

ID – 641

**DEFICIÊNCIA ADQUIRIDA DO FATOR VIII: UM RELATO DE CASO**

D Daga, VC Silva

*Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP), Cascavel, PR, Brasil*

**Introdução:** A hemofilia A adquirida é um distúrbio hemorrágico autoimune secundário à presença de autoanticorpos contra o FVIII. A incidência estimada é de 1 a 6 casos por milhão de habitantes ao ano. Quanto às condições subjacentes, mais de 50% dos casos são idiopáticos, os demais podem estar associados a doenças autoimunes, neoplasias, doenças infecciosas e medicamentos. O mecanismo fisiopatológico envolve fatores imunorregulatórios, dentre os descritos: modificações nos linfócitos T-reguladores (Treg), diminuindo a resposta em relação aos linfócitos T-auxiliares (Th); existência de linfócitos Th com receptores contra FVIII (receptores  $V\beta 2$ ,  $V\beta 5$ ,  $V\beta 9$ ); maior incidência de polimorfismos específicos do antígeno de linfócitos T citotóxicos (CTLA-4); polimorfismos do gene FVIII e do HLA. Clinicamente, a apresentação mais comum é sangramento anormal, associado a exames laboratoriais mostrando TTPa prolongado e atividade reduzida do FVIII (<1% em 50% dos casos). O Mixing Test pode auxiliar o diagnóstico, especialmente na ausência imediata da dosagem de FVIII. Em relação ao tratamento, a primeira linha consiste em imunossupressão com Prednisona 1 mg/kg/dia e a adição de Ciclofosfamida 50–100 mg/dia pode aumentar a taxa de resposta para 60%–70%. Simultaneamente, as medidas de suporte envolvem o uso de Desmopressina ou infusões de FVIII. Ademais, pode-se utilizar Agentes de Bypass do FVIII, dentre eles o Concentrado de Complexo de Protrombina ativado (aPCC) – FEIBA ou fator VIIa recombinante (rVIIa). O objetivo deste estudo é relatar um caso de Hemofilia A Adquirida, distúrbio hemorrágico grave e raro, mas potencialmente tratável. **Descrição do caso:** G.C., sexo feminino, 25 anos, sem comorbidades hematológicas prévias, admitida no Pronto Atendimento com apresentação clínica de hematoma cervical e sublingual. Na admissão hospitalar (12/07/2025) apresentava TTPa de 88,3s e relação 3,31. Ademais, plaquetas de 312.000 e Fibrinogênio de 280 mg/dL. Diante da suspeita de distúrbios relacionados à coagulação, realizado Mixing Test, com resultados, imediatamente e após 2 horas, de 91,5s e 88,1s, respectivamente. Em investigação realizada, apresentou FVIII 0% e Inibidor FVIII 588 UB/mL. Perante o quadro hemorrágico ativo, com queda abrupta da hemoglobina, iniciou-se tratamento com Prednisona 1 mg/kg/dia e Ciclofosfamida 100 mg/dia, além de FEIBA (4.000 UI a cada 12 horas por 7 dias). Após tratamento imunossupressor e uso do agente de bypass, houve melhora clínica progressiva e estabilização da hemoglobina. A paciente recebeu alta hospitalar no dia 29/07/2025 mantendo Prednisona (0,5 mg/kg/dia) e Ciclofosfamida (100 mg/dia). Foi orientado seguimento ambulatorial com investigação de doenças autoimunes e neoplásicas. **Conclusão:** A Hemofilia A Adquirida, embora rara, deve ser considerada frente a quadros de sangramento espontâneo e prolongamento isolado do TTPa. O diagnóstico precoce e o início imediato da terapêutica

com agentes de bypass e imunossupressores são fundamentais para a reversão do quadro e prevenção de complicações graves.

**Referências:**

1. MA AD, Carrizosa D. Acquired factor VIII inhibitors: pathophysiology and treatment. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program*. 2006;432-7.
2. Tiede A, et al. International recommendations on the diagnosis and treatment of acquired hemophilia A. *Haematologica*. 2020;105(7):1791-801.
3. Mingot-Castellano ME, et al. Acquired haemophilia A: a review of what we know. *J Blood Med*. 2022;13:691-710.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104923>

ID – 3257

**DEFICIÊNCIA ISOLADA DE FATOR X EM PACIENTE COM MIELOMA MÚLTIPLO EM PROGRAMAÇÃO DE TRANSPLANTE DE MEDULA ÓSSEA AUTÓLOGO: RELATO DE CASO DE UMA COAGULOPATIA RARA**

J Severo, LGdF Lima, BG Campello, CCdL Silva, TR Evangelista, MFH Costa, VECB Dantas, EMdS Thorpe, IHL Ramos, AQdMS Aroucha

*Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil*

**Introdução:** A deficiência de Fator X (FX) é uma coagulopatia rara, autossômica recessiva e com prevalência anual de 1/1.000.000 de indivíduos ao ano. Pode se manifestar com sangramentos graves como em coto de cordão umbilical, sistema nervoso central, metrorragia e em outros locais. **Descrição do caso:** Mulher, 54 anos, diagnóstico de mieloma múltiplo IgG/LAMBDA. Realizou 6 ciclos de VCD e seguia com Bortezomib e Ácido zoledrônico de manutenção. Indicada consolidação com Transplante de Medula Óssea (TMO) autólogo. Durante exames pré-TMO, foi observado aumento de INR e alargamento de TTPa, respectivamente, 2,05 e 2,73 segundos. Os testes foram repetidos e as alterações confirmadas. Foi solicitada a atividade de FX para elucidação diagnóstica e o teste comprovou atividade de 40% (VR 70%–120%) fechando diagnóstico de deficiência de fator X. A paciente negou complicações hemorrágicas espontâneas e prévias, não havia história familiar. A paciente segue em programação de TMO. **Conclusão:** A deficiência de FX em pacientes adultos geralmente é diagnóstico acidental e na maioria das vezes adquirida, podendo estar associada a doenças plasmocitárias. As principais alterações laboratoriais são alargamento de Tempo de Protrombina (TP), INR e Tempo de Tromboplastina Parcial Ativada (TTPa). A incidência de sangramentos graves é maior em pacientes com atividade de FX <10% e costumam ter manifestações graves e precoces. O tratamento é baseado na reposição profilática do fator em complexos protrombínicos e cuidados comportamentais. O caso descreve um diagnóstico ocasional de deficiência de FX, em paciente com mieloma múltiplo, através de exames acessíveis e com potencial de