

concentração de inibidor. Caso FVIII>1% e inibidor < 20UI, opta-se por corticoterapia isolada por 3 a 4 semanas, podendo associar rituximabe se falha. Já de FVIII<1% e inibidor>20UI, opta-se pela associação imediata de corticoide com ciclofosfamida ou rituximabe. **Conclusão:** A hemofilia A adquirida é um distúrbio hemostático grave e raro que deve ser prontamente suscitado e tratado por sua morbimortalidade, bem como pelo risco de desfechos desfavoráveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.381>

HEMOFILIA A ADQUIRIDA APÓS TRATAMENTO DE PSORÍASE COM USTEQUINUMABE: RELATO DE CASO



HA Castralli, PM Mariussi, AB Penha, IR Pereira,
CB Pacheco, L Bitello, MF Gomes,
NW Dembogurski, OB Folin, A Zago

Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM),
Santa Maria, RS, Brasil

Introdução: O aparecimento de anticorpos contra o fator VIII em pacientes não-hemofílicos é um fenômeno raro, ocorrendo sobretudo em idosos e mulheres no puerpério, indivíduos com neoplasia maligna ou doenças autoimunes. Clinicamente, os hematomas subcutâneos constituem um dos primeiros indícios dessa doença e servem como direcionamento para a suspeita diagnóstica. **Objetivo:** Relatar um caso de hemofilia A adquirida (HAA) após uso de Ustequinumabe (UQM). Relato de caso: Masculino, branco, 60 anos, etilista e ex-tabagista, com diagnóstico de psoríase pustulosa generalizada, em uso de UQM. Encaminhado para internação no Hospital Universitário de Santa Maria em maio de 2020 devido a quadro de hematomas espontâneos e extensos em membro superior direito, coxa e região inguinal esquerdas iniciados cerca de um mês após o início de UQM. Na cidade de origem, necessitou de transfusão de concentrado de hemácias. Sem história pregressa de febre, traumas, uso de anticoagulantes, sangramentos exteriorizados, neoplasias e doenças reumatológicas. À admissão, exames laboratoriais evidenciaram hemoglobina 7,5; leucócitos 9.230; plaquetas 515 mil; TTPa 119,4s (VR 24-40s); TP 14,8s (VR 10-14s). Prosseguiu-se investigação com fator VIII 1% (VR 50-100%) e quantificação do inibidor do fator VIII 6,5 U_b (VR indetectável). Fechado o diagnóstico de HAA, suspendeu-se o anticorpo monoclonal e o paciente apresentou resolução quase completa dos hematomas, com normalização progressiva do TTPa (73,9s). Iniciada Azatioprina para psoríase, com resultado satisfatório. Um ano depois, em consulta ambulatorial, verificou-se o valor do TTPa, o qual foi de 41,0s (normal). **Discussão:** O UQM é um anticorpo monoclonal IgG1 kappa humano que se liga à subunidade compartilhada proteica p40 das interleucinas humanas (IL-12 e IL-23), inibindo sua bioatividade. A HAA é rara, mas potencialmente ameaçadora, fazendo parte do diagnóstico diferencial de equimoses e hematomas que cursam com alargamento do TTPa. Na especificidade do UQM, a associação com a HAA não foi descrita até o momento, e não há referência a essa possibilidade na bula da medicação. Poucos dados estão disponíveis na

literatura para orientar o manejo hemostático relacionado a esse quadro clínico, de modo que seu tratamento pode ser desafiador. **Conclusão:** Descrições de HAA associadas a imunobiológicos contribuem para alertar para essa entidade nosológica, promover um melhor entendimento acerca de sua evolução e para instituir as medidas terapêuticas e de suporte mais adequadas ao paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.382>

HEMOFILIA B, UM DIAGNÓSTICO TARDIO. RELATO DE CASO



MC Gallucci, FMLM Sesca, GN Puppi,
V Pasinato, GLB Cichocki, IF Bortolo

Hospital Cruz Vermelha do Paraná, Curitiba, PR,
Brasil

Objetivo: o objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente com diagnóstico tardio de Hemofilia B realizado durante seu internamento hospitalar assim como sua respectiva abordagem clínica. **Material e métodos:** Este estudo foi realizado por meio da coleta de dados do prontuário hospitalar do paciente. **Resumo:** A.D.F.C, masculino, 26 anos. Sem história de sangramento prévio. Interna após trauma automobilístico (queda de moto) com necessidade de fasciotomia no membro inferior esquerdo (MIE) devido a Síndrome Compartimental. Durante seu internamento apresentou persistência de sangramento local com queda significativa da hemoglobina com necessidade transfusional além de um TTPa de 42,1 segundos. Realizado dosagem de fatores VIII e IX devido irmão do paciente ter feito diagnóstico recente de Hemofilia B também de forma tardia. A dosagem da atividade do fator IX resultou em 4,4% sendo portanto fechado o diagnóstico de Hemofilia B moderada. Paciente encaminhado ao Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná para seguimento e tratamento. Iniciada reposição de fator IX com melhora significativa do sangramento assim como resolução do quadro que levou o seu internamento. **Discussão:** a Hemofilia B é uma doença hereditária recessiva ligada ao cromossomo X, classificada em três graus de gravidade conforme o nível de atividade do fator IX. Severa se menor que 1%, moderada se maior que 1% e menor que 5% e leve se entre 5% e 40%. Em contraste com a doença severa, as hemofilias leve e moderada podem passar despercebidas por períodos significativos de tempo na ausência de um histórico familiar informativo. A doença pode só se tornar aparente quando há um estresse hemostático significativo, como trauma ou cirurgia. No contexto do caso abordado essa informação é importante, já que as primeiras manifestações da hemofilia no paciente, hemartrose e sangramento muscular, se deram após um trauma. Além disso, não há relatos prévios na história do paciente descrito que corroborem com alguma outra manifestação precoce. **Conclusão:** Em conclusão, consideramos importante conhecer e entender que os diferentes graus de hemofilia podem apresentar diversas manifestações clínicas, sendo que os graus mais leves tendem a só se manifestar em casos de maior estresse como por exemplo um trauma. Os achados clínicos são relevantes, mas não confirmam o diagnóstico