

com INR 1,71 e AE 53%; Teste de mistura TP 17,1 segundos, INR 1,29 e AE 73%; fibrinogênio 5,18; d-dímero 0,67; DHL 280; Hb 2,5; Plaquetas 281000; Dosagem de fator VIII e IX 95,9% e 55%, respectivamente; Exames de inibidores de fatores VIII e IX foram repetidos, ambos com resultado negativo, sendo descartada a hipótese de hemofilia adquirida. Dentre as novas hipóteses iniciou-se investigação a possibilidade de alguma manifestação hemorrágica secundária a mecanismos autoimunes. Foi optado por iniciar ciclofosfamida e prednisona apresentando melhora no quadro sem reposição de fator plasmático, com melhora clínica e laboratorial com posterior alta. Realiza novo internamento por novos episódios de equimoses e hematomas difusos com sangramento em mucosa oral. Exames: Tempo de sangramento 5 min; INR 1,4; Hb 9,9; DHL 239; Melhora laboratorial após pulsoterapia, ácido tranexâmico e ciclofosfamida com redução do tempo de sangramento para 2 minutos. Não fechava critérios para SAAF. Anticardiolipina IgA 4,3; IgM 1,5; IgG 0,7. Beta2glicoproteína IgG 2; IgM <2,4. Teste de agregação plaquetária com ADP normoagregante 86%; C3 168; C4 41; CH50 72; Dosagem do VWF antígeno 200,8%; atividade do VWF 128,7%; Fator XII normal; Fator VIII 299%; Atividade de ristocetina superior a 250%; Anti-fator Xa superior a 1,7; Fator Reumatoide NR; Fator X 100% (1 semana depois estava em 63,7%; Fator VII 107%; Fator V 142% (em dosagem 1 semana depois estava em 76,8%). Atualmente a paciente realiza acompanhamento reumatológico em serviço privado, faz uso de hidroxyclorequina e prednisona. **Discussão:** Diante de um quadro hemorrágico com TTP alargado clinicamente similar a uma hemofilia adquirida deverá ser estudado antes de iniciar reposição de by-pass. A possibilidade de uma manifestação hemorrágica atípica deverá ser aventada na vigência de exames laboratoriais inconclusivos, visando um manejo terapêutico correto, seguido de um melhor desfecho clínico, evitando evolução para complicações fatais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.866>

INFECÇÃO CUTÂNEA GRAVE SECUNDÁRIA A HEMATOMA EXTENSO EM PACIENTE COM HEMOFILIA A ADQUIRIDA

RIN Rocha^a, RA Assis^a, AM Vanderlei^a,
FR Souto^a, MS Moura^a, MFH Costa^{a,b},
LV Silva^b, MLRC Andrade^b, LBC Fontes^b,
MCB Correia^{a,b}

^a Fundação de Hematologia e Hemoterapia de
Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

^b Hospital das Clínicas da Universidade Federal de
Pernambuco (HC-UFPE), Recife, PE, Brasil

Objetivos: Descrever a evolução e o manejo do sangramento de lesão cutânea infectada secundária a hematoma extenso por Hemofilia A adquirida. **Material e métodos:** As informações foram obtidas por entrevista com a paciente, dados de exame clínico, laboratorial, análise do prontuário, registro fotográfico das lesões cutâneas e revisão bibliográfica.

Resultados: Paciente idosa, 71 anos, diabética, obesa, tabagista (15 maços-ano) e com insuficiência venosa crônica. Passado de cirurgias prévias sem sangramento aumentado, sendo a última há 3 anos. Encaminhada ao serviço de referência para investigação de hematomas espontâneos iniciados há 10 dias. Apresentava-se com hematomas e edema em mãos e membro inferior direito, USG Doppler negativo para TVP. Laboratório com Hb 6,8 g/dL; leucócitos 11.100/mm³; plaquetas 275.000/mm³; fibrinogênio 4,05 g/L; TAP 12,6 seg; INR 0,90; TTPA 82,2 seg – ratio 3,03; teste da mistura de TTPA sem correção – ratio 1,44; FVIII 0,3%; inibidor de FVIII 20,8 UB/mL. Paciente recebeu transfusão de CH e reposição de FVII ativado recombinante (rFVIIa) 90 mcg/kg/dose de 4/4h. Apesar de medidas, apresentou melena, sendo reduzido intervalo de administração de rFVIIa e iniciada imunossupressão (cortico-terapia e ciclofosfamida) com melhora do sangramento. Investigação de neoplasia oculta com TC de tórax e abdome evidenciando bócio mergulhante e mamografia com nódulo sólido em mama esquerda (BI-RADS 3), realizado biópsias e afastado neoplasia. Durante desmame ambulatorial de cortico-terapia voltou a ter sangramento (melena e hematúria) e alargar TTPA. Após um ano do diagnóstico de hemofilia A adquirida, foi readmitida devido a hematoma subcutâneo extenso com edema importante em antebraço direito, sendo afastada síndrome compartimental por cirurgia vascular. Evoluiu com infecção cutânea secundária, áreas de necrose e necessidade de desbridamento extenso. No momento segue cuidados da comissão de curativos com melhora progressiva de lesão. **Discussão:** A hemofilia A adquirida é um distúrbio hemorrágico raro e potencialmente fatal causado por produção repentina de autoanticorpos, chamados de inibidores, geralmente associados a uma condição autoimune subjacente ou malignidade, os quais inibem a atividade ou aumentam a depuração de um fator de coagulação. Tem incidência relatada de 1 a 2 por milhão anualmente, sendo mais prevalente acima de 65 anos e 50% dos casos são idiopáticos. Resulta em sangramento espontâneo, mucocutâneo ou em tecidos moles, levando a equimoses, melena, hematomas, hematúria, hemorragia retroperitoneal ou intramuscular. Hemorragia intracraniana é rara, mas pode ser fatal. Ao contrário da hemofilia congênita, o sangramento nas articulações é raro e as apresentações hemorrágicas podem ser mais graves por atraso no diagnóstico e tratamento. O diagnóstico inclui coagulograma com TTPA prolongado, teste da mistura sem correção, baixos níveis de fator VIII e altos níveis de inibidores de fator VIII. O manejo envolve classicamente o controle dos episódios hemorrágicos agudos (podendo ser usado FVIII se inibidor < 5UB, agentes de bypass - CCPA e rFVIIa, emicizumab, antifibrinolíticos, DDAVP), o tratamento da doença de base e o uso de medicamentos imunossupressores para erradicação do inibidor. **Conclusão:** O diagnóstico da hemofilia A adquirida é difícil pela sua raridade e pela complexidade do diagnóstico laboratorial, mas precisa ser diagnosticada e tratada prontamente para evitar a alta morbimortalidade associada a essa condição.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.867>