



HEMOFILIA B ADQUIRIDA PÓS TRANSPLANTE HEPÁTICO CADAVERÍCO

GOMIDE, L.M.S.¹; WEIHERMANN, V.¹; VALEJO, I.R.M.¹; WOLFF, L.S.; OLIVEIRA, I.S.¹; CORREA, L.F.¹; KAMPA, K.C.¹; VERONA, D.¹; DEGRAF, Y.¹; AROUCA, J.S.C.¹; ZARELLI, T.N.M.¹; FREITAS, A.C.T.¹; TEFILI, N.L.²
 1- COMPLEXO HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UFPR- CURITIBA/PR; 2- HOSPITAL SÃO VICENTE- CURITIBA/PR

INTRODUÇÃO

A hemofilia B é uma doença hereditária recessiva, ligada ao cromossomo X, com uma frequência de 1 para cada 15 a 30 mil nascimentos masculinos, sendo as manifestações decorrentes do defeito do fator da coagulação IX (1).

Raros casos de transplante hepático com doador hemofílico são descritos na literatura. O fator IX é produzido exclusivamente no fígado, fato este que justifica a possibilidade de desenvolvimento da doença após o transplante. Descrevemos o caso de um paciente de meia idade que desenvolveu hemofilia B, após transplante ortotópico de fígado.

RELATO DE CASO

Paciente masculino de 46 anos, técnico de futebol, com diagnóstico de cirrose alcoólica com hipertensão portal, tipo sanguíneo B, CHILD C e MELD 22, sem outras comorbidades ou cirurgias prévias, foi submetido a transplante hepático cadavérico após seis meses de abstinência.

Os dados do doador mostravam paciente jovem no qual a causa da morte encefálica se deu por traumatismo crânioencefálico, em decorrência de acidente automobilístico, com passado de tabagismo e sem patologias conhecidas. Os exames laboratoriais se mostravam satisfatórios, apresentando apenas plaquetopenia discreta, e as sorologias negativas. A cirurgia de captação do órgão evidenciou bom aspecto macroscópico do fígado, dando assim seguimento ao transplante. O implante foi realizado pela técnica de Piggyback, com tempo de isquemia em torno de seis horas, sem intercorrências.

No pós-operatório, o paciente evoluiu com disfunção do enxerto com elevação de bilirrubinas e alterações no coagulograma, com sangramento volumoso e necessidade de reoperação. Durante a internação, foram realizadas ao total onze reabordagens em centro cirúrgico para controle de sangramento, além de necessidade de diálise por lesão renal aguda e intubação prolongada cursando com sepsis pulmonar. Após controle do quadro, o paciente recebeu alta com melhora clínica e retorno ambulatorial. No acompanhamento, o paciente obteve normalização do hemograma e tempo de atividade da protrombina (TAP), porém manteve alterações nos exames de tempo de trombolastina parcial ativada (TTPa), bilirrubinas e enzimas canaliculares. Em investigação complementar, foi, por fim, realizada mensuração da atividade de fatores de coagulação, sendo identificado atividade do Fator IX = 4,1%, que confirmou o diagnóstico de Hemofilia B.

DISCUSSÃO/ CONCLUSÃO

O presente relato descreve o caso de um paciente que desenvolveu hemofilia B após transplante hepático de um doador cujo não se tinha conhecimento prévio da doença. De acordo com revisão da literatura, este caso representa a terceira transmissão relatada de hemofilia B por meio de um transplante hepático (1, 2). Em relação a transmissão de hemofilia A e B pelo enxerto hepático, temos que todos os doadores nos casos descritos previamente descritos vieram a óbito após evento traumático, sendo a maioria após hemorragia intracraniana (2), assim como o doador do presente caso.

As hemofilias podem ser caracterizadas como leves, moderadas ou graves, de acordo com o nível de atividade do fator residual ou basal. Os níveis de fator normalmente se correlacionam com o grau de sintomas. Considera-se severa quando a atividade do fator é menor que 1%, moderada quando entre 1 e 5% e leve quando maior que 5% (3). Nosso paciente, portanto, apesar dos múltiplos eventos hemorrágicos, é classificado como moderado.

A transmissão desta doença com o transplante de órgãos representa uma complicação infrequente, mas potencialmente mórbida. Uma questão que surge, neste contexto, é sobre a necessidade de rastrear hemofilia em doadores. Sabe-se que a avaliação de testes da coagulação, como o TTPa, é simples e de baixo custo. No entanto, como citado anteriormente, tais exames podem vir normais ainda que o indivíduo apresente hemofilia, assim como podem estar alterados sem que isso determine a presença desta doença, principalmente quando se trata de pacientes críticos. Casos como este evidenciam que os exames laboratoriais padrões podem ser insuficientes para determinar a probabilidade de transmissão desta doença. Assim, uma anamnese detalhada da história pessoal de sangramentos e história familiar, talvez, também possa auxiliar na identificação de possíveis distúrbios, podendo evitar graves consequências para os receptores.

BIBLIOGRAFIA

1. Brunetta DM, Cavatini-Silva FA, Vaccaroello JB, de Albuquerque Ribeiro R, Mesquita DF, Coelho GR, Barros-Dauster F, Garcia JH. Hemofilia B adquirida through liver transplantation. Liver transplantation: official publication of the American Association for the Study of Liver Diseases and the International Liver Transplantation Society. 2010;Feb;22(2):254-6.
2. Bergamini, K., Stevens, A., Stravitsis, I., Economidis, J. and Yee, D.L., 2015. Hemofilia B acquired from liver transplantation: a case report and literature review. Hemofilia, 21(4), pp.e326-e330.
3. Blanchette VS, Key NS, Ljung LR, et al. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. J Thromb Haemost. 2014; 12:1935.