

coagulométrico e cromogênico < 1%. Quantificação de inibidor de FVIII com altos títulos (282 UB). Administrado complexo protrombínico parcialmente ativado (CPPa) na dose de 50 UI/kg a cada 12h por três dias com resolução da hematúria. Para erradicação do inibidor, introduzida prednisona 1mg/kg/dia. Devido à indisponibilidade de ciclofosfamida oral, optada pela imunossupressão com micofenolato de mofetila (MMF) na dose inicial de 1g/dia, com aumento de dose para 2 g/dia após 1 semana. Teve alta hospitalar sem recorrência de sangramentos, em atual seguimento ambulatorial semanal com queda lenta dos títulos de inibidor, sem toxicidades relacionadas à medicação. **Discussão:** A hemofilia adquirida A é uma doença rara, potencialmente grave, causada pela presença de anticorpos neutralizantes contra o FVIII. A média de idade de diagnóstico é de 64-78 anos. Pode ocorrer em associação a neoplasias, doenças auto-imunes, gestação; contudo, em até 50% dos casos permanece idiopático. A apresentação clínica mais comum são os hematomas subcutâneos (80%), sendo o sangramento geniturinário manifestação clínica em menos de 10% dos casos. O tratamento se baseia no controle do sangramento e na erradicação do inibidor. Cerca de 70% dos pacientes necessitarão de terapia hemostática. O nível de inibidor não está diretamente relacionado à gravidade dos sangramentos, e portanto não deve influenciar de maneira isolada na decisão de iniciar o tratamento hemostático, mas sim a relevância clínica do sangramento. A recomendação é a utilização de agentes de bypassing, CPPa ou fator VIIa recombinante. Quanto à erradicação do inibidor, sabe-se que altos títulos de inibidor (> 20UB) associam-se a baixas taxas de resposta com uso isolado de corticoide. Neste caso, associamos o imunossupressor MMF ao corticóide. Há poucos casos descritos em literatura em que o MMF foi utilizado como primeira linha de imunossupressão na hemofilia adquirida, droga que parece ter um perfil de efeitos colaterais toleráveis, contudo com necessidade de um tempo mais prolongado de imunossupressão para erradicação do inibidor. **Conclusão:** Embora rara, a hemofilia adquirida A apresenta alto risco de morbi-mortalidade, o que requer seu reconhecimento e tratamento adequado. Visto que trata-se de uma patologia rara, faltam estudos prospectivos para determinar seu manejo ideal e identificar biomarcadores de resposta que possam guiar as decisões terapêuticas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.473>

CARACTERÍSTICAS BASAIS DE PESSOAS COM HEMOFILIA A E INIBIDOR EM TRATAMENTO PROFILÁTICO COM EMICIZUMABE NA HEMORREDE DO CEARÁ (HEMOCE)

TO Rebouças^a, AIEL Matos^a, LEM Carvalho^a, AM Marinho^a, RM Camelo^b, RM Júnior^b, JA Teodoro^b, FLN Benevides^a, ES Eulálio^a, AKSL Sobreira^a

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Hemofilia A é uma doença hemorrágica rara caracterizada por sangramentos espontâneos, devido à deficiência do fator VIII (FVIII) da coagulação. Para tratar ou evitar os sangramentos, recomenda-se a reposição do FVIII endovenoso. No entanto, algumas pessoas com hemofilia A (PcHA) desenvolvem anticorpo neutralizante anti-FVIII, chamado inibidor. Como as PcHA e inibidor (PcHAI) deixam de responder ao FVIII, o tratamento e a profilaxia de sangramentos passam a ser feita com agentes de by-pass (complexo protrombínico parcialmente ativado – CCPa – e fator VII recombinante ativado – rFVIIa). Para erradicar o inibidor, indica-se a infusão regular de FVIII chamada imunotolerância (IT). No entanto, 20%-40% das PcHAI submetidas à IT não respondem ao tratamento, permanecendo com inibidor e a necessidade de infusões de agentes de bypass. De acordo com o Ministério da Saúde do Brasil, PcHAI que falharam na IT devem fazer profilaxia com emicizumabe, um anticorpo monoclonal que mimetiza a ação do FVIII, sem sofrer neutralização pelo inibidor. O objetivo deste estudo é descrever as características basais de 7 das 8 PcHAI em uso de emicizumabe na Hemorrede do Ceará (HEMOCE). O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CAAE 10664919.6.0000.5149) e todos os participantes assinaram o Termo de Consentimento/Assentimento Livre e Esclarecido. Os dados foram coletados através de revisão do prontuário, utilizando-se formulário padronizado. Todas PcHAI eram do sexo masculino, com idade mediana (intervalo interquartil/IIQ) de 1,7 ano [IIQ,0,8-7,0] ao diagnóstico de hemofilia A grave. Todos tiveram falha à IT, sendo tratados com agentes de bypass (7/7, 100%) como profilaxias secundária/terciária (5/7, 71%) ou demanda exclusiva (2/7, 29%). Emicizumabe foi iniciado como profilaxia aos 10,5 anos [IIQ,7,9-19,7], totalizando 282,0 dias [IIQ,257,0-292,5] em uso no momento da escrita deste resumo. Antes de iniciar emicizumabe, 5/7 (71%) das PcHAI possuíam *Hemophilia Joint Health Score* variando entre 1 e 36. Em conclusão, as PcHAI em uso de emicizumabe no HEMOCE correspondem à indicação do Ministério da Saúde. Esperamos obter dados de 1 ano de uso para comparar com o ano anterior, avaliando-se sangramentos, qualidade de vida, bem-estar e escore articular.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.474>

CLINICAL AND HEMORRHAGIC PROFILES OF HEMOPHILIA A FEMALE CARRIERS OF INTRON 22 INVERSION

CGR Matosinho, SSDA Perpétuo, DG Chaves

Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brazil

According to the Ministry of Health, Brazil had 10,821 patients diagnosed with hemophilia A (HA) in 2019 and with Minas Gerais had the third largest population of HA patients. Fundação Hemominas is a reference treatment center in this state for the clinical and laboratory care of these patients. HA is an X-linked coagulopathy caused by a deficiency of coagulation factor VIII (FVIII). Almost all patients are male, and females are considered carriers if they have an X