

ID – 973

HEMOFILIA A ADQUIRIDA SECUNDÁRIA A NEOPLASIA MALIGNA DE PÂNCREAS: RELATO DE CASO

BC Sacchi, LLASM Correia, LC Brito,
ALC Gaspar, G Pedroni, GA Loiola, LN Melo,
LO Cantadori, IA Campinas, ACB Sibar,
TdSP Marcondes

Universidade Estadual Paulista (UNESP), Botucatu,
SP, Brasil

Introdução: Hemofilia A Adquirida (HAA) é um distúrbio hemostático caracterizado pelo surgimento de autoanticorpos policlonais inibidores do Fator VIII (FVIII). 30% a 50% dos casos estão relacionados a condição subjacente, sendo os tumores sólidos malignos (especialmente adenocarcinomas) uma das possíveis causas. Relatamos um caso de HAA secundária a provável neoplasia maligna de pâncreas, sugestiva de adenocarcinoma. **Descrição do caso:** Mulher, 77 anos, interna no serviço devido hemorragia digestiva alta e episódios de epistaxe. Realizadas 4 endoscopias digestivas altas para hemostasia das diagnosticadas lesões de Dieulafoy devido recidiva de sangramento. À admissão: equimoses de início concomitante aos sangramentos gastrointestinais. Exames iniciais: Hb 5.7 g/dL | Plaquetas 294.000 mm³ | INR: 1.11 (12.2s) | TTPa: 2.77 (79s). Após 1 semana, quando acionada Hematologia: INR: 1.12 (12.3s) | TTPa: 3.76 (107.1s). Teste da mistura do TTPa: 2,88 (82.1s) | FVIII 0,2% | Inibidor do FVIII: 121,6 UB. Paciente diagnosticada com HAA e iniciada imunossupressão via oral com prednisona 1 mg/kg/d e Ciclofósfamida (CTX) 1,5 mg/kg/d desde então. Depois de 10 dias do início da terapêutica, Prescrito Complexo Protrombínico ativado (CCPa) e escalonada dose de CTX para 2 mg/kg/d devido piora de uma das equimoses associada a nova queda de Hb e aumento do inibidor para 307,2 UB. Pela manutenção do inibidor de FVIII ainda elevado (243,2 UB) mesmo com o aumento da imunossupressão, optado pelo início de Rituximab 375 mg/m²/sem por 4 semanas. Na tomografia computadorizada de abdome realizada na internação, identificada imagem pancreática suspeita que, em complementação com ressonância magnética, demonstrou formação cística de 3,4×2,4×2,5 cm na cauda pancreática, lobulada, septada, com pequenos componentes sólidos parietais, de conteúdo hemático/espeso e realce parietal ao contraste. Também notados pequenos cistos esparsos no pâncreas, medindo até 0,6 cm na região corporal, que, segundo laudo, devem representar alterações dentro do espectro das neoplasias Intraductais Produtoras de Mucina (IPMN). No momento, aguarda pancreatectomia total diagnóstica, com última dosagem do inibidor de FVIII de 64 UB e TTPa 2,37 (67,5s). **Conclusão:** A HAA é uma doença rara, com sangramento predominantemente subcutâneo (80%), seguido por sangramento muscular (45%), gastrointestinal (21%), geniturinário (9%) e retroperitoneal (9%). O diagnóstico deve ser suspeitado nos casos de sangramento associado a prolongamento inexplicável do TTPa. Terapias hemostáticas devem ser realizadas quando houver sangramento significativo, independentemente dos títulos de inibidor e da atividade do

FVIII, podendo ser considerados o FVII recombinante ativado, CCPa, concentrado de FVIII porcino e/ou desmopressina. A erradicação do inibidor com terapia imunossupressora é necessária, sendo que, nos casos de FVIII <1 UI/dL ou título de inibidor >20 UB, terapia dupla deve ser realizada em 1^a linha (corticoide + agente citotóxico ou rituximabe). Sugere-se dosagens de atividade do FVIII e seu inibidor 1-2×/semana, espaçando dosagens conforme melhora. Quanto à investigação de causas subjacentes, não há protocolo específico de rastreio, sendo sugerida investigação baseada em alterações de exame físico, exames laboratoriais e de acordo com o screening etário.

Referências:

Tiede A, et al. International recommendations on the diagnosis and treatment of acquired hemophilia A. *Haematologica*. 2020;105(7):1791.

<https://doi.org/10.1016/j.jhtct.2025.104940>

ID – 1462

HEMOFILIA A ADQUIRIDA TRATADA EM PRIMEIRA LINHA COM GLICOCORTICOIDE ASSOCIADO À DOSE ÚNICA DE RITUXIMAB: UM RELATO DE CASO

VBD Rodrigues ^a, DA Reckziegel ^b,
MCC Vasconcelos ^b, GC Pereira ^a, MB Swain ^b,
PPF Machado ^a, PDS Tolentino ^a,
GBC Negreiros ^a, BL Costa ^a, LHA Ramos ^a

^a Hospital de Base do Distrito Federal (HBDF),
Brasília, DF, Brasil

^b Fundação Hemocentro de Brasília (FHB), Brasília,
DF, Brasil

Introdução: A hemofilia adquirida é um distúrbio hemorrágico autoimune raro, com incidência global de 1,5 milhão ao ano. Geralmente decorre da formação de autoanticorpos que neutralizam o Fator VIII (FVIII) endógeno, denominada Hemofilia A Adquirida (HAA). Em 50% dos casos há fator precipitante associado, como neoplasias, doenças autoimunes, infecciosas, causas obstétricas e medicações. O diagnóstico é confirmado através da atividade reduzida do FVIII e presença de inibidor contra o mesmo fator. Este relato objetiva descrever um caso raro de hemofilia A adquirida, sem fator predisponente identificado, tratada eficazmente com prednisona associada a rituximab em dose única. **Descrição do caso:** Paciente do sexo masculino, 68 anos, admitido em pronto atendimento devido hematoma extenso e espontâneo em membro superior com três meses de evolução. Durante internação, identificada anemia com necessidade transfusional e realizada tentativa de acesso venoso central em veia jugular interna, com sangramento abundante em sítio de punção. Encaminhado para avaliação da hematologia devido alargamento do Tempo de Tromboplastina Parcial ativada (TTPa). Histórico de câncer de próstata diagnosticado aos 48 anos, tratado com prostatectomia radical, terapia de privação androgênica e radioterapia. Evoluiu com cistite actínica e estenose uretral após tratamento oncológico, submetido a