

Hemofilia A, B e portadoras, 256 tem Hemofilia Grave e 68 Moderada. Cerca de 65% realizam o tratamento em casa e 28,96% vão até o CTH fazer o tratamento. 75,76% realizam 2 a 3 infusões por semana e apenas 1,89% faz a infusão diariamente. 40,77% não possui dor crônica e 59,23% admite conviver com dor crônica, desses 85,21% tem dor crônica nas articulações alvo. 29,22% não têm dificuldade em atividades cotidianas e 43,92% consegue realizar atividades de autocuidado sem sentir dores ou limitações. **Discussão:** O acesso a informações de vida real das pessoas com hemofilia mostra que a maioria segue uma rotina de tratamento que possibilita uma vida sem dores crônicas e com mais liberdade, visto que a maior parte deles realiza o tratamento domiciliar. Porém há pontos que podem ser melhorados, como o número de infusões realizadas com os avanços das terapias para Hemofilia. **Conclusões:** As evidências do PROBE mostram a importância do trabalho realizado pela FBH para coletar dados da comunidade de coagulopatias hereditárias no Brasil, pois mostram um bom recorte das pessoas com Hemofilia A, B e portadoras. O Brasil tem tratamento gratuito pelo Sistema Público de Saúde (SUS), que é exemplo para o mundo e, mesmo assim, há janelas de melhorias que devem ser aproveitadas. Com esses dados, a FBH trabalhará para melhorar a Política Pública junto às autoridades governamentais no acesso ao tratamento e qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.937>

RELATO DE CASO: HEMOFILIA A ADQUIRIDA

TS Borborema ^{a,b}, ACV Ferreira ^a, JM Tavares ^a, AG Oliveira ^c

^a Hospital João XXIII, Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Hospital Municipal Odilon Behrens, Belo Horizonte, MG, Brasil

^c Fundação Hemominas (FH), Juiz de Fora, MG, Brasil

Objetivo: A hemofilia A adquirida é uma condição hemorrágica incomum, grave, e com alta taxa de morbidade e mortalidade. Causada por anticorpos contra o fator VIII do próprio paciente. É mais comumente diagnosticado em indivíduos mais velhos. Em 52% dos casos, a causa é desconhecida ou não está associada a outras entidades patológicas; no restante, há fatores concomitantes: lúpus, artrite reumatoide, câncer, gravidez e medicamentos. Relatamos o caso de um paciente masculino, 82 anos com quadro hemorrágico grave com alteração isolada do tempo de tromboplastina parcial ativado (PTTA). Após extensão da propedêutica foi diagnosticado Hemofilia A adquirida, condição que requer uma rápida intervenção para obter melhores desfechos. **Material e método:** Revisão retrospectiva de prontuário médico. **Resultado:** Paciente, masculino, 82 anos, previamente hipertenso. Admitido no pronto atendimento com o relato de melena, com duração de 7 dias, associada à prostração, emagrecimento, inapetência e lipotímia. Exames laboratoriais com queda abrupta de hemoglobina ($6,7 \geq 3,0$), e coagulograma evidenciando alargamento de TTPA (relação 3,8), RNI, fibrinogênio e contagem de plaquetas normais. Iniciado

omeprazol dose full e solicitada endoscopia digestiva alta, que evidenciou úlcera gástrica com sinais de sangramento recente (Forrest IIB), sendo submetido à escleroterapia endoscópica com adrenalina. Diante dos achados, foi realizada investigação complementar com dosagem de fator VIII e teste de mistura. Fator VIII em níveis críticos ($< 0,4\%$) e teste de mistura não corrigido com identificação de inibidor de FVIII (54,4), confirmando o diagnóstico de Hemofilia A adquirida. Realizado, então, rastreio para neoplasias, doenças reumatológicas e autoimunes, com resultados negativos. Iniciado imediatamente reposição de fator VII, corticoterapia e ciclofosfamida, objetivando FVIII $> 50\%$ e inibidor de FVIII $< 0,6$. O paciente apresentou bom controle do sangramento. **Discussão:** A hemofilia A adquirida é uma doença hemorrágica incomum, de origem autoimune, que decorre da produção de autoanticorpos contra o fator VIII da coagulação. Diferente hemofilia A congênita, com mutação subjacente no Gene F8 localizado no cromossomo sexual X, afetando homens, a hemofilia A adquirida ocorre em homens e mulheres. Apresenta uma distribuição bimodal, mulheres no periparto entre 21–30 anos, e em pessoas de 65 a 80 anos. Dentre as principais causas, tem-se doenças reumatológicas, hematológicas e neoplásicas, apesar de 50% dos casos serem idiopáticos. As manifestações hemorrágicas são principalmente cutaneomucosas, mas também podem ocorrer em músculos, e tratos gastrointestinal e geniturinário. O diagnóstico deve ser considerado em pacientes que apresentam sintomas hemorrágicos repentinos, sem histórico anterior de distúrbios de coagulação, associado ao alargamento do Tempo de Tromboplastina Parcial Ativado (TTPA). Confirma-se a doença quando há diminuição da atividade do fator VIII e presença de inibidores do fator VIII. O tratamento baseia-se no controle dos sintomas hemorrágicos, sendo indicado o uso apropriado de agentes de *by-pass*, fator VIIa recombinante; e na imunossupressão, primariamente com prednisona e ciclofosfamida. Se refratariedade, indica-se rituximabe como tratamento de segunda linha. **Conclusão:** Apesar da baixa incidência, é essencial o reconhecimento precoce da doença, com o objetivo de reduzir emergências hemorragias graves e para rastrear possíveis doenças relacionadas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.938>

LOW-DOSE IMMUNE TOLERANCE INDUCTION WITH EMICIZUMAB PROPHYLAXIS IN HEMOPHILIA A PATIENTS WITH HIGH-TITER INHIBITORS: PRELIMINARY RESULTS FROM THE BRAZILIAN EXPERIENCE

C Costa-Lima ^{a,b}, JO Frade-Guanaes ^a, VB Faiotto ^a, AP Francisco ^a, NM Foschi ^a, ALA Sambo ^a, MMT Hosokawa ^a, V Stahl ^a, LGR Lima ^a, B Stefanello ^a, LW Santos ^a, SS Medina ^a, MP Colella ^a, SAL Montalvão ^a, GG Yamaguti-Hayakawa ^a, MC Ozelo ^{a,b}

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brazil