

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