

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

país de origem. Em vista de não dispor de FVII ativado recombinante na Venezuela à época, mãe veio para o Brasil. No período de acompanhamento, menor seguiu esquema de ITI, chegando em doses máximas com Fator VIII recombinante e agente de *bypassing* em dias alternados, porém ainda apresentava sangramentos frequentes, com múltiplas internações devido à hemartroses e alta titulação no nível de inibidor. A criança encontrava-se frequentemente com humor deprimido, haja vista que o tratamento e as complicações traziam impacto negativo em sua qualidade de vida, como ausência em suas atividades escolares e recreativas. Foi tentada inclusão do paciente para uso de emicizumabe, porém, na primeira solicitação não fechava critério de falha à ITI, não sendo contemplado. Após aprovação em 2024 do protocolo de uso de emicizumabe para tratamento de indivíduos com hemofilia A moderada e grave e inibidores do fator VIII da coagulação sanguínea, foi solicitada inclusão do paciente e o mesmo iniciou uso em janeiro de 2025. Desde então, o menor retomou as atividades escolares, iniciou atividade física regular, encontra-se mais disposto e comunicativo. Apresentou somente um episódio de sangramento após trauma contuso ao jogar futebol, utilizando agente de *bypassing* com sucesso. **Conclusão:** O emicizumabe vem se mostrando como um medicamento eficaz em evitar os sangramentos nos pacientes com hemofilia A com inibidores do Fator VIII. No caso do paciente relatado, observou-se uma significativa redução do número de sangramentos, e uma melhora na sua qualidade de vida, podendo exercer melhor as suas atividades diárias. Além disso, por sua meia-vida mais longa, a frequência de infusões do emicizumabe é bem menor, além de via de administração mais prática, trazendo maior liberdade e impactando, não só na melhora física, quanto na parte emocional da criança e de seus cuidadores.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104979>

HEMOSTASIA E PAREDE VASCULAR: DOENÇAS DE PLAQUETAS

ID – 3246

ALTERAÇÕES PLAQUETÁRIAS E MARCADORES INFLAMATÓRIOS COMO PREDITORES DE DESFECHO CLÍNICO EM PESSOAS VIVENDO COM HIV/AIDS INTERNADAS

CA Resende^a, LF Ribeiro^b, TS Xavier^b,
RS Pinheiro^b, FR Pereira^{b,c}, LCL Ferreira^c,
MF Reis^c, PA Nogueira^b, YO Chaves^{a,c}

^a Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas a Hematologia (PPGH), Manaus, AM, Brasil

^b Instituto Leônidas e Maria Deane, Fundação Oswaldo Cruz (ILMD/FIOCRUZ), Manaus, AM, Brasil

^c Fundação de Medicina Tropical Dr. Heitor Vieira Dourado (FMT-HVD), Manaus, AM, Brasil

Introdução: A infecção pelo Vírus da imunodeficiência humana (HIV) acomete cerca de 37 milhões de pessoas no mundo. A Síndrome da Imunodeficiência humana Adquirida

(AIDS) apresenta alta morbidade e mortalidade, agravada por disfunções hematológicas graves, como alterações plaquetárias. Essas alterações morfológicas e funcionais podem ser detectadas por marcadores como MPV (Volume Plaquetário Médio) e PDW (amplitude da distribuição plaquetária). Essas anormalidades influenciam a evolução clínica e o prognóstico dos pacientes, justificando a necessidade de estudos que correlacionem plaquetas, citocinas inflamatórias e desfecho clínico (alta ou óbito) em pessoas vivendo com HIV. **Objetivos:** Avaliar por citometria de fluxo alterações plaquetárias como marcadores prognósticos em pessoas vivendo com HIV/AIDS (PVHA) atendidas no pronto atendimento da Fundação de Medicina tropical Doutor Heitor Vieira Dourado (FMTHVD). **Material e métodos:** Estudo prospectivo com 44 PVHA internados para apontar alterações plaquetárias como marcadores de desfecho clínico, sendo realizado na FMTHVD, aprovado pelo Comitê de Ética (CAAE). Todos assinaram o TCLE. Os pacientes foram classificados conforme uso de TARV, com coletas realizadas em até 24 horas da admissão (D0) e acompanhados até o desfecho (alta ou óbito) com coletas sucessivas nos dias D3 e D7. **Resultados:** A idade não se correlacionou com o desfecho fatal; a média e o desvio padrão foi maior no grupo de alta. A ativação plaquetária, avaliada por PDW e MPV, esteve relacionada à patogênese do HIV, embora apenas o MPV tenha apresentado redução significativa em ambos os grupos. Na análise das variáveis plaquetárias (PLT), Carga Viral (CV), expressão do fator tecidual plaquetário (CD142) e citocinas inflamatórias, observou-se que, no grupo de alta, a CV correlacionou-se negativamente com IL-6 e IL-17A, enquanto PLT apresentou correlações positivas com IL-4 e IL-10, sugerindo um perfil anti-inflamatório associado a desfechos favoráveis. Além disso, CD142 correlacionou-se positivamente com PLT e negativamente com IL-10, indicando modulação da resposta inflamatória. Em contraste, no grupo de óbito, a CV destacou-se como central, com correlações positivas com IL-6 (pró-inflamatória) e IL-10 (regulatória), refletindo hiperinflamação. PLT exibiu conexões robustas com CD142 e IL-10, enquanto CD142 interagiu com IL-6, reforçando seu papel na desregulação imunológica. Esses achados indicam perfis distintos: no grupo de alta, predominou um equilíbrio inflamatório mediado por citocinas anti-inflamatórias e possível efeito protetor das plaquetas; no grupo de óbito, houve ativação plaquetária exacerbada e resposta inflamatória descontrolada. Os resultados sugerem que a CV, em sinergia com a atividade plaquetária e a dinâmica das citocinas, é determinante no prognóstico, apontando CD142 e as plaquetas como potenciais alvos terapêuticos. Estratégias para controle da CV e modulação da resposta inflamatória, especialmente visando a ativação plaquetária e a expressão de CD142, podem melhorar os desfechos. Estudos futuros devem investigar intervenções específicas para atenuar a hiperinflamação em pacientes com risco de evolução fatal. **Discussão e Conclusão:** Embora não tenham sido observados estatísticas globais em IL-10 e IL-6, o perfil inflamatório mais acentuado no grupo de óbito reforça a necessidade de futuras investigações sobre esses marcadores como preditores prognósticos em PVHA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104980>