

de Fortaleza (72%), seguido pelo do Crato (11%), Sobral (11%) e Iguatu (5,5%). Apenas 2 pacientes apresentaram como hipótese diagnóstica Artrite Reumatóide, enquanto os demais não apresentaram causa determinada, registrada em prontuário. No momento do diagnóstico, os valores de inibidor variaram de 1,6 UB a 13.516 UB, com mediana de 43,3 UB. Com relação ao uso de medicamentos pró-coagulantes, 15 pacientes utilizaram Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado (CCPA) e 2 utilizaram tanto CCPA quanto Fator VII. Destes, foram utilizados 1.554.000 UI de CCPA e 101 mg de Fator VII, no total do período observado. Três pacientes não fizeram uso de medicamentos pró-coagulantes até o momento, desde o diagnóstico. Quando utilizados, os motivos de uso foram: hematoma (14,3%), hemartrose (14,3%), cirurgia (9,5%), síndrome compartimental (4,7%), traumatismo craniano (4,7%), broncoscopia (4,7%). Além disso, dois pacientes realizaram tratamento apenas com corticóide para imunossupressão (11%), seis fizeram uso de corticóide e ciclofosfamida (33,3%), dois usaram corticóide e rituximabe (11,1%), um paciente utilizou apenas ciclofosfamida (5,5%) e sete (39%) não apresentaram informação acerca do uso de imunossupressores no prontuário ou sistema consultados. Os resultados observados no estudo condizem com a literatura com relação à média de idade dos pacientes no momento do diagnóstico, e a maior prevalência em indivíduos do sexo feminino. Com relação à incidência, observamos no nosso estudo o valor médio de 0,25 por milhão por ano, enquanto a média mundial é de 1,5 casos por milhão, o que provavelmente se deve ao subdiagnóstico. Além disso, estudos mostram que mais de 50% dos casos não possuem causa definida e cerca de 70% dos pacientes necessitam fazer uso de agentes de bypass, como CCPA e Fator VII no contexto de sangramentos, conforme observamos no nosso trabalho. Com base no perfil farmacoepidemiológico determinado, observamos dados correspondentes à bibliografia consultada, além da importância do diagnóstico e das terapias imunossupressora e pró-coagulante para a redução da mortalidade dos pacientes com HAA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.998>

RELATO DE CASO: DEFICIÊNCIA LEVE DO FATOR VII

RL Uliano, WWF Costa, IR Barbosa, MB Catto, GG Heck, TR Farina, MG Duarte, ACB Bomfim, YVS Oliveira, ALBL Marinho

Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Objetivo: Relatar rara desordem de coagulação por deficiência hereditária do fator VII. **Material e métodos:** As informações para este relato foram coletadas a partir de dados do prontuário eletrônico, entrevista com o paciente e revisão da literatura. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 75 anos, diagnóstico de hipertensão arterial sistêmica, diabetes mellitus e carcinoma de células claras renal – EC IV. Sem antecedentes de doença hematológica. Internada pela equipe de urologia para realização de nefrectomia a direita. Durante internação solicitado interconsulta com equipe de

hematologia devido a prolongamento isolado de Tempo de Protrombina (INR 1,89). Em avaliação realizado bleeding score de zero pontos, e solicitado teste da mistura com correção do Tempo de Protrombina. Procedido com investigação e realizado dosagem de fator VII em duas ocasiões com atividade de 21,2%. Caracterizada deficiência leve de fator VII. Visto distúrbio leve da coagulação, e ausência de fenótipo hemorrágico orientado prosseguir com procedimento cirúrgico sem necessidade de administração profilática de fator VII. **Discussão:** A deficiência hereditária do fator VII é uma desordem hemorrágica hereditária rara, caracterizada por herança autossômica recessiva, com fenótipos de sangramentos variáveis. Níveis plasmáticos de fator VII entre 15%–20% são suficientes para hemostasia não necessitando reposição. Neste caso em questão a paciente apresentava-se com níveis de fator VII suficientes para adequada hemostasia frente a desafios hemostáticos, mas insuficientes para normalização de tempo de protrombina. Nos indivíduos com níveis fator VII plasmático inferior a 8% associado a fenótipo hemorrágico podemos dispor de reposição com Fator VII ativado recombinante, concentrado de complexo protrombínico e plasma fresco congelado. **Conclusão:** O relato objetivou descrever uma desordem hemorrágica rara caracterizada por deficiência do fator VII.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.999>

COMBINAÇÃO DE BORTEZOMIBE, RITUXIMABE, CICLOFOSFAMIDA E PREDNISONA COMO ALTERNATIVA DE RESGATE NO MANEJO DA HEMOFILIA A ADQUIRIDA REFRATÁRIA AO TRATAMENTO PADRÃO

JIOD Santos, RIN Rocha, LEL Leite, PBT Ernesto, WAPA Júnior, FRAM Filho, AM Vanderlei, RA Assis, EMG Silva, FADS Martins

Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

Introdução: A Hemofilia A adquirida caracteriza-se pela produção de inibidores contra o fator VIII da coagulação. Estima-se que a incidência seja de aproximadamente 1 a 1,5 por milhão de habitantes por ano, comprometendo sobretudo os idosos. **Objetivo:** Relatar um caso de hemofilia A adquirida com boa resposta ao protocolo de rituximabe + bortezomibe + ciclofosfamida + prednisona. **Relato do caso:** Mulher, 72 anos, pré-diabética, obesa, ex-tabagista, com insuficiência venosa crônica. Antecedente de cirurgias prévias sem sangramento aumentado, última há 4 anos. Diagnóstico de hemofilia A adquirida há 2 anos durante investigação de hematomas espontâneos e melena associados a alargamento de TTPA. Exames evidenciaram Hb 6,8 g/dL; plaquetas 275.000 mm³; TP 12,6s; INR 0,90; TTPA 82,2s –3,03; fibrinogênio 4,05 g/L; teste da mistura de TTPA sem correção – 1,44; FVIII 0,3%; inibidor de FVIII 20,8 UB. Realizado suporte transfusional, Fator VII ativado recombinante (rFVIIa) e imunossupressão com prednisona e ciclofosfamida apresentando melhora do quadro. Investigação de possível