

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/mm<sup>3</sup>, RDW 20,4%, Leuco 8.620/mm<sup>3</sup> (6.585 Seg/mm<sup>3</sup>, 1.226 Linf/mm<sup>3</sup>, 767 Mon/mm<sup>3</sup>, 25 Eosi/mm<sup>3</sup>); Plq 162.000/mm<sup>3</sup>; 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<sup>a</sup>, H.H.F. Ferreira<sup>a</sup>, A.C.C. Souza<sup>a</sup>, M.C. Almeida<sup>a</sup>, R.B.C. Fagundes<sup>a</sup>, C.C. Villarim<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidade Potiguar (UnP), Natal, RN, Brasil

<sup>b</sup> 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>

