

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>