

## Trabalhos Científicos

**Título:** Hemofilia B Grave: Um Relato De Caso.

**Autores:** ANA CARLLA SOARES DE ASSIS (HOSPITAL DOM MALAN ), CAIO BARBOSA SILVA (HOSPITAL MARTAGÃO GESTEIRA), CAMILA PEDREIRA SUÁREZ BARREIRO (HOSPITAL MARTAGÃO GESTEIRA), TATIANA NUNES BARBOSA (ESCOLA BAHIANA DE MEDICINA E SAÚDE PÚBLICA), ILKA JULIANA FERREIRA RODRIGUES (HOSPITAL DOM MALAN)

**Resumo:** A hemofilia B é uma doença hereditária ligada ao cromossomo X, caracterizada pela deficiência do fator IX. Quando grave, pode cursar com sangramentos logo após o nascimento. J.P.P.S., masculino, atualmente com 2 anos e 5 meses, necessitou de punção venosa após o nascimento para realização de antibioticoterapia, tendo cursado com hematoma progressivo em local da punção, além de alteração no coagulograma, com necessidade de transfusão sanguínea ainda nos primeiros dias de vida. Após isso, o paciente manteve-se sem novos sangramentos ou intercorrências, tendo recebido alta hospitalar, contudo, perdeu seguimento ambulatorial. Retornou à emergência no seu primeiro ano de vida após trauma em região glútea, evoluindo com hematoma extenso no local. Foi, assim, internado para investigação diagnóstica e seus exames laboratoriais evidenciaram a atividade do Fator IX = 1,0%, Fator VIII = 56%, Tempo de protrombina = 18,6 segundos, Tempo de tromboplastina parcial incoagulável, fechando diagnóstico para hemofilia B grave. A criança recebeu alta após dose de ataque do fator IX, sem novos sangramentos. Atualmente o paciente encontra-se em acompanhamento ambulatorial com hematologista pediátrica, em uso de dose profilática do Fator IX, sem novas intercorrências. A hemofilia B é considerada uma enfermidade rara, com incidência de 1:30000 indivíduos. Cerca de um terço desta população apresentará sua forma grave, cursando com manifestações clínicas que podem ocorrer logo após o nascimento – hematomas, hemorragias intracranianas, sangramento oral e/ou após procedimentos. À medida que a criança cresce e começa a caminhar, os sangramentos ocorrem principalmente no sistema músculo-esquelético e na cavidade oral. Os exames laboratoriais que corroboram para o diagnóstico de hemofilia são: coagulograma, atividade dos fatores sanguíneos e teste genético. Ademais, seu tratamento é realizado com a reposição do fator IX. Dessa forma, é fundamental considerar a hemofilia no diagnóstico diferencial de sangramentos no recém-nascido, principalmente em pacientes do sexo masculino. Além disso, a investigação e tratamento oportunos contribuem para a redução do risco de complicações a longo prazo como artropatias, hemorragias de forma geral, principalmente intracerebral. Assim, é possível reduzir a quantidade de internações, bem como absenteísmo escolar e do trabalho, além de melhorar a qualidade de vida dos pacientes.