

HEMATOMA CERVICAL E LINGUAL SECUNDÁRIO A EXODONTIA EM PACIENTE COM HEMOFILIA ADQUIRIDA: UM RELATO DE CASO

RI Neiva, JS Almeida, PSD Urtado, R Lourenço,
VML Tourinho

Conjunto Hospitalar do Mandaqui (CHM), São
Paulo, SP, Brasil

Introdução: A hemofilia adquirida é uma condição relativamente rara, com uma prevalência global aproximada de 1 a 2 casos a cada 1 milhão de pessoas. Essa prevalência possui correlação com a idade, sendo mais incidente em pessoas mais velhas. A sua etiologia pode ser multifatorial, apresentando correlação com condições autoimunes (doenças reumatológicas, como artrite reumatóide), medicações, gravidez e neoplasias. **Caso clínico:** Paciente, 72 anos, sem comorbidades hematológicas prévias, admitido em um hospital público para avaliação pela equipe de Cirurgia Vascular. Familiares informaram que o paciente havia procurado consultório odontológico para realização de exodontia de sisos. Após procedimento, evoluiu com quadro de hematoma importante em região lingual e cervical bilateralmente, com obstrução de via aérea superior. Devido à insuficiência respiratória apresentada, optado por abordagem com via aérea invasiva com tentativa de intubação orotraqueal, porém impossibilitada devido à obstrução da boca com a língua edemaciada, sendo necessária abordagem com cricotireoidostomia e posterior traqueostomia. O paciente não apresentava nenhum relato prévio de comorbidades hematológicas. Todavia, em uma investigação de possível lesão neoplásica de próstata, evoluiu na época com sangramento pélvico importante, sendo necessária a hemotransfusão. À admissão hospitalar no episódio atual, apresentou (16/05/24) TTPa tempo 84,0 segundos e relação 3,05; RNI 0,9, Fibrinogênio 395 e Plaquetas 128000, sugerindo possíveis distúrbios relacionados aos fatores VIII e/ou IX da cascata de coagulação. Em investigação realizada, apresentou Fator VIII < 0,4% e Fator IX 62,3%, bem como positividade para o fator Anti VIII: 448 unidades de bethesda, reforçando a hipótese diagnóstica de uma hemofilia adquirida, em contexto de investigação de possível lesão neoplásica de foco prostático. **Discussão:** Diante de um paciente com quadro de sangramento, o primeiro passo é determinar qual via da cascata de coagulação estaria relacionada. Dessa forma, uma avaliação básica com dosagem de plaquetas, TP e TTPa iriam direcionar alterações relacionadas à hemostasia primária e/ou secundária, bem como necessidade de transfusão de concentrado de plaquetas, crioprecipitado e/ou plasma fresco congelado. No caso apresentado anteriormente, o alargamento do TTPa sugere uma alteração relacionada à via intrínseca, vinculada principalmente aos fatores VIII e IX. **Conclusão:** A hemofilia adquirida é uma condição rara e potencialmente fatal, possui diversas etiologias, estando entre elas as condições autoimunes e síndromes paraneoplásicas. Em pacientes com histórico de sangramento de forma inesperada durante procedimentos cirúrgicos necessitam de investigação com especialista a fim de determinar possíveis distúrbios da cascata de coagulação, bem como abordagem específica, reduzindo, dessa forma, a sua

morbimortalidade e complicações, como a observada no caso descrito. Ao se considerar ainda um contexto de investigação relacionada ao Sistema Público de Saúde, a limitação de recursos diagnósticos e terapêuticos dificulta a abordagem precoce e específica, com medicações como FEIBA, influenciando diretamente no prognóstico do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.988>

TERAPIA GÊNICA NO TRATAMENTO DA HEMOFILIA A: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

ACS Mendes^a, LCM Henriques^a, DL Almeida^{a,b},
VEA Jesus^b, RM Camelo^{a,b}, J Alvares-Teodoro^a

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

^b Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais
(FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A hemofilia A (HA) é um distúrbio hemorrágico hereditário caracterizado por deficiência do fator VIII (FVIII) da coagulação. A terapia das pessoas com HA (PcHA) envolve o tratamento de sangramentos (episódico) com FVIII exógeno ou prevenção dos sangramentos (profilaxia) com FVIII exógeno ou emicizumabe. A despeito da administração frequente desses produtos, as PcHA continuam apresentando sangramentos de escape e desenvolvendo artropatia secundária às hemartroses. A terapia gênica (TG) baseada em vetores virais carreadores de transgenes de F8 vem sendo estudada como tratamento definitivo das PcHA, uma vez que se pretende aumentar ou normalizar a expressão de FVIII por longo prazo ou toda a vida. Recentemente, alguns países aprovaram a TG com valoctocogene roxaparvoveque. Outras TG em fases finais de estudos clínicos devem ser aprovadas nos próximos anos. **Objetivo:** Avaliar a eficácia/efetividade e a segurança das TG em HA. **Métodos:** Uma revisão sistemática está sendo desenvolvida. Inicialmente, fez-se uma busca (16/06/2024) no *Clinical Trials* envolvendo TG em HA, para identificar produtos que estejam ou já foram avaliados em estudos de fase 3 e estejam aprovados para uso clínico em algum país. Esses produtos constituíram unitermos na estratégia de busca (16/06/2024) realizada nas bases de dados bibliográficas *PubMed*, *EMBASE*, *Cochrane* e *LILACS*. A população definida foram homens adultos com HA grave ou moderada, sendo o grupo controle tratado com profilaxia com FVIII ou emicizumabe. Incluíram-se ensaios clínicos randomizados e não-randomizados, estudos observacionais, revisões sistemáticas e estudos que comparassem indiretamente com ajuste por correspondência (CIAC) TG com profilaxia com FVIII ou emicizumabe. Os desfechos avaliados envolverão taxas anualizadas de sangramento, consumo de FVIII, qualidade de vida e eventos adversos. As avaliações de risco de viés serão realizadas em seguida e a qualidade da evidência será definida pelo método GRADE. (PROSPERO: CRD42024562798). **Resultados:** A busca inicial sobre produtos de TG em HA obteve três resultados: valoctocogene roxaparvoveque, giroctocogene fitelparvoveque e dirloctocogene samoparvoveque. A busca nas bases de dados recuperou 331 publicações. Após a remoção das duplicatas e a seleção das publicações conforme os critérios