

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 Ciclofosfamida (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 Rituximabe 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/espesso 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 1ª 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.htct.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

cistostomia há um ano, com hematúria recorrente desde então. Uso contínuo de risperidona e trazodona devido transtorno depressivo e anlodipino devido HAS. Desconhece histórico de outros distúrbios hemorrágicos pessoais e/ou familiares. Exames laboratoriais iniciais: TTPa 98.5s, relação 3.11, sem correção após teste da mistura/pesquisa de inibidor positiva, atividade do FVIII 1.26%, quantificação de inibidor 115 UB/mL. Devido ao diagnóstico de HAA em paciente com hematoma progressivo em região cervical, iniciado Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado (CCPa) associado a imunossupressão com prednisona 1 mg/kg/dia e rituximab 375 mg/m² em dose única. Realizado rastreio oncológico, reumatológico e infeccioso, ambos negativos. Após as medidas instituídas, paciente evoluiu com melhora das manifestações hemorrágicas. Atualmente, encontra-se há um ano do diagnóstico da HAA, segue em remissão completa mesmo após desmame do glicocorticoide. Últimos exames laboratoriais evidenciam normalização do TTPa, pesquisa de inibidor negativa e atividade do FVIII 55.25%. **Conclusão:** O tratamento da HAA tem dois objetivos principais: controle hemostático e erradicação do inibidor. Quando há sangramento grave, como no caso acima em que houve hematoma cervical com risco de obstrução de vias aéreas, é recomendado o uso de agente de bypassing imediatamente. Para erradicação do inibidor, é indicada imunossupressão de 1ª linha com esteroide isolado ou associado a um agente citotóxico (geralmente ciclofosfamida) ou rituximab. Em pacientes com FVIII <1 UI/dL ou título de inibidor >20 UB/mL como neste relato de caso, sugere-se terapia dupla desde a 1ª linha. O regime de rituximab em dose única associado a glicocorticoide demonstrou eficácia e segurança semelhantes, sem risco relatado de malignidades secundárias ou toxicidade reprodutiva observada na ciclofosfamida, podendo ser preferencial. A HAA é uma doença extremamente rara com diagnóstico complexo que deve ser tratada prontamente e de forma eficaz para evitar sangramentos potencialmente fatais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104941>

ID – 1968

HEMOFILIA A ADQUIRIDA: UMA SÉRIE DE CASOS E REVISÃO DE LITERATURA

CB de Sousa ^a, GL Secco ^a, ES Angelo Lisbola ^a,
VP Laforga ^a, LC Daniel ^a, FH Malinoski ^a,
CDO Christoff ^b

^a Universidade Estadual de Ponta Grossa, Ponta Grossa, PR, Brasil

^b Universidade Positivo, Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A hemofilia A adquirida é um distúrbio hemorrágico raro, causado por autoanticorpos contra o fator VIII, com incidência de 1–1,5/milhão, predominando em idosos. Metade dos casos associa-se a comorbidades, gestação/puerpério ou uso de antiplaquetários e anticoagulantes. Pode iniciar com sangramentos leves (20%–30%), diferindo da forma congênita por apresentar sobretudo hematomas subcutâneos, além de sangramentos gastrointestinais e

musculares; hemorragia intracraniana é rara, mas grave. O diagnóstico baseia-se em tempo de tromboplastina parcial ativada prolongado com TP normal e confirmação laboratorial do inibidor. O tratamento busca controlar sangramentos e eliminar o autoanticorpo. Este artigo relata dois casos e compara sua abordagem terapêutica à literatura recente. **Descrição do caso:** Caso 1: Paciente de 70 anos, hipertenso, ex-tabagista, com histórico de púrpura trombocitopênica idiopática pós-infecção por coronavírus, apresentou equimoses crônicas, dor abdominal e sangramento persistente. Confirmada hemofilia A adquirida com ausência de fator VIII e inibidor elevado, tratada com corticoide e ciclofosfamida, evoluiu para remissão clínica e laboratorial em um ano. Caso 2: Paciente de 30 anos, saudável, com hemorragia pós-parto, equimoses e sangramento gengival persistente, teve piora com dor e novos hematomas. Diagnóstico confirmou hemofilia A adquirida, tratada com corticoide, ciclofosfamida, FEIBA e suporte, obtendo melhora clínica e laboratorial, com inibidor ausente. **Conclusão:** A hemofilia A adquirida, embora rara, exige diagnóstico rápido e tratamento imediato para prevenir complicações graves. Os casos descritos evidenciam que a suspeita clínica e o manejo precoce são decisivos para o sucesso terapêutico.

Referências:

1. Tiede A, Collins P, Knoebl P, Teitel J, Kessler C, Shima M, et al. International recommendations on the diagnosis and treatment of acquired hemophilia A. *Haematologica*. 2020;105(7):1791-801.
2. Pai M. Acquired Hemophilia A. *Hematology/Oncology Clinics of North America*. 2021;35(6):1131-42.
3. Collins P, Macartney N, Davies R, Lees S, Giddings J, Majer R. A population based, unselected, consecutive cohort of patients with acquired haemophilia A. *British Journal of Haematology*. 2003;124(1):86-90.
4. Kruse-Jarres R, Kempton CL, Baudo F, Collins PW, Knoebl P, Leissinger CA, et al. Acquired hemophilia A: Updated review of evidence and treatment guidance. *American Journal of Hematology*. 2017;92(7):695-705.
5. UpToDate [Internet]. Uptodate.com. 2024 [cited 2024 Oct 12]. Available from: https://www.uptodate.com/contents/acquired-hemophilia-a-and-other-acquired-coagulation-factor-inhibitors?search=hemofilia-%20A%20adquirida&source=search_result&selectedTitle=1~33&usage_type=default&display_rank=1#H13.
6. Cabra Rodríguez R, Ruíz Márquez MJ. Anticoagulación como factor de confusión en el diagnóstico de una hemofilia adquirida. *Medicina Clínica*. 2021 May.
7. Takeyama M, Furukawa S, Kenichi Ogiwara, Tamura S, Ohno H, Satoshi Higasa, et al. Coagulation potentials of plasma-derived factors VIIa and X mixture (Byclot®) evaluated by global coagulation assay in patients with acquired haemophilia A. *Haemophilia*. 2023;30(1):249-52.
8. Stephen M, Elbaz C, Hanif H, Katerina Pavenski, Teitel J, Sholzberg M. Cross-reacting anti-porcine FVIII inhibitors in patients with acquired hemophilia A. *Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis*. 2024;8(6):102553-3.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104942>