira ^d

^a Universidade Paulista (UNIP), São Paulo, SP, Brasil

^b Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^c Universidade Nilton Lins (UNL), Manaus, AM, Brasil

^d 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 ^a, PJM João ^a, MTC Rodrigues ^a, BMB Bregagnollo ^a, VJF Corrêa ^a, AL Emrich ^a, LET Souza ^a, PC Jericó ^a, C Piaia ^{a,b}, VKB Franco ^{a,b}

^a Centro de Pesquisas Oncológicas de Santa Catarina (CEPON), Florianópolis, SC, Brasil

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina (HEMOSC), Florianópolis, SC, Brasil

Introdução: A Lesão de Antópol-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

predisponentes além da doença hemorrágica hereditária, e que respondeu à terapia com reposição do fator deficiente com resolução da hematúria e das alterações tomográficas em imagem de controle. Neste caso, por ser o paciente sabidamente hemofílico, o diagnóstico diferencial foi assertivo. Apesar de raro, é necessário incluir a LAG como diagnóstico diferencial nestes pacientes, a fim de evitar intervenções desnecessárias e que possam causar maior morbimortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.857>

AFIBRINOGENEMIA E ISQUEMIA ARTERIAL CRÍTICA: RELATO DE CASO

VOC Rocha^a, RS Martins^a, L Miloni^a,
M Krasilchik^b, EM Chaves^a, CMS Pinto^a,
SV Antunes^a

^a Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Afibrinogenemia congênita é distúrbio hemorrágico autossômico recessivo raro, caracterizado pela ausência de fibrinogênio detectável. Paradoxalmente, os pacientes podem apresentar episódios hemorrágicos e fenômenos trombóticos arteriais e venosos. A terapia antitrombótica ideal nesses pacientes é desconhecida. **Objetivo:** Relatar caso de portadora de afibrinogenemia que evoluiu com isquemia arterial crítica distal de membros inferiores (MMII) e necessidade de anticoagulação. **Relato de caso:** Paciente feminina, 39 anos, portadora de afibrinogenemia, em tratamento sob demanda, sem reposição recente. Iniciou quadro de cianose fixa de 3°, 4° e 5° pododáctilos esquerdos (PDE), com dor e queimação local, pulsos periféricos presentes. Pela queixa, iniciada Rivaroxabana na dose de 10 mg/dia, por 30 dias, com complicações hemorrágicas (sangramento uterino anormal e gengivorragia) apesar da reposição de fibrinogênio. Suspensa anticoagulação com piora do quadro. Foi internada e realizou Ultrassonografia doppler, angiotomografia de MMII, sem oclusão arterial de grandes, médios ou pequenos vasos. A investigação de anticorpo antifosfolípide, bem como perfil reumatológico foi negativa. Iniciada corticoterapia com prednisona 1 mg/kg/dia, além de AAS 100 mg/dia pela suspeita de vasculite. Evoluiu com piora de cianose em todos os PDE e lesões ulcerativas necróticas com infecção secundária no 5° PDE. Pela progressão e sem confirmação de doença arterial ou reumatológica, retomou-se a anticoagulação com Rivaroxabana na dose de 2,5 mg 12/12h associada a AAS 100 mg/dia pela possibilidade do fenótipo trombótico associado à afibrinogenemia, com melhora progressiva de cianose e dor em extremidades. Associada profilaxia com concentrado de fibrinogênio na dose de 2 g a cada 7 dias, sem intercorrências hemorrágicas, além de manutenção da anticoagulação considerando a evolução clínica favorável. **Discussão:** As manifestações clínicas dos distúrbios hereditários quantitativos do fibrinogênio (DHQF) são bastante heterogêneas, com três fenótipos clínicos: hemorrágico, trombótico ou assintomático. No fenótipo trombótico, apesar de mais raro, os baixos níveis de fibrinogênio não compensam o estado de

hipercoagulabilidade. Os estudos mostram relação entre as mutações genéticas e o fenótipo clínico, sobretudo nas mutações no gene da cadeia beta do fibrinogênio, além dos mecanismos compensatórios relacionadas aos baixos níveis deste. Nos DHQF existem níveis aumentados de trombina na circulação pela própria falta do substrato e esta também pode permanecer por mais tempo livre no plasma devido à ausência de inativação pela fibrina, podendo ocasionar fenômenos trombóticos. **Conclusão:** O manejo das complicações tromboembólicas ainda não está estabelecido, segue sendo desafiador e a escolha tem base no perfil clínico do paciente, balanceando o risco de sangramento e a progressão da trombose. O conceito de que portadores de coagulopatias hereditárias não tem predisposição a fenômenos tromboembólicos tem sido revisto, seja pela melhoria dos tratamentos, seja pela longevidade alcançada, o que demanda a necessidade de maiores estudos que poderão guiar a conduta nesta população.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.858>

ASSOCIAÇÃO ENTRE A PRESENÇA DE EVENTO TROMBÓTICO E VARIÁVEIS DEMOGRÁFICAS, DE ESTILO DE VIDA E CLÍNICAS EM PACIENTES COM NEOPLASIAS MALIGNAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL – RESULTADOS PRELIMINARES

VC Veiga^a, FR Moraes^a, SV Peres^a,
TLVDP Ostolin^a, CAF Yamada^a,
GNR Batistella^b, CA Clara^c,
FEA Chaddad-Neto^a, AM Baeta^a,
AB Cavalcanti^b

^a A Beneficência Portuguesa de São Paulo (BP), São Paulo, SP, Brasil

^b HCor - Associação Beneficente Síria, São Paulo, SP, Brasil

^c Hospital de Amor/Hospital de Câncer de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Introdução/Objetivos: Avaliar as características demográficas, de estilo de vida e clínicas associadas à presença de evento trombótico em pacientes com neoplasia maligna do sistema nervoso central (SNC). **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo multicêntrico do tipo coorte conduzido em cinco hospitais do Brasil com 177 adultos com neoplasia maligna do SNC de ambos os sexos diagnosticados entre início de 2021 a julho de 2023. Dados de prontuários foram analisados descritivamente e expressos em frequências absolutas e relativas, medidas de tendência central e dispersão. Foi analisada associação entre a presença do evento trombótico (qualquer evento sintomático ou incidental nas extremidades superior ou inferior objetivamente confirmados por meio de exame de imagem, exceto trombose de veia esplênica e eventos tromboembólicos arteriais) com as variáveis independentes através do Qui-quadrado, teste exato de Fisher e Mann-Whitney. Por fim, o Risco Relativo (RR) foi utilizado como medida de efeito. **Resultados:** A amostra foi composta majoritariamente por homens (n = 105; 60,7%). A média de idade foi de 52