

Cirurgia e Hemofilia com Inibidor: Casos Clínicos

Alexandra Santos; M^a João Diniz; Margarida Antunes
Hospital São José, CHLC, Lisboa/ centro.hemofilia@chlc.min-saude.pt

INTRODUÇÃO

- ✓ Os doentes com hemofilia e inibidores têm um risco hemorrágico acrescido no caso de trauma ou cirurgia
- ✓ Os agentes de *bypass*, correntemente utilizados no tratamento de episódios hemorrágicos, e com eficácia demonstrada em contexto cirúrgico, não fazem a substituição directa da proteína coagulante em falta (FVIII ou FIX)
- ✓ Assim, a cirurgia no doente com inibidor apresenta-se como um desafio, existindo um risco acrescido de hemorragia intra e pós-operatória
- ✓ O objectivo desta trabalho é apresentar as cirurgias efectuadas nos últimos dois anos no Hospital S. José em doentes com hemofilia A grave e inibidor.

CASO 1**CIRURGIA ELECTIVA****CASO 2**

- ✓ Doente de 38 anos, com mutação stop.
- ✓ Inibidor desde os 14 anos, alto respondedor, fenótipo hemorrágico ligeiro
- ✓ Infecção VHC detectada aos 25 anos.
- ✓ Episódios recorrentes de colecistite litiásica.
- ✓ Proposta **Colecistectomia Laparoscópica** após decisão pluridisciplinar e consentimento do doente (figura.1).
- ✓ Protocolo terapêutico com rFVIIa e EACA como adjuvante
- ✓ Efectuada colecistectomia sem complicações técnicas.
- ✓ A hemostase no leito vesical foi reforçada com cola biológica
- ✓ Hemorragia cirúrgica considerada normal.
- ✓ 7 dias de internamento
- ✓ Dose total de NovoSeven : 287,6 mg

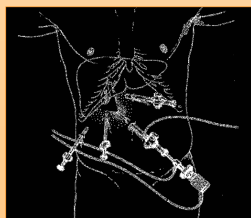
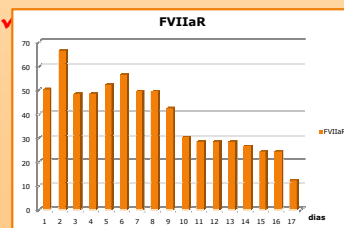


Figura 1

- ✓ Doente de 62 anos, hipertenso, com inversão do intrão 22.
- ✓ Inibidor desde os 48 anos, alto respondedor, fenótipo hemorrágico ligeiro.
- ✓ Infecção VHC detectada aos 45 anos
- ✓ Diagnóstico de tumor renal no pólo inferior do rim esquerdo (figura 2).
- ✓ **Nefrectomia radical esquerda** sem complicações técnicas.
- ✓ Protocolo terapêutico com rFVIIa e EACA como adjuvante
- ✓ Diagnóstico histológico: carcinoma de células renais (TMN T1b)



Consumo total de NovoSeven: 660 mg



Figura 2

- ✓ TAC controle aos 3 meses : loca livre

CIRURGIA DE URGÊNCIA**CASO 3****CASO 4**

- ✓ Doente de 53 anos, residente em Moçambique, com mutação missense.
- ✓ Inibidor desde os 33 anos, alto respondedor; fenótipo hemorrágico ligeiro.
- ✓ Infecção VHC detectada aos 25 anos.
- ✓ Admitido no SU, proveniente de Moçambique, com o diagnóstico clínico de apendicite aguda.
- ✓ Efectuada **apendicectomia**.
- ✓ Protocolo terapêutico com CCPa .

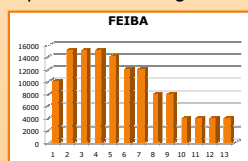


Gráfico 2 :
Consumo total de FEIBA: 125000 UI

- ✓ Ao 5º dia de internamento diagnostica-se um hematoma da loca cirúrgica .
- ✓ Tem alta ao 9º dia de internamento, sob tratamento domiciliário (60 UI/Kg/dia).
- ✓ Ao 13º dia retira pontos e regressa a Moçambique.
- ✓ Resultado anátomo-patológico da peça de ressecção: lesões de **Shistosomíase periapendicular!**
- ✓ Faz tratamento com praziquantel.

- ✓ Doente de 40 anos, hipertenso e obeso, com Inversão intrão 22
- ✓ Inibidor desde os 11 anos, alto respondedor.
- ✓ Infecção VHC detectada aos 25 anos.
- ✓ Sob tratamento profilático com CCPa desde 2006
- ✓ Diagnóstico de apendicite aguda
- ✓ Submetido a **apendicectomia e ressecção ileo-cólica** .
- ✓ Protocolo terapêutico com rFVIIa e EACA como adjuvante.

- ✓ Mudança para CCPa ao 5º dia pós operatório, tendo-se verificado menor eficácia no controlo da hemostase. Retoma rFVIIa quatro dias após, com controlo hemostático adequado (gráfico 3)

- ✓ 26 dias de internamento
- ✓ Consumo total de NovoSeven: 898 mg de FEIBA: 156000 UI

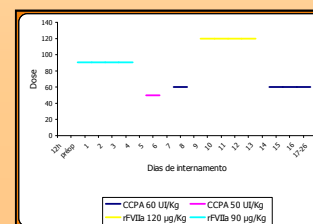


Gráfico 3:
Tratamento efectuado

CONSIDERAÇÕES FINAIS

- ✓ O ganho de experiência na cirurgia no doente com hemofilia A e inibidor permite afirmar que esta situação clínica não é, *per se*, uma contraindicação para cirurgia electiva.
- ✓ Os agentes de *bypass* revelaram ser eficazes na hemostase durante os procedimentos. No entanto, o risco hemorrágico pós cirúrgico é elevado, com potencial aumentado de re-sangramento, pelo que a duração do tratamento deve ser prolongada.
- ✓ Não foram registados fenómenos tromboembólicos.