

ferramenta no manejo de crianças com choque séptico grave devido à dengue. Ressalta a necessidade de protocolos específicos para o tratamento de dengue com disfunção cardiovascular e a importância de considerar a ECMO quando as terapias convencionais falham em estabilizar a condição clínica do paciente.

Referências:

Salazar LA, et al. Extracorporeal membrane oxygenation in dengue, malaria, and acute Chagas disease. *ASAIO Journal* (American Society for Artificial Internal Organs: 1992). 2017;63(6):e71-e76.

Broman LM, Dubrovskaja O, Balik M. Extracorporeal membrane oxygenation for septic shock in adults and children: A narrative review. *J Clinical Medicine*. 2023;12(20):6661.

Oberender F, et al. Venoarterial extracorporeal membrane oxygenation versus conventional therapy in severe pediatric septic shock. *Pediatric Critical Care Medicine*. 2018;19(10):965-72.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104977>

ID – 1975

USO DE EMICIZUMABE EM PACIENTE COM HEMOFILIA A LEVE COM INIBIDOR: RELATO DE CASO

DQ Fagundes, PHJ Santos, MH Cerqueira, MS Renn, MGM Vieira

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (HEMORIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A Hemofilia A Leve (HAL) é um distúrbio hemorrágico congênito que se caracteriza por atividade sérica do fator VIII de 5% a 40%. Pacientes com HAL que desenvolvem inibidores são raros e apresentam maior risco de mortalidade por eventos hemorrágicos, sendo o sangramento intracraniano a principal causa. **Objetivo:** Descrever um caso de hemofilia A leve com desenvolvimento de inibidor e mudança de fenótipo. **Materiais e métodos:** Trata-se de um relato de caso descrito a partir da análise dos registros escritos em prontuário físico e dos dados eletrônicos pela plataforma digital SASH, disponível no HEMORIO desde 2000. **Descrição do caso:** O.M.S., masculino, 77 anos, procurou serviço de emergência municipal do Rio de Janeiro em novembro de 2024 devido a cefaleia de forte intensidade. Realizada Tomografia Computadorizada de Crânio (TCC) que evidenciou hematoma subdural bilateral com necessidade de drenagem neurocirúrgica, feita no mesmo dia do exame. A equipe de hemostasia do HEMORIO foi contactada e orientou a administração de Fator VIII recombinante (FVIIIr) para o procedimento e posteriormente até a recuperação. Depois da cirurgia, foi transferido para o HEMORIO, onde seguiu com reposição de FVIIIr por mais 21 dias. Após a alta hospitalar, profilaxia com FVIIIr foi instituída (1.500 UI, duas vezes por semana). Três semanas depois, o paciente reinternou devido ao surgimento de hematomas e equimoses extensas em membros inferiores e superiores, além de outros focos de sangramento evidenciados em nova TCC. A presença de inibidor

foi suspeitada e confirmada em 10/01/2025, momento em que apresentou uma dosagem de fator VIII indetectável aos métodos de análise disponíveis na instituição, caracterizando uma hemofilia A com inibidor e fenótipo grave. Diante disso, o tratamento hemostático com agentes de *bypass* foi prontamente iniciado e usado posteriormente como profilaxia. Considerando a gravidade dos eventos hemorrágicos e a dificuldade progressiva de acesso venoso, foi proposta a terapia profilática com emicizumabe, aceita pelo Ministério da Saúde e iniciada em abril de 2025. O paciente desde então apresentou excelente tolerância ao novo esquema terapêutico, sem ocorrência de novos sangramentos e com completa reabsorção do hematoma intracraniano. **Conclusão:** O desenvolvimento de inibidores na HAL é um evento raro e culmina com piora do fenótipo hemorrágico do paciente. O emicizumabe representa uma alternativa profilática bastante eficaz para pacientes com hemofilia A, especialmente naqueles com inibidores e dificuldade de acesso venoso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104978>

ID – 1808

USO DE EMICIZUMABE EM PACIENTE PEDIÁTRICO COM HEMOFILIA A GRAVE E INIBIDOR: RELATO DE ÓTIMA RESPOSTA

RdAL Aguiar^a, RB Aguiar^b, EO da Silveira^a, MdCds Assunção^a, CM Serra^a, AKCP Braz^a

^a Fundação HEMOAM, Manaus, AM, Brasil

^b Secretaria de Estado da Saúde, Manaus, AM, Brasil

Introdução: A hemofilia A é uma patologia de caráter hereditário, ligada ao cromossomo X. Sua incidência é de 1 a cada 10.000 nascidos vivos, atingindo cerca de 400.000 pessoas no mundo, sendo os homens os mais afetados. Entre 10%–30% dos pacientes com hemofilia A podem desenvolver inibidores, o que torna o tratamento desafiador. Nesse sentido, o uso do emicizumabe para profilaxia de rotina vem mostrando impacto positivo na redução de sangramentos. O objetivo deste relato é trazer a história de um paciente com perfil de múltiplos sangramentos e insucesso frente à imunotolerância, além de alergia à agente de *bypassing*, e sua resposta clínica após a introdução de emicizumabe. **Descrição do caso:** Paciente natural e procedente da Venezuela, residindo no Brasil desde 2018, diagnosticado com hemofilia A grave com inibidor de alto título e alta resposta. Sem história familiar de coagulopatias. Primeira infusão de fator VIII recombinante ocorreu aos 10 meses após sangramento gengival, sendo diagnosticado com a doença aos 14 meses de vida (FVIII=0.2%), iniciando profilaxia primária com Fator VIII recombinante. Aos 17 meses desenvolveu inibidor de FVIII com título em 180 UB. Foi indicado tratamento com Fator VII ativado recombinante alternado com concentrado de complexo protrombínico ativado (Ccpa), sendo evidenciado episódio de tremores e calafrios após administração do CCPa, interrompendo, portanto, o seu uso. Após diminuição nos níveis de inibidor, foi iniciada indução à Imunotolerância (ITI) com FVIII recombinante na dose de 50 UI/Kg ainda em seu