

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

de inclusão, 12 publicações entre 2017 e 2024 foram incluídas, envolvendo 4 estudos clínicos ($n = 11$) e 1 CIAC. Os estudos clínicos foram realizados principalmente na Europa e na América do Norte. Os delineamentos compreenderam 6 relatos de estudos clínicos não-randomizados de fase 1/2 (valoctocogene roxaparvoveque = 4, giroctocogene fitelparvoveque = 1 e dirloctocogene samoparvoveque = 1) e 6 relatos de estudos clínicos não-randomizados de fase 3 (todos valoctocogene roxaparvoveque). Todos os estudos iniciais com valoctocogene roxaparvoveque tiveram análises *post-hoc*, com descrição de dados de eficácia e segurança por até 6 anos após a TG. O CIAC incluído comparou TG com valoctocogene roxaparvoveque com profilaxias com FVIII ou emicizumabe e foi publicado em 2023. As análises de desfechos, risco de viés e qualidade da evidência serão relatados no congresso. **Conclusão:** Espera-se que as descobertas dessa revisão sistemática contribuam para o progresso do tratamento das PcHA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.989>

SUPORTE E DISPONIBILIDADE LABORATORIAL NO MANEJO DE PESSOAS COM HEMOFILIA NO BRASIL – RESULTADOS PRELIMINARES DO PATCH PROJECT

PP Inacio ^a, RM Camelo ^b, SRR Batista ^a, IA Marinho ^a, YRA Gea ^a, ANL Prezotti ^c, AAG Guimarães ^d, ALA Sambo ^e, CBF Dametto ^f, DCF Neves ^g, ECP Araújo ^h, EPN Sandoval ⁱ, FD Campoy ^j, GR Oliveira ^k, IS Pinto ^l, JM Castro ^m, LM Carvalho ⁿ, LI Ferreira-Filho ^o, MM Curado ^p, PC Giacometto ^q, RF Fonseca ^r, RLA Ferreira ^s, SSLV Figueiredo ^t, SR Rigo ^u, TH Anegawa ^v, TCP Pinheiro ^w, V Moraes ^x, MDRF Roberti ^a

^a Universidade Federal de Goiás (UFG), Goiânia, Goiás, GO, Brasil

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

^c Centro Estadual de Hemoterapia e Hematologia (HEMOES), Vitória, ES, Brasil

^d Fundação Hemocentro de Ribeirão Preto (FUNDHERP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^e Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^f Hemocentro do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

^g Fundação Hemeron, Porto Velho, RO, Brasil

^h Centro de Hemoterapia de Sergipe (Hemose), Aracaju, SE, Brasil

ⁱ Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

^j Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina (Hemosc), Blumenau, SC, Brasil

^k Centro de Hematologia e Hemoterapia de Santa Catarina (Hemosc), Florianópolis, SC, Brasil

^l Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará (Hemopa), Belém, PA, Brasil

^m Hemocentro do Alagoas (HEMOAL), Maceió, AL, Brasil

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

^o Hemocentro do Piauí (Hemopi), Teresina, PI, Brasil

^p Hemocentro do Tocantins (HEMOTO), Palmas, TO, Brasil

^q Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná (Hemepar), Curitiba, PR, Brasil

^r Hemocentro de Goiás (Hemogo), Goiânia, GO, Brasil

^s Fundação Hemocentro de Brasília (FHB), Brasília, DF, Brasil

^t Hemocentro da Paraíba (HEMOIBA), João Pessoa, PB, Brasil

^u Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná (Hemepar), Cascavel, PR, Brasil

^v Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná (Hemepar), Londrina, PR, Brasil

^w Hemocentro do Acre (Hemoacre), Rio Branco, AC, Brasil

^x Hemocentro de Roraima (Hemoraima), Boa Vista, RR, Brasil

Objetivo: O estudo visa descrever a estrutura e funcionamento dos serviços de laboratório dos Hemocentros brasileiros no que se refere aos exames necessários ao manejo das Pessoas com Hemofilia (PwH). **Métodos:** Este resumo é o recorte de um estudo descritivo transversal com abrangência nacional do Projeto Assistência Pública às Pessoas com Hemofilia (Patch Project), coordenado pela Universidade Federal de Goiás, que analisa o manejo das PwH no Brasil. O Brasil possui 97 Hemocentros (HCT) estaduais, sendo 35 definidos como coordenadores (HC) e 62 regionais (HR). Destes, 69 prestam serviços médicos integrais a cerca de 12 mil PwH cadastradas na plataforma Hemovida WebCoagulopatias. Um formulário autoaplicável foi encaminhado para cada HCT contendo questões sobre sua estrutura e funcionamento e mais detalhadamente sobre seu suporte laboratorial. **Resultados:** Até agosto de 2024 foram obtidos dados de 38 HCT, 20 HR e 18HC, responsáveis por 5.192 PwH A e 1.016 PwH B. Avaliações laboratoriais locais como dosagem de atividade do fator VIII e IX são realizados em 44% das unidades (17 HCTs), 14 HC (77% dos HC) e 03 HR (15% dos HR). Notamos que 04 HC (10%) e 17 HR (44%) referem solicitar externamente os exames. Dos 17 HCTs, 10 (26%) realizam pesquisa qualitativa e 14 (36%) quantitativa do inibidor. Trinta hemocentros (79%) oferecem tratamento aos PwH que possuem diagnóstico de inibidor e realizam em média 1 análise desse tipo por mês. Outros testes de coagulação estão disponíveis nos centros: Farmacocinética convencional (em 14 HCT), Cromogênico (em 08 HCT), Bethesda (em 09 HCT), Nijmegen (em 13 HCT). Nenhum HCT pesquisado dispõe de laboratório funcionando 24h e nenhum realiza pesquisa do Antígeno do Fator VIII e IX. Apenas 01 dispõe de genotipagem. Sorologias virais para hepatite e HIV são realizadas semestralmente em 06 HCT (16%) e anualmente em 32 (84%). Dezesesseis hemocentros (42%) participam de avaliações anuais de controle de qualidade em programas nacionais e 05 (13%) de programas internacionais. **Discussão:** A disponibilidade de análise laboratorial nos centros