

Negava uso de medicamentos e sem história prévia de distúrbios hemorrágicos pessoais e/ou familiares. Ausência de intercorrências em procedimentos cirúrgicos, dentários e/ou obstétricos. Os exames laboratoriais iniciais mostraram: TTPa 112s; rel 3,75, sem correção após mistura/pesquisa de inibidor positiva, e fator VIII < 0,7, e quantificação de inibidor: 273 UB/mL. Anemia com Hb=9,1; eletroforese de proteínas com pico biclonal 0,419 e 0,085; kappa=31,4, lambda 126 (rel 4,01), proteinúria 17.010 mg/24h. Foi então realizado o diagnóstico de Hemofilia A adquirida, e a paciente realizou preparo com Complexo Protrombínico Parcialmente Ativado (CCPa) para a realização da biópsia de medula óssea para investigação diagnóstica. Apesar do uso do agente de bypassing CCPa evoluiu com hematoma extenso pós procedimento. A biópsia mostrou infiltração por 30% de plasmócitos, compatível com a suspeita de mieloma múltiplo. Iniciou tratamento com esquema quádruplo com Daratumumab (anti-CD38), bortezomib, lenalidomida e Dexametasona (D-VRD), após o primeiro ciclo já houve normalização da proteinúria, e a VGPR foi atingida após o terceiro ciclo. Porém o inibidor contra o fator VIII só foi negatizado após sexto ciclo, apesar da queda progressiva e melhora das manifestações hemorrágicas no decorrer do tratamento. Após a erradicação do inibidor foi restabelecida a função do fator VIII, com atividade de 94%. **Conclusão:** O tratamento com anti-CD38 tem sido descrito em alguns casos de hemofilia adquirida refratária a imunossupressão comumente utilizada com prednisona, ciclofosfamida e rituximab. No caso da paciente em questão, o anti-CD38 faz parte do esquema de tratamento da doença de base, portanto foi utilizado em primeira linha, com resposta completa e erradicação do inibidor. A associação entre hemofilia adquirida e mieloma múltiplo é extremamente rara, de difícil suspeição diagnóstica e requer uma avaliação clínica e laboratorial criteriosa e especializada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104946>

ID – 3341

HEMOSTASIA COM EMICIZUMABE E FATOR VII RECOMBINANTE NA HEMOFILIA A MODERADA COM INIBIDOR

WAP Araújo Júnior, AM Vanderlei,
MCB Correia, PBT Enesto, JIO Santos, LEL Leite,
GF Souza, CCS Dutra, FRA Melo Filho,
BRV Carvalho, RA Assis

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

Introdução: A hemofilia A é um distúrbio genético de coagulação do sangue causado pela deficiência ou disfunção do fator VIII da coagulação. Considerada a forma mais comum de hemofilia, diante da prevalência entre 80%–85% dos casos. Apresenta transmissão genética e é herdada de forma ligada ao cromossomo X, fato este que afeta principalmente homens, enquanto mulheres geralmente são portadoras assintomáticas. A mutação no gene F8, localizado no cromossomo X (Xq28) e cerca de 30% dos casos ocorrem por

mutações espontâneas, ou seja, sem histórico familiar. É caracterizada por sangramentos prolongados após ferimentos, cirurgias ou espontaneamente, especialmente em articulações, músculos e tecidos moles. Pode ser classificada em leve quando a presença de fator VIII é de 5%–40%, moderada entre 1%–5% e grave com <1% de fator VIII. **Descrição do caso:** Masculino, 22 anos, hispânico, com condição social fragilizada, diagnóstico de hemofilia A moderada em uso de profilaxia irregular quando evoluiu com inibidor com título > 1.000 UB/mL em maio de 2012. Foi realizada a indução de imunotolerância em outubro de 2012, sem resposta clínica adequada. Diante do padrão de doença e sintomatologia o paciente apresentava indicação formal para uso de fator VII recombinante como forma de profilaxia. Sem sinais de sangramentos importantes permaneceu em uso até a liberação do emicizumabe. Em março de 2025 evoluiu com indicação de abordagem cirúrgica em cavidade oral para excisão de elemento dentário e mesmo em uso regular do emicizumabe apresentou sangramento em grande quantidade com queda de hemoglobina por não buscar atendimento imediato no pronto atendimento. Hemoglobina basal: 13,4 g/dL em fevereiro de 2025 e 8,8 g/dL em março de 2025. Diante do sangramento agudo, paciente sintomático foi optado pela internação hospitalar e para melhor controle hemostáticos com a infusão de fator VII recombinante sob vigilância diante da condição clínica e social. **Conclusão:** O uso de emicizumabe é fundamental no tratamento da hemofilia A, pois é um anticorpo monoclonal biespecífico que mimetiza a função do Fator VIII, ligando-se ao Fator IXa e X para ativar a cascata de coagulação. E o fator VII recombinante (FVIIa) ativa diretamente o fator X na superfície das plaquetas, independentemente do FVIII ou FIX (terapia “bypassing”). Diante disso, é evidente que o uso de emicizumabe deve ser fornecido para profilaxia contínua, enquanto o FVIIa usado em tratamentos de sangramentos agudos. E ambas as terapias quando usadas de forma bem recomendadas garantem um bom controle hemostático e melhor recuperação para o tecido lesionado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104947>

ID – 2785

IMPACTO DA IDADE E DO SEXO NA APLICAÇÃO DO ISTH-BAT EM POPULAÇÃO PEDIÁTRICA SAUDÁVEL

JC Lima, JO Frade-Guanaes,
GG Yamaguti-Hayakawa, MC Ozelo

Hemocentro Unicamp, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introdução: As principais diretrizes para diagnóstico de doenças hemorrágicas hereditárias, incluindo a Doença de Von Willebrand (VWD), recomendam a utilização do questionário ISTH-BAT (ISTH Bleeding Assessment Tool) para determinar o fenótipo hemorrágico e continuidade da investigação laboratorial em casos com suspeita diagnóstica. As pontuações desse questionário variam conforme a idade e

conforme a maior exposição a desafios hemostáticos, o que pode dificultar sua interpretação. **Objetivos:** Comparar a resposta do ISTH-BAT em crianças e adolescentes saudáveis e estratificar a variação entre esses indivíduos. **Material e métodos:** O instrumento ISTH-BAT foi aplicado em crianças e adolescentes saudáveis, entre 0 até 17 anos. As pontuações foram avaliadas utilizando sistema de pontuação total e estratificada conforme sexo e idade. As idades foram divididas conforme sexo, e os quartis foram determinados pela característica de idade dos entrevistados, sendo Q1 (0–3 anos), Q2 (4–7 anos), Q3 (8–12 anos) e Q4 (13–17 anos). **Resultados:** Um total de 105 crianças e adolescentes não relacionados, pertencentes a famílias distintas foram incluídas. Destes um caso foi excluído na análise por já ter sido investigado para doença hemorrágica, ainda sem conclusão. Dos 104 indivíduos, 51 (49%) eram do sexo feminino (fem.). Na estratificação por idade, foram incluídos no Q1 (0–3 anos) $n = 31$ (16 fem.), Q2 (4–7 anos) $n = 22$ (14 fem.), Q3 (8–12 anos) $n = 26$ (9 fem.) e Q4 (13–17 anos) $n = 25$ (14 fem.). Todos os participantes apresentaram pontuações dentro da normalidade pelo ISTH-BAT, ou seja, ≤ 4 para indivíduos até 18 anos, inclusive duas crianças submetidas a procedimentos cirúrgicos invasivos (com pontuação 0). Ademais, apenas 10,6% apresentaram alguma pontuação ($n=11$). Ao analisar cada faixa etária observamos que 9% do Q1 apresentaram score $\geq 1 < 3$; 18,2% do Q2; 9,1% do Q3 e 63,6% do Q4, o que está dentro da expectativa, uma vez que a pontuação é cumulativa ao longo da idade. Não foi observado diferença estatística entre as pontuações dos participantes agrupados no Q1, Q2 ou Q3. Contudo, no grupo feminino, foi possível observar maior pontuação em meninas entre 13–17 anos (Q4) quando comparado com os outros quadrantes ($n=4$; $p=0,045$), uma diferença que ocorreu a partir da menarca. As principais queixas de sangramento anormal relatados incluíram epistaxe, sangramentos cutâneos, menstruação anormal e sangramento após punção sanguínea e uma criança apresentou sangramento anormal em extrações dentárias, precisando de intervenção. **Discussão e Conclusão:** Esses resultados reforçam que, na faixa etária pediátrica, o ISTH-BAT foi capaz de diferenciar os casos que não apresentavam suspeita de doença hemorrágica, mesmo ao sofrerem desafios hemostáticos. Deve-se levar em conta que é importante considerar o contexto clínico e a idade na interpretação do resultado. Alguns casos com possível diagnóstico de doença hemorrágica com fenótipo leve, pode levar algum tempo até que haja justificativa para realizar uma investigação mais detalhada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104948>

ID – 2901

IMPLICAÇÕES HEMOSTÁTICAS DA SÍNDROME DO ANTICORPO ANTIFOSFOLÍPIDE DURANTE A GESTAÇÃO: UMA REVISÃO DE LITERATURA

PA Bento Fernandes, MAS Junior,
MCO Belarmino, MSS Costa, IG Henriques,
ÂF Araújo, PG Neto

Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal,
RN, Brasil

Introdução: A Síndrome do Anticorpo Antifosfolípide (SAF) é uma doença autoimune caracterizada pela presença de anticorpos antifosfolípidos associados a eventos trombóticos e complicações obstétricas. Durante a gestação, que apresenta previamente um estado de hipercoagulabilidade, a SAF promove um estado pró-trombótico exacerbado, que pode resultar em desfechos adversos maternos e fetais de acentuada gravidade. Tais manifestações decorrem de alterações hemostáticas complexas, envolvendo tanto o controle direto quanto a regulação indireta do processo de hemostasia, com necessidade de uma intervenção clínica adequada para cada caso. **Objetivos:** Analisar, por meio da bibliografia recente, as principais repercussões hemostáticas da síndrome do anticorpo antifosfolípide durante o período gestacional, com foco nos mecanismos fisiopatológicos, repercussões clínicas e abordagens terapêuticas. **Material e métodos:** Para cumprir os objetivos, fez-se uma revisão de literatura na base de dados PubMed/MedLine e Elsevier, na qual foram utilizados descritores “antiphospholipid syndrome”, “pregnancy”, “hemostasis” e “thrombosis”, com filtros para artigos completos e publicados nos últimos cinco anos. Foram selecionados estudos que abordassem especificamente os aspectos hemostáticos da SAF em gestantes, suas complicações clínicas e manejos atuais. Como critérios de exclusão, foram retirados os trabalhos duplicados e os que não abordavam, de maneira direta, o tema hemostasia. Suas limitações incluem a predominância de pesquisas internacionais, a escassez de publicações em língua portuguesa e coleta em um número pequeno de base de dados. **Discussão e Conclusão:** A partir da análise dos estudos, torna-se evidente que a SAF é uma das principais causas de adversidades trombóticas na gestação, cuja fisiopatologia envolve interações complexas entre mecanismos imunes e hemostáticos. A ativação do sistema complemento e a lesão endotelial têm papel central na gênese das complicações materno-fetais, que incluem abortos recorrentes, pré-eclâmpsia e restrição do crescimento fetal, principalmente quando esses mecanismos resultam em trombose placentária e disfunção vascular uteroplacentária. Ademais, o uso de aspirina e heparina demonstrou pouco efeito na recorrência de eventos adversos, tornando o reconhecimento precoce da SAF e seu manejo multidisciplinar como essenciais para minimizar riscos e melhorar desfechos. Entretanto, a heterogeneidade dos estudos e a escassez de protocolos uniformes ressaltam a necessidade de pesquisas adicionais para aprimorar o tratamento. Dessa forma, conclui-se que a SAF promove alterações hemostáticas que, durante a gravidez, elevam o risco de eventos trombóticos e intercorrências obstétricas graves, apresentando uma literatura atual com avanços no entendimento da fisiopatologia e nas estratégias terapêuticas, apesar de ainda haver uma imprescindibilidade de maior investigação clínica e ensaios específicos para otimizar o manejo e garantir melhores resultados maternos e perinatais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104949>