

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

auxiliar em uma melhor programação terapêutica para o paciente.

Referências:

1. Brasil. Ministério da Saúde. Manual das coagulopatias hereditárias raras. Brasília: Ministério da Saúde, 2015.
2. Romagnolo C, Burati S, Ciaffoni S, Fattori E, Franchi M, Zanon E, Girolami A. Severe factor X deficiency in pregnancy: case report and review of the literature. *Haemophilia*. 2004;10(5):665-8.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104924>

ID – 2028

DESAFIO TERAPÊUTICO NA AFIBRINOGENEMIA CONGÊNITA: DO SANGRAMENTO INTRACRANIANO À TROMBOSE VENOSA PROFUNDA

MC Della Piazza, M Verissimo, LCM Gusmão,
AC Azevedo, JC Yajima, CC Omae,
MBR do Amaral, TN Ferreira, J Boni,
SR Brandalise

Centro Infantil Boldrini, Campinas, SP, Brasil

Introdução: A Afibrinogenemia Congênita (AC) é uma coagulopatia hereditária rara (1:1.000.000), de herança autossômica recessiva, caracterizada por níveis ausentes ou extremamente baixos de fibrinogênio plasmático. Embora as manifestações hemorrágicas sejam predominantes, eventos trombóticos também ocorrem, devido à ausência da atividade antitrombótica da cadeia γ do fibrinogênio, semelhante à antitrombina I. **Descrição do caso:** Mulher, 29 anos, filha de pais consanguíneos, com diagnóstico de AC nos primeiros dias de vida após sangramento importante de coto umbilical. Histórico de sangramentos mucosos, articulares e musculares. Em 2015, apresentou hematoma subdural crônico; em 2017, sangramento intraparenquimatoso; e posteriormente, craniectomia descompressiva após novo trauma. A profilaxia foi suspensa por dificuldade de acesso venoso. Em julho de 2024, após vômitos por intoxicação alimentar, evoluiu com cefaleia intensa. TC de crânio revelou hematoma cerebelar bilateral com efeito de massa e herniação tonsilar. Após piora clínica, foi intubada, internada na UTI e submetida à craniectomia para drenagem. Iniciou reposição de fibrinogênio, mantendo níveis séricos em torno de 100 mg/dL por 10 dias, associada a ácido tranexâmico. No 13º dia Pós-Operatório (PO), apresentou sangramento de ferida operatória, tratado com crioprecipitado. No PO15, desenvolveu Trombose Venosa Profunda (TVP) extensa em membro inferior direito, associada a cateter central, iniciando enoxaparina em dose terapêutica. Recebeu alta após 35 dias, com esquema ambulatorial de reposição a cada 4 dias e anticoagulação com rivaroxabana. Atualmente, segue com reposição a cada 5 dias e níveis próximos ao limiar inferior. **Discussão e Conclusão:** A AC compromete múltiplos componentes da hemostasia, afetando coagulação, fibrinólise e função plaquetária. Embora os sangramentos sejam frequentes, eventos trombóticos, como

TVP e trombozes arteriais, também ocorrem, especialmente após a puberdade. Mesmo sem reposição, há risco trombótico, sugerindo papel da trombina circulante e da ausência da atividade “antitrombina I” do fibrinogênio. Além disso, a ligação do fibrinogênio ao plasminogênio favorece a fibrinólise; sua ausência pode prejudicar a degradação de coágulos. O manejo clínico é complexo e individualizado, devido à raridade da doença e à ausência de protocolos robustos. O relato de casos contribui significativamente para a ampliação do conhecimento e aprimoramento terapêutico. A participação em registros internacionais é essencial para o avanço da compreensão dessa patologia. O caso ilustra os desafios no manejo de paciente com afibrinogenemia congênita com complicações hemorrágicas e trombóticas em contexto cirúrgico. Destaca-se a importância da monitorização laboratorial, ajuste preciso da reposição de fibrinogênio e avaliação criteriosa da anticoagulação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104925>

ID – 2431

DESENVOLVIMENTO DE CONTEÚDO EDUCATIVO COM ORIENTAÇÕES PARA OS PACIENTES COM HEMOFILIA A EM USO DO EMICIZUMABE: UM CUIDADO DA ENFERMAGEM

ACCS Ramos, IM Costa, LVdC Oliveira

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

Introdução: A hemofilia A é uma doença hemorrágica hereditária que exige cuidados contínuos para prevenir complicações e melhorar a qualidade de vida. Com os avanços terapêuticos, o Emicizumabe tem se destacado como uma alternativa eficaz na profilaxia de sangramentos, promovendo maior autonomia aos pacientes. O sucesso do tratamento depende do entendimento e da aceitação às orientações da equipe multiprofissional. Assim, desenvolver conteúdos educativos é fundamental para promover conhecimento, segurança e autocuidado. **Objetivos:** Este estudo teve como objetivo elaborar um material educativo para pacientes com hemofilia A em uso do Emicizumabe em um Centro Tratador de Hemofilia (CTH) do Nordeste, visando estimular a adesão, o autocuidado e a segurança no manejo da terapia. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo metodológico em três etapas: 1) Revisão da literatura sobre o uso do Emicizumabe e necessidades educativas; 2) Elaboração de material compreensivo, baseado em evidências e diretrizes clínicas; 3) Avaliação do conteúdo por uma equipe multiprofissional composta por médicos, enfermeiros e farmacêutico. **Resultados:** Foi produzido um conteúdo abordando informações essenciais sobre a profilaxia com Emicizumabe. Durante os treinamentos no CTH, as enfermeiras explicavam: definição do medicamento, os tipos de doses, frequência de uso, recomendações de segurança pré-tratamento, possíveis reações adversas, manejo de sangramentos persistentes, conduta em procedimentos invasivos, abordagem sobre a medicação: acondicionamento, higiene das mãos, preparo e administração da medicação, registros e descarte de