

TTPa prolongado, sem correção após o teste da mistura. Frente à hipótese de coagulopatia, foram descartadas causas autoimunes e reumatológicas, e solicitadas dosagens específicas, como fator VIII e inibidor do fator, que resultaram em 1% e 64 unidades de Bethesda, respectivamente, confirmando o diagnóstico de hemofilia A adquirida. Iniciou-se prednisona 1 mg/kg/dia associada à azatioprina (150 mg/dia), com boa resposta e regressão dos hematomas. Nos meses seguintes, realizou-se desmame gradual do corticoide, sem novas manifestações clínicas, embora o TTPa permanecesse alterado. Após seis meses, optou-se por suspender a azatioprina devido à ausência de normalização laboratorial. Devido à idade avançada da paciente e ao risco de toxicidade, outros imunossuppressores não foram introduzidos. A paciente manteve-se estável até oito meses após o episódio inicial, quando apresentou, subitamente, volumoso hematoma periorbitário, seguido por sangramento ocular ativo com exteriorização expressiva, comprometendo a acuidade visual. Diante da gravidade do quadro, foi iniciado complexo protrombínico parcialmente ativado (FEIBA), retomada a dose de ataque de prednisona e reintroduzida a azatioprina. A partir do quarto dia de uso do agente bypass, observou-se redução progressiva do sangramento, permitindo sua retirada gradual. Após resolução completa do quadro, a paciente recebeu alta hospitalar em uso de prednisona e azatioprina, mantendo seguimento ambulatorial. **Conclusão:** A hemofilia A adquirida é rara, podendo manifestar-se com sangramentos graves e atípicos, como o ocular observado neste caso. O manejo requer equilíbrio entre controle da hemorragia e imunossupressão, respeitando as condições clínicas do paciente. Este caso evidencia a possibilidade de recidiva hemorrágica grave mesmo após controle inicial, reforçando a importância de vigilância contínua e reavaliação terapêutica. O diagnóstico deve ser considerado diante de TTPa prolongado isolado e sangramento espontâneo. O reconhecimento precoce e o tratamento individualizado são fundamentais para evitar desfechos fatais.

Referências:

1. Tiede A, et al. Int recommendations on diagnosis and treatment of acquired hemophilia A. *Haematologica*. 2020;105(7):1791-801. doi:10.3324/haematol.2019.230771.
2. Sarmiento Doncel S, et al. Haemophilia A: clinical manifestations, treatment, mutations, and inhibitors. *Hematol Rep*. 2023;15(1):130-50. doi:10.3390/hematolrep15010014.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104938>

ID – 3155

HEMOFILIA A ADQUIRIDA E ANTICOAGULANTE LÚPICO: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

RGC Goiato, GPS Mota, AF Pedrão, CEdeS Marçal, L Rissi, FdO Moraes, DdS Leme, LB Zerlotti, LGR Dadamos, A Gaidukas, MIG da Silva, ABGF de Mattos, HL Neto, CE Katayama, AAG Guimarães

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Introdução: A hemofilia A Adquirida (HAA) é uma coagulopatia autoimune rara, caracterizada pelo desenvolvimento de autoanticorpos contra o Fator VIII (FVIII), levando a sangramentos espontâneos e prolongamento isolado do Tempo de Tromboplastina Parcial ativada (TTPa). O diagnóstico laboratorial baseia-se na redução da atividade do FVIII e na detecção de inibidor específico, geralmente pelo método coagulométrico. No entanto, a presença de Anticoagulante Lúpico (AL) pode interferir significativamente nesse método, que depende de fosfolipídios como alicerce para aproximação e posterior ativação dos fatores de coagulação. O AL atua contra esses fosfolipídios, podendo prolongar o TTPa de forma inespecífica e interferir na dosagem dos fatores. Nesses casos, o método cromogênico oferece resultados mais confiáveis e deve ser a escolha para dosagem do FVIII e do inibidor do FVIII. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 62 anos, sem comorbidades ou histórico pessoal de sangramento, foi admitido no Hospital de Base de São José do Rio Preto-SP após trauma contuso em cotovelo direito, evoluindo com hematoma extenso em antebraço ipsilateral. Exames admissionais evidenciaram anemia (Hb = 5,3) e TTPa isoladamente prolongado (2,42). Iniciada investigação diante da possibilidade de coagulopatia adquirida: TTPa sem correção ao teste da mistura, FVIII 12%, FvW 57% e resultado inconclusivo de inibidor do FVIII, com AL detectado. Considerando a alta suspeição de HAA e a possibilidade de interferência do AL nos ensaios coagulométricos, realizou-se nova dosagem de FVIII e inibidor pelo método cromogênico, que evidenciou FVIII < 0,01% e inibidor > 1490 UB, confirmando o diagnóstico. Paciente com persistência de queda hematimétrica e necessidade transfusional durante internação, sendo iniciada terapia hemostática com reposição de FVII ativado recombinante e tratamento imunossupressor com prednisona 1 mg/kg e Rituximabe (uma dose semanalmente por quatro semanas), além de reposição de ferro. Após melhora clínica e estabilização hematimétrica, recebe alta para seguimento ambulatorial e desmame gradual de corticoterapia, com suspensão completa de prednisona em 4 meses. Apresenta normalização dos exames após término de tratamento (Hb = 13,2, TTPa = 0,99, FVIII 118%, Inibidor = 0,6 UB), bem como AL ausente em exame de repetição coletado 12 semanas após exame inicial. Realizada investigação de etiologia secundária, sem evidência de doença autoimune ou neoplásica subjacente (FAN não reagente, fator reumatoide 5,9; tomografias de tórax e abdome sem alterações, eletroforese de proteínas sem componente monoclonal). **Conclusão:** Este caso evidencia os desafios diagnósticos da HAA na presença de AL. A interferência do AL nos ensaios coagulométricos pode levar tanto à superestimação da atividade do FVIII quanto à obtenção de resultados inconclusivos na quantificação do inibidor, comprometendo a interpretação laboratorial. Nesses cenários, o uso do método cromogênico é essencial, pois fornece uma avaliação mais precisa e confiável da atividade do FVIII, independente da ação do AL. A escolha do método diagnóstico adequado impacta diretamente na confirmação da doença e na instituição precoce da terapia imunossupressora e hemostática, fundamentais para a redução da morbimortalidade associada a essa condição.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104939>