

CRIANÇA COM HEMOFILIA A GRAVE E COMPLICAÇÕES DE TRAUMATISMO CRANIOCEREBRAL: RELATO DE CASO

PTH Silva ^{a,b}, TMR Guimarães ^{a,b}, IM Costa ^b,
NCM Costa ^b

^a Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE,
Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de
Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

Objetivo: Descrever um caso clínico de uma criança com hemofilia A grave com complicação de traumatismo craniocerebral. **Métodos:** Estudo de caso de uma criança com hemofilia A grave, atendido no Hospital da Restauração (HR), e Hospital da Fundação Hemope, em Recife-PE, no período de setembro a outubro de 2022. **Relato do Caso:** JGSP, 2 anos e 5 meses, 14 kg, sexo masculino, pardo, procedente do interior de Pernambuco, nasceu de parto cesário gemelar univitelino sem intercorrências, com histórico de cicatrização de coto umbilical normal. Tio materno tem hemofilia tipo A grave. JGSP apresentava discretos hematomas após quedas. A mãe suspeitava de doença hemorrágica do menor e do irmão gêmeo, pois ele também apresentava as mesmas características sangrantes. Em 09/06/2022, o menor sofreu uma queda da própria altura apresentando apenas hematoma local sendo realizada crioterapia. Seis dias após, evoluiu com vômitos e sonolência sendo levado para UTI do Hospital de Ouricuri, com estado geral grave (Glasgow 10), evoluindo com três episódios de crises convulsivas e rebaixamento do nível de consciência. Em 18/06/2022, foi intubado e colocado em ventilação mecânica, mantido em sedoanalgesia com midazolam e fentanil, apresentando escala de Richmond (RASS) – 3 (não fazia contato visual). No dia 20/06/2022 foi transferido para UTI pediátrica do HR, por via aérea pelo SAMU devido à gravidade do caso e distância de 588 km do Recife. No HR, foi realizado tomografia computadorizada de crânio no qual foi constatado fratura do osso frontal direito, hematoma epidural parietal direito com 3 cm e desvio de linha média para esquerda de 1,3 cm. Os exames evidenciaram alterações no eritrograma e no coagulograma. A conduta terapêutica médica foi a prescrição de concentrado de hemácias (40 mL/kg), plasma (20 mL/kg) e concentrado de FVIII 150% de 12/12 horas. Posteriormente realizou-se a coleta da dosagem de fator VIII, tendo como resultado 82,5% UB/mL, mas a clínica sangrante persistia. No dia 22/06/2022 foi realizado craniectomia descompressiva, sendo necessário transfusão e administração de FVIII em dose de ataque. Em 25/06/2022, o menor foi extubado. Em virtude da ocorrência de hemorragia na Ferida Operatória (FO), foi solicitado novo exame que evidenciou dosagem de FVIII 0,0% UB/mL, inibidor 0,2%, Tempo de Tromboplastina Parcial Ativada 107,6', Tempo de Protrombina 14,3'; sendo diagnosticado hemofilia A, do tipo grave. Após 44 dias de pós-operatório e estabilização dos cuidados intensivos, o menor teve alta hospitalar em 05/08/2022. Entretanto, após dois dias, apresentou secreção e novo sangramento importante na ferida operatória, febre 38°C, edema de face, que aumentava progressivamente. O menor foi internado no HR sendo realizando tomografia de crânio computadorizada demonstrando infecção no local cirúrgico, e exames laboratoriais

com leucocitose: 17.450mm³/dL. No dia 08/08/2022 o menor foi submetido a desbridamento cirúrgico da FO, com profilaxia de fator VIII a 100%, mas apresentou sangramento intenso no momento da cirurgia, tendo queda da hemoglobina de 13 g/dL para 7,5 g/dL, sendo necessário hemotransfusão e nova investigação diagnóstica. Após o procedimento, o menor apresentou sangramento abundante pela FO, edema de face e extremidades com tardio preenchimento capilar. Foi então solicitado mais uma coleta para dosagem de inibidor, tendo como resultado: 243,00 UB/mL. O tratamento bypassing com fator VII 2 mg 4/4h foi iniciado, após avaliação de hematologista pediátrico do hospital Hemope. Com a continuidade do tratamento observou-se diminuição do sangramento e melhora clínica progressiva, tendo alta hospitalar em 19/09/2022, sem sequelas motoras ou neurológicas prévias e encaminhado para acompanhamento ambulatorial no Hemope, para manutenção do tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.974>

PROPHYLAXIS FOR INHERITED DEFICIENCY OF FACTOR X (PROTECT-X): A SYSTEMATIC REVIEW

VJP Ferreira, AF Costa, RM Camelo

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo
Horizonte, MG, Brazil

Introduction: Hereditary factor X (FX) deficiency (FXD) is a rare autosomal recessive bleeding disorder. The reduced or absent plasma FX clotting activity leads to spontaneous hemorrhages or bleeds after minor trauma. FXD severity varies among mild (FX 6%–10%), moderate (FX 1%–5%), and severe (FX < 1%), and the bleeding risk is inversely proportional to the residual plasma FX clotting activity. Therapy is based on treating (episodic) or avoiding (prophylaxis) bleeds with clotting agents, such as fresh frozen plasma, Prothrombin Complex Concentrate (PCC) or partially activated PCC, and exogenous FX replacement. **Aim:** We performed a literature systematic review to evaluate the efficacy/effectiveness and safety of prophylaxis against bleeds in people with FXD (PwFXD) compared to exclusive episodic treatment or prophylaxis with a different clotting agent. **Methods:** The systematic review was registered in PROSPERO (CRD42024535021) and is under conduction based on the PRISMA 2020 statement. Literature assessment was performed on 06/05/2024 based on strategic search directed to specific databases (PubMed, Embase, and LILACS). No language nor publication period were used as restrictions. Randomized controlled trials, non-randomized controlled trials, observational studies (prospective cohort, retrospective cohort, and cross-sectional), and case reports that evaluated the prophylaxis in PwFXD were included. Any publication reporting on prophylaxis in PwFXD was included. Reports on prophylaxis during surgical procedures were excluded. In addition, prophylaxis-referenced citations from the included publications and from the excluded reviews published within the previous 10 years were evaluated for eligibility. In addition to metadata, we will extract data on bleeds, clotting agent consumption, quality of life, and adverse