

disfibrinogenemia. As manifestações clínicas são variáveis, e costumam estar associadas ao nível sérico de fibrinogênio, sendo o mais comum sangramentos mucosos, hematomas musculares e eventualmente hemartroses, e no caso da afibrinogenemia o risco de sangramento intracraniano. Já as disfibrinogenemias além do risco de sangramento, apresentam risco de complicações trombóticas. Apesar de raro, existem relatos na literatura de pacientes com hipo/afibrinogenemia que também apresentam trombose de repetição. O manejo destes pacientes é extremamente desafiador, pois envolve muitas vezes o uso de concentrado de fibrinogênio assim como anticoagulação. **Objetivo:** relato de caso e revisão da literatura sobre alternativas de tratamento para o paciente com hipo/disfibrinogenemia e complicações trombóticas. **Relato de caso:** MAS, masculino, 32 anos, história de diagnóstico de afibrinogenemia desde o nascimento, por sangramento prolongado em coto umbilical. Apresentava na infância quadro de sangramento gengival, epistaxe e hematomas pós traumas, manejadas com transfusão de PFC e crioprecipitado. Em 2011 diagnosticado HAS secundária a estenose de artéria renal direita. Aos 24 anos, em 2015, teve queda de escada com hemartrose de quadril e hematoma de quadriceps esquerdo. Em 2016 apresentou AVC hemorrágico. Em 2018 apresentou novo hematoma muscular em gastrocnêmio direito e no mesmo ano novo AVC hemorrágico, com necessidade de neurocirurgia. Neste momento chega ao hemocentro com dosagem de Fibrinogênio de <50 mg/dL. Ficou 3 anos sem intercorrências graves, apresentou hematoma pós vacina COVID e novo hematoma em coxa esquerda, mas no início de 2022 apresentou 3º AVC hemorrágico, tratado de forma conservadora, recebeu crioprecipitado de 8/8h e concentrado de fibrinogênio 2 g. Evoluiu com broncopneumonia, derrame pleural com necessidade de toracocentese e TC de tórax evidenciou TEP segmentar e subsegmentar. Descartado anticoagulação devido ao AVC recente. No entanto, após 2 meses paciente retorna com quadro de alteração neurológica. TC de crânio sem alterações e RNM de neuro-eixo evidenciou isquemia aguda na região do “H” medular com extensão até a porção cranial da medula dorsal. Após alta desta internação paciente iniciou com reposição de concentrado de fibrinogênio 1 g a cada 15 dias, para prevenção de sangramento em SNC. Seguiu apresentando complicações, com sangramentos em escaras, novo hematoma em coxa esquerda. Necessitou colocar portocath, que evoluiu com hemotórax compressivo. Arteriografia evidenciou lesão na confluência da jugular direita e subclávia, tentativa de tamponamento com balão sem sucesso, realizado toracocentese com drenagem 2.500 mL de sangue. Em 06/23 apresentou aumento de volume em coxa direita, ecodoppler constatou trombo subagudo/crônico ocupando parcialmente a veia ilíaca externa direita e trombose proximal da veia femoral profunda direita. AngioTC de tórax com novo TEP subsegmentar. Novamente descartada anticoagulação devido ao risco de AVCH. **Discussão:** A presença de trombose de repetição em pacientes com hipo/afibrinogenemia é rara, sendo importante nestes casos a investigação de fatores de risco para trombose. Devido à ausência de consenso na literatura sobre uso de anticoagulação, o manejo destes casos deve ser individualizado, com avaliação de risco/benefício.

EQUIDADE AOS QUE CARECEM: MAIS OPORTUNIDADES TRABALHISTAS AOS HEMOFÍLICOS

DKS Souza

Associação Paraense de Pessoas com Hemofilia e Coagulopatias Hereditárias (ASPAHC), Belém, PA, Brasil

Este trabalho acadêmico (Trabalho de Conclusão de Curso) busca transparecer, bem como compreender a atual conjuntura dos portadores de hemofilia no Brasil, conforme a sua indefensabilidade e fragilidade frente as oportunidades no mercado de trabalho. Trazendo à tona uma profunda reflexão a respeito da vulnerabilidade que portador de hemofilia ainda é submetido e afetado, quando colocado em concorrência com outras pessoas que não sofrem com a doença e seus problemas. O embasamento teórico desta empreitada situam-se em artigos científicos, websites, também documentos como cartilhas, slides e pesquisas de instituições, tanto do setor privado quanto do setor público. Além das próprias legislações vigentes em nosso país. A respectiva feitura de conclusão de curso em Bacharel em Direito, sob o tocante tema: “dignidade e trabalho: inclusão da pessoa portadora de hemofilia”, resultou na constatação de uma real insuficiência quanto suporte que os portadores da patologia carecem, quando o assunto é oportunidades no mercado de trabalho. Sendo um tema inovador e muito bem pontuado tanto em sua elaboração, quanto na sua defesa frente a sua banca examinadora, atingindo quase que a nota máxima. Abordando temáticas não somente relacionadas à os aspectos físicos do cidadão portador da patologia, mas, também enfoques em problemáticas mentais, sociais, familiares, TRABALHISTAS, entre outros. Além disto, este estudo nos coloca em uma profunda meditação quanto ao tema exposto, e nos faz reconsiderar os atuais procedimentos a que são expostos os portadores de hemofilia no Brasil, trazendo uma óptica mais ampla quanto a doença e seus problemas, não se prendendo somente aos embaraços vividos dentro dos hospitais e suas metodologias, mas sim, apontando outras situações que também precisam de tratamentos e cuidados, para que o hemofílico viva uma vida feliz e íntegra, conforme os preceitos e garantias fundamentais previstos em nossa Constituição Federal de 1988. Utilizando-se de analogias bem empregadas e os próprios textos da lei, a tese desenvolvida e defendida parte dos estudos e na compreensão de o que de fato é a hemofilia, seus tipos, suas gravidades, seus tratamentos e também as suas inevitáveis complicações. Posteriormente, dirigindo-se para os aprendizados concernentes as atuais legislações, e seus conceitos para os casos concretos. Abordando à fundo com clareza e precisão a lei nº 13.146/15, a nossa Lei Brasileira de Inclusão (LBI), juntamente com o que é observado com prudência nos textos da lei no âmbito constitucional. Ao fim das teses e ponderações a cerca do tema, torna-se notável que o portador de hemofilia no Brasil carece de equidade no que se refere as oportunidades para sua vida laboral. Faz-se compreender a imensa necessidade trazer para estas pessoas uma paridade mais efetiva para este problema em debate, assim, pondo um fim aos pontos que tornam os portadores da patologia mais suscetíveis as injustiças. E assim, conclui-se

que, há uma necessidade de dar a essas pessoas o que elas precisam, de modo que assim todos tenham realmente, acesso às mesmas oportunidades, para que assim possam viver de forma digna e honrada, conforme é garantido pela Constituição Federal para todos os cidadãos brasileiros, sem distinções!

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.848>

DEFICIÊNCIA DE FATOR V NA INFÂNCIA: UM DISTÚRBO HEREDITÁRIO RARO

MES Oliveira ^a, GA Rabello ^a, GM Cabral ^a,
HS Mendonça ^a, CEE Velano ^b

^a Universidade José do Rosário Vellano, Alfenas,
MG, Brasil

^b Centro de Oncologia da Santa Casa de Alfenas,
Alfenas, MG, Brasil

Introdução: A deficiência de Fator V (FV) é um distúrbio hemorrágico raro de etiologia hereditária ou adquirida, que apresenta incidência de 1/1.000.000, o que a torna pouco descrita na literatura. **Objetivos:** Relatar um caso de deficiência de FV em um paciente pediátrico do sexo masculino, com alterações clínicas e laboratoriais sugestivas de distúrbio de coagulação, bem como debater o processo de diagnóstico e tratamento. **Material e métodos:** O presente estudo corresponde a um relato de caso elaborado a partir de dados obtidos em prontuário médico e anamnese dirigida. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino com história prévia de epistaxe recorrente e equimoses generalizadas aos mínimos traumas desde os primeiros anos de vida, até então não investigadas. Aos 6 anos, achados laboratoriais constataram alterações no coagulograma, com aumento do tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPa = 102,4 segundos), do tempo de protrombina (TP = 46,4 segundos) e da Relação Normalizada Internacional (RNI = 4,82) e diminuição da atividade de protrombina (12%). Na investigação complementar destacou-se a significativa redução na atividade do FV, correspondente a 3,31% (valor de referência: 50-150%). Também foram avaliados o Fator de Von Willebrand, marcadores de função e lesão hepática e os inibidores de fatores de coagulação, que não apresentaram alterações. Não há relato de quadro semelhante ou consanguinidade na família. Foi submetido a tratamento diário com Ácido Tranexâmico, associado a mudanças no estilo de vida, com melhora significativa do quadro. **Discussão:** A investigação da deficiência de FV é iniciada a partir da suspeita clínica, com a identificação de sinais típicos dos distúrbios de hemostasia secundária, que envolvem desde hematomas e sangramento recorrente de mucosas, até quadros mais graves de hemorragia intracraniana, gastrointestinal e hemartrose. Nesse distúrbio, a via comum da cascata de coagulação é afetada e, portanto, é observado um prolongamento no TP e no TTPa. Com a definição da disfunção na via comum, é necessário prosseguir a investigação com a verificação dos níveis dos fatores que a compõem, como o fator II, V e X. Uma vez constatada a redução dos níveis de FV, o quadro pode ser classificado em deficiência leve (> 10%), moderada (entre 1% e 10%) e grave (< 1%), estando o paciente em

questão classificado como deficiência moderada. O rastreio de inibidores do FV também é importante para determinar a origem do quadro de sua baixa atividade, sua presença pode estar associada ao uso de medicamentos, doenças autoimunes, infecções e neoplasias. Como ainda não existe concentrado de FV comercialmente disponível, o tratamento se baseará na severidade da doença, que em casos leves consiste no uso de antifibrinolíticos, como o Ácido Tranexâmico, e nos graves é necessário o uso de plasma fresco congelado. **Conclusão:** Por se tratar de uma condição potencialmente fatal quando complicada e causar grande impacto na vida dos portadores, faz-se necessária a elaboração de novos estudos que promovam uma melhor qualidade diagnóstica e terapêutica do quadro.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.849>

CONTROLE DE SANGRAMENTO APÓS MUDANÇA PARA O EMICIZUMABE: EXPERIÊNCIA DE VIDA REAL NO HEMOCENTRO COORDENADOR DE SANTA CATARINA

PJM João ^{a,b}, P Eickhoff ^{a,b}, MTC Rodrigues ^{a,b},
BMB Bregagnollo ^{a,b}, VJ Ferreira ^{a,b}, A Beretta ^b,
G Genovez ^b, RM Camelo ^c, J Alvares-Teodoro ^c,
JSS Ferreira-Filho ^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

^c Faculdade de Farmácia, Universidade Federal de
Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A hemofilia A é uma coagulopatia hereditária rara, causada pela deficiência do fator VIII (FVIII) da coagulação. Ela é caracterizada por sangramentos espontâneos, principalmente articulares, ou após pequenos traumas. O tratamento é feito com a reposição do FVIII deficiente tanto para controlar (episódico) como para evitar sangramentos (profilaxia). No entanto, 20% a 30% das pessoas com hemofilia A desenvolvem anticorpos neutralizantes anti-FVIII (inibidor). O inibidor impede a atividade pró-coagulante do FVIII, aumentando a frequência e a gravidade dos sangramentos. Para erradicar o inibidor, recomenda-se a imunotolerância (IT), que consiste na infusão frequente de FVIII para abolir a resposta imunológica contra o FVIII infundido. Porém, por volta de 30% das pessoas com hemofilia A e inibidor (PcHAi) submetidas à IT não têm sucesso e permanecem com inibidor. No Brasil, o Ministério da Saúde recomenda emicizumabe para profilaxia contra sangramentos em PcHAi que falharam a IT. Emicizumabe é um anticorpo monoclonal biespecífico que mimetiza o efeito pró-coagulante do FVIII, mas não sofre o efeito neutralizante dos inibidores. **Objetivo:** Avaliar o perfil de sangramento de PcHAi que falharam a IT e iniciaram uso de emicizumabe. Metodologia: Dados sociodemográficos, sobre hemofilia A e seu tratamento foram coletados a partir dos prontuários. As avaliações de sangramentos tratados foram feitas no ano anterior e durante o primeiro ano de uso