

DOIS RELATOS DE CASO DE HEMOFILIA A ADQUIRIDA ATENDIDOS NO HC-FAMEMA EM 2023

ABD Melo, ALM Possetti, GKM Grigoletto, RNS Antunes

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA), Marília, SP, Brasil

Introdução: A Hemofilia A adquirida (AHA) é uma doença hematológica autoimune causada pela produção de autoanticorpos inibidores de Fator VIII (FVIII) da coagulação. É uma patologia rara que afeta homens e mulheres em todas as idades, com picos de incidência em gestantes e idosos. Pode estar associada a outras condições clínicas como distúrbios autoimunes, infecções e neoplasias. **Caso 1:** Paciente de 59 anos, sexo masculino, com antecedentes de HAS e DM2. Em janeiro de 2023 iniciou acompanhamento com a Hematologia devido a quadro súbito de equimoses difusas e episódios de epistaxe discreta, sem histórico pessoal ou familiar de hemorragias no passado. Em exames laboratoriais, apresentava Tempo de Tromboplastina Parcial ativada (TTPa) de 69,5 segundos, dosagem de fator VIII de 0,4% e inibidor fator VIII de 8 unidades/mL. O paciente recebeu, então, o diagnóstico de AHA, inicialmente sem causa secundária evidente. Foi iniciada corticoterapia em dose imunossupressora (prednisona 1 mg/kg/dia). Decorridos 4 meses do início do tratamento, apresentou remissão completa do quadro (TTPa 24,2 seg, FVIII de 76% e ausência de inibidor do FVIII), não tendo sido evidenciadas causas reumatológicas, infecciosas e neoplásicas até o momento. **Caso 2:** Paciente de 36 anos, sexo feminino, com história prévia de artrite reumatoide em uso de upadacitinibe e hidroxicloroquina. Iniciou quadro de poliartralgia e equimoses generalizadas espontâneas após 10 meses da suspensão da medicação devido à gestação e lactação. Exames complementares evidenciavam TTPa de 79 segundos, dosagem fator VIII de 0,4% e inibidor fator VIII de 84 unidades/mL, anticoagulante lúpico e anticardiolipina IgM e IgG negativos. A paciente então recebeu diagnóstico de AHA secundária a doença reumatológica em atividade, foi tratada com corticoterapia em dose imunossupressora e ciclofosfamida (2 mg/kg/dia) por quatro semanas, além do retorno do inibidor da JAK para controle da artrite reumatoide, estabilizando a doença. Apresentou remissão completa após sete meses do início do tratamento, com normalização do TTPa, FVIII de 76% e ausência de inibidor do FVIII. **Discussão:** A AHA é uma doença de diagnóstico complexo, cursando com sangramentos cutaneomucoso e musculares, diferindo do padrão mais comum da hemofilia congênita (hemartrose). Cursa com TTPa prolongado, não corrigido pelo teste da mistura, com tempo de protrombina normal, confirmando-se o diagnóstico através da atividade do FVIII e do título de inibidores anti-FVIII. O tratamento consiste no controle hemostático em pacientes com sangramento clinicamente relevante, através do uso de concentrado de complexo protrombínico ativado e de FVII recombinante ativado, além de tratamento imunossupressor com corticosteroides por 4 a 6 semanas, sendo necessária, em alguns casos, a associação de Rituximabe ou de um agente citotóxico (ciclofosfamida ou micofenolato de mofetila). **Conclusão:** A AHA é potencialmente fatal se não

diagnosticada e tratada corretamente. Portanto, todo TTPa prolongado isoladamente deve ser investigado, aventando-se a hipótese de AHA. Caso confirmada, deve-se prosseguir com a investigação etiológica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.983>

“UTILIZAÇÃO DA FARMACOCINÉTICA INDIVIDUAL POR PACIENTES COM HEMOFILIA A GRAVE E SUA REPERCUSSÃO NA FREQUÊNCIA, NOS TIPOS DE SANGRAMENTOS E NAS ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIAS”

GW Ferrari^a, CF Medeiros^a, GMM Pascoal^a, EAD Santos^b, MA Gonçalves^b, MG Cliquet^a

^a Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC-SP), São Paulo, SP, Brasil

^b Conjunto Hospitalar de Sorocaba/Seconci, Sorocaba, SP, Brasil

Introdução: A hemofilia é definida como uma condição genética hereditária, em que há um defeito no gene localizado no cromossomo X, que determina como o corpo faz os fatores de coagulação VIII, IX ou XI. A hemofilia é dividida em tipos: hemofilia A, sendo o tipo mais comum, em que a proteína afetada é o fator VIII; e a hemofilia B, em que o fator IX é diminuído. A gravidade dos sangramentos depende da quantidade de fator presente no plasma do paciente. Em razão disso, estão sendo realizados avanços no tratamento da hemofilia que consistem na reposição do fator VIII de coagulação, por meio dos concentrados de fator plasmático e engenharia genética para profilaxia dos sangramentos. Juntamente, o aplicativo MYPKFIT foi desenvolvido recentemente envolvendo a farmacocinética de cada paciente e, com isso, institui o tratamento para avaliação pré e pós fator e melhoria da qualidade de vida do paciente. **Objetivos:** Avaliar a utilização que os pacientes fazem do MYPKFIT e a monitorização da frequência de sangramentos com o uso do aplicativo. **Metodologia:** Os pacientes foram avaliados através de questionários que buscavam tais informações: identificar a gravidade da hemofilia A, saber o início da entrada do paciente no aplicativo, o que faz no dia a dia, pôr em questão se existem limitações por conta da hemofilia e mudanças na vida após o aplicativo, contendo critérios de inclusão e exclusão. **Resultados:** Obtivemos dados de 40 pacientes quanto ao uso do aplicativo e de seus sangramentos. Todos apresentam hemofilia A grave, são homens, majoritariamente naturais e procedentes de Sorocaba, se encontram na faixa etária dos 21 aos 48 anos e têm parentes com o mesmo diagnóstico. Todos referiram ter apresentado sangramentos recentes, predominantemente em joelhos e cotovelos – dentre eles, cerca de 25% relataram sangramentos graves, 75% de forma mais leve e 70% sofrem de sequelas como artrose nos joelhos e ombros e dificuldade para dobrar as articulações. Aproximadamente 57,5% dos pacientes fazem uso do MYPKFIT e relataram ter os auxiliado na organização de sua rotina e na prevenção de eventos hemorrágicos. De acordo com as respostas, objetivamos suas informações farmacocinéticas: 41,1% foram os