

outros tecidos moles, como apresentado por nossa paciente. AHA associada à gravidez pode exigir mais tempo para remeter completamente, embora a taxa de remissão espontânea possa ser mais alta. Segundo registro EACH2, o uso de corticosteróide em monoterapia levou à erradicação do inibidor de FVIII em 74% das mulheres com AHA associada à gravidez. Esses dados não foram observados em nossa paciente que necessitou do Rituximabe, visto que a ciclofosfamida é contraindicada durante a gestação e amamentação. **Conclusão:** Hemofilia A adquirida (AHA) é uma entidade rara de coagulopatia que ocorre de forma idiopática, secundária a diversas patologias autoimunes ou no pós parto. No contexto da AHA secundária a gestação, o uso de Rituximabe em associação a corticoide (além do uso de agente de bypass) apresenta uma terapêutica eficaz e segura visto os poucos efeitos colaterais comparado ao uso de outros imunossuppressores, como evidenciado no caso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.112>

112

HEMOFILIA A ADQUIRIDA: RELATO DE CASO

M.N. Serejo^a, M.N. Serejo^b, V.F. Aurich^a, J.S.R. Oliveira^a

^a Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

^b Centro Universitário de Valença (UNIFAA), Valença, RJ, Brasil

Paciente feminina, 66 anos, hipertensa, diabética, DPOC em uso de oxigênio domiciliar, história de Infarto agudo do miocárdio, dislipidemia e em acompanhamento de nódulo pulmonar, em uso de medicações regulares. Interna devido quadro de equimoses em membros inferiores com progressão para membros superiores e tronco, com evolução de aproximadamente três meses. Ao exame físico apresentava equimoses e hematomas subcutâneos extensos em região de joelhos e coxas bilateralmente, tronco, membros superiores e em região cervical anterior. Negava história prévia de distúrbios hemorrágicos. Exames laboratoriais de admissão mostraram hemoglobina 12,5 g/dL, hematócrito 36,8%, plaquetas 263.800/mm³, RNI 1,05 e tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPA) 3,56 (0,9-1,25). Realizado teste da mistura, onde não houve correção do TTPA, dosagem do fator VIII de 1%. Iniciado tratamento com prednisona 1 mg/kg/dia. Durante a internação paciente evoluiu com dor e edema em tornozelo a direita, US realizado evidenciou hematoma organizado circundando ossos anteriormente ao antepé com cerca de 4 mL. Paciente apresentou melhora das equimoses, sem novos sangramentos, tendo alta hospitalar para seguimento ambulatorial. **Discussão:** A hemofilia A adquirida é uma doença autoimune rara causada por produção espontânea de autoanticorpos que neutralizam ativação do fator VIII. Sua prevalência varia de 1-15:1.000.000 de habitantes sendo a causa mais comum a idiopática (43,6-51,9%), porém apresenta-se como síndrome paraneoplásica (6,4-18,4%), secundária a autoimunidade (9,4-1% - mais comum artrite reumatoide), infecções e medicações. O sangramento é a principal apresentação dos distúrbios hemorrágicos adquiridos, sendo também a principal causa de procura ao

setor de emergência. Os sangramentos na maioria dos casos são subcutâneos, podendo apresentar-se também no trato gastrointestinal, urinário, musculatura e retroperitônio. Sangramento do sistema nervoso central é raro e a hemartrose é incomum, sendo um grande marco da hemofilia congênita. A mortalidade do episódio agudo de sangramento varia de 8-22%, com o maior risco nas primeiras semanas do quadro e associação com comorbidades. Deve-se levantar suspeita em casos de paciente com múltiplos hematomas, sem história prévia de distúrbio hemorrágico, associado ao TTPA alargado sem alteração de RNI e da contagem plaquetária, onde o teste da mistura não apresenta correção e o anticoagulante lúpico é negativo, assim como evidenciado no caso. O diagnóstico é confirmado com a dosagem do fator VIII. O terapêutica baseia-se em sessar os episódios hemorrágicos agudos e erradicação do anticorpo contra o fator VIII. O tratamento do episódio agudo em primeira linha é realizado com uso de agentes de by-pass, sendo o DDAVP considerado em pacientes com sangramento menor. A erradicação do inibidor deve ser feita com prednisona 1 mg/kg/dia, podendo associar a ciclofosfamida (50-100 mg/dia). Deve-se manter a terapia por semanas a meses, devido ao alto índice de recaída. Outro pilar fundamental do tratamento é o controle da doença de base, caso haja associação com o quadro. A hemofilia A adquirida é uma doença rara de difícil suspeição diagnóstica, porém seu reconhecimento e tratamento precoce se faz necessário afim de se evitar a alta morbimortalidade relacionada a essa patologia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.113>

113

HEMOFILIA ADQUIRIDA TIPO A: RELATO DE CASO

E.R.M. Gurgel, F.M. Arruda, L.G. Albuquerque, I.S.A. Mesquita, V.F. Bezerra, D.Z.F. Alencar, L.S. Barros, E.R. Lima, A.V.A. Araujo, F.W.R.D. Santos

Universidade de Fortaleza (UNIFOR), Fortaleza, CE, Brasil

Objetivo: Investigar as alterações laboratoriais e exame físico em uma paciente diagnosticada com Hemofilia A adquirida. **Materiais e métodos:** As informações do trabalho foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista com a paciente, registro fotográfico dos métodos diagnósticos, aos quais a paciente foi submetida e revisão da literatura. **Relato do caso:** Paciente feminina, 50 a, residente da região metropolitana de Fortaleza, previamente hígida e sem uso de medicamentos, encaminhada do serviço secundário para a emergência do IJF com queixa de hematomas espontâneos pelo corpo associado a quadro algíco que teve início na região poplíteia D e que progrediu para o pé. Relata que há 2 meses teve episódio de sangramento contínuo e hematoma na mão E após lesão ungueal associado também a menorragia. Histórico familiar de 1º grau positiva para artrite reumatóide. Na emergência foi administrado Enoxaparina, agravando o quadro atual, que evoluiu com piora da dor, empastamento de panturrilha e claudicação. Realizou doppler venoso do MID que mostrou