



26º CONGRESSO BRASILEIRO DE  
**PERINATOLOGIA**  
Florianópolis-SC

#NeoJuntos  
**11 A 14**  
**DE OUTUBRO**  
CentroSul Florianópolis  
Av. Gov. Gustavo Richard, 850 - Centro, Florianópolis - SC



## Trabalhos Científicos

**Título:** Hemofilia A Grave Apresentando-Se Como Insuficiência Hepática Isquêmica Aguda No Recém-Nascido.

**Autores:** ALLAN CHIARATTI DE OLIVEIRA (UTI NEONATAL, PRO MATRE PAULISTA E DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA, ESCOLA PAULISTA DE MEDICINA, UNIFESP), MARIA ANGELA SARAIVA (UTI NEONATAL, PRO MATRE PAULISTA), CAMILA BIANCA LECCIOLE PAGANINI (UTI NEONATAL, PRO MATRE PAULISTA), JULIANE ROBERTA DIAS TORRES MARTINS (SERVIÇO DE HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA, PRO MATRE PAULISTA), MIRLENE CECILIA SOARES PINHO CERNACH (SERVIÇO DE GENÉTICA CLÍNICA, PRO MATRE PAULISTA), GILDA PORTA (SERVIÇO DE HEPATOLOGIA PEDIÁTRICA, PRO MATRE PAULISTA), EDINÉIA VACIOTO LIMA (UTI NEONATAL, PRO MATRE PAULISTA)

**Resumo:** [INTRODUÇÃO] - A hemofilia A é um distúrbio hemorrágico recessivo ligado ao cromossomo X resultante da deficiência do fator VIII da coagulação. A prevalência de sangramento no primeiro mês de vida varia de 5% a 30%, e a incidência cumulativa de sangramento intracraniano é estimada em 3,58%. Hematomas intracranianos, cefálicos e subgaleais são formas de apresentação graves que podem causar choque e sequelas neurológicas a longo prazo. [OBJETIVOS] - RN a termo, parto vaginal a vácuo-extração com PN 3700g, Apgar 09/10, com exame físico normal, recebeu atendimento de rotina nas primeiras 18 horas de vida (hv) quando uma bossa serossanguínea foi observada assim como discreta palidez cutânea, sem outras alterações clínicas ou dos sinais vitais. Com 30 hv, o RN foi admitido na UTI neonatal com desconforto respiratório, edema importante do couro cabeludo e palidez intensa. Exames laboratoriais confirmaram anemia com acidose láctica compensada, investigação infecciosa normal, função renal alterada, hipertransaminasemia, hiperamonemia e coagulopatia. A estabilização inicial necessitou de ventilação mecânica, suporte inotrópico, transfusão de sangue e plasma. No 2º dia de vida (dv), apresentou piora das acidose metabólica, hipertransaminasemia e hiperamonemia. A suspeita de insuficiência hepática sugeriu o diagnóstico de doença hepática aloimune gestacional e foi iniciada imunoglobulina intravenosa empírica. O RN manteve-se clinicamente estável nos dias seguintes com melhora dos exames. A ventilação mecânica foi suspensa no 5º dv e o suporte inotrópico no 6º dv. O aumento persistente do TTPA levou à investigação de coagulopatia congênita, e a atividade do Fator VIII no 7º dv foi de 0,49%, confirmando o diagnóstico de Hemofilia A grave. USTF no 2º dv mostrou vasculopatia lentículo-estriada bilateral e, no 11º dv, uma imagem hiperecogênica focal na região occipital direita, medindo 12,9x11,1x12,2 mm. Concentrado de fator VIII foi iniciado no 12º dv e mantido a cada dois dias até o 22º dv. [METODOLOGIA] - - [RESULTADOS] - - [CONCLUSÃO] - O diagnóstico mais plausível para o envolvimento hepático neste caso foi uma insuficiência hepática isquêmica. O manejo inicial como presumível doença hepática aloimune gestacional é justificável, pois é a causa mais frequente de insuficiência hepática aguda neonatal. A imunoglobulina deve ser administrada em qualquer caso suspeito, reduzindo a mortalidade neonatal. O diagnóstico tardio de sangramento intraparenquimatoso cerebral revela sangramento contínuo devido à coagulopatia hereditária grave do recém-nascido. O parto vaginal cirúrgico está associado ao maior risco de hemorragia intracraniana em recém-nascidos hemofílicos, em comparação com o parto vaginal espontâneo.