

$p = 0,7993$). **Discussão e Conclusão:** As limitações deste estudo foram a escassez de estudos publicados envolvendo os critérios de elegibilidade, os pequenos tamanhos populacionais comumente observados em estudos de doenças raras, o alto grau de heterogeneidade entre os estudos incluídos e o risco de viés. Os mecanismos fisiopatológicos para a associação observada entre a deleção de F8 com a falha da ITI ainda não foram esclarecidos, mas a variação estrutural da proteína FVIII pode nos dar uma visão. A identificação de fatores associados ao mau prognóstico da ITI, como genótipos F8 específicos, pode ajudar a reduzir intervenções fúteis, evitando custos desnecessários e carga emocional para pacientes e famílias. Conclui-se que as deleções foram associadas à falha da IT com baixa heterogeneidade e risco baixo/muito baixo de viés.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104936>

ID – 1650

HEMOFILIA A ADQUIRIDA COM INIBIDOR DE FATOR VIII EM PACIENTE COM DOENÇA AUTOIMUNE: RELATO DE CASO

VAT Diniz^a, SJKO Guedes^b, RC Monteiro^b, LC Cianca^b

^a Hospital de Clínicas da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^b Hospital Universitário da Universidade Estadual de Londrina (UEL), Londrina, PR, Brasil

Introdução: A hemofilia adquirida é um distúrbio hemorrágico raro e de alta letalidade, com incidência de aproximadamente 0,2 a 1 por 1 milhão de pessoas por ano, que resulta do desenvolvimento de autoanticorpos inibidores do fator VIII de coagulação. Estes prejudicam a função do fator, resultando em sangramento na pele, músculos, tratos gastrointestinais e outros locais. As condições subjacentes mais comumente associadas são tumores malignos, infecções e doenças reumáticas. **Descrição do caso:** Feminino, 72 anos, branca, diagnóstico prévio de artrite reumatóide em uso de imunobiológico e histórico de uso recente de Rivaroxabana devido à TVP com suspensão há 20 dias, é encaminhada ao Pronto-Socorro de serviço de atenção terciária, com quadro de mal-estar geral, associado a aparecimento súbito de múltiplos hematomas em membros, tronco e face. No serviço médico de origem, realizada transfusão de dois concentrados de hemácias. Em exames laboratoriais, hemácias de 3,11 milhões/mL, hemoglobina de 10,1 g/dL, hematócrito de 29,8%, plaquetas de 302 mil/uL, proteína C reativa de 114,1 mg/L, Tempo de Ativação de Protrombina (TAP) com 77,8% de atividade, Tempo de Tromboplastina Parcial Ativada (TTPA) com relação paciente-teste de 7,26 (normal de 0,9 a 1,25) e teste da mistura TTPA 50% sem correção. A dosagem de fator VIII foi de 0,5% (valor de referência 50% a 150%) e a dosagem do inibidor de fator VIII foi 89,6 UI Bethesda/mL. Diante do alargamento do TTPA, da redução da dosagem do fator VIII e da presença de anticorpo contra o fator VIII, foi definido o diagnóstico de hemofilia A adquirida grave (nível de

Fator VIII <1%). O tratamento durante a internação consistiu na realização de reposição de complexo protrombínico, pulso-terapia com metilprednisolona via endovenosa e 1 ciclo de Rituxumab com plano de seguimento ambulatorial a cada 15 dias – em conjunto com Reumatologia. A paciente evoluiu com melhora clínica e normalização do TTPA, recebendo alta hospitalar em uso desmame de Prednisona. Em 1 mês, retornou ambulatorialmente, com boa evolução no período. **Conclusão:** Em suma, considerando-se a alta complexidade da hemofilia A adquirida é fundamental que o médico suspeite dessa condição diante de sangramentos graves não provocados, especialmente em pacientes idosos, com doenças autoimunes e alargamento isolado do TTPA. O reconhecimento precoce e o início imediato do tratamento imunossupressor são essenciais para o controle do inibidor e prevenção de complicações hemorrágicas críticas, com o intuito de obter desfechos favoráveis.

Referências:

Pai MH. Acquired hemophilia A. *Hematology/Oncology Clinics of North America*. 2021;35(6):1085-100.

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.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104937>

ID – 997

HEMOFILIA A ADQUIRIDA COM MANIFESTAÇÃO OFTALMOLÓGICA GRAVE: RELATO DE CASO

LB Brito, DE Fujimoto, ACKV do Nascimento, DBdA Zahr, ACP Veronez, JLAL Souza, ACR Ribeiro, BS de Oliveira, MM Bandeira, BG Marcon, F Malagutti, GdLC Rosa, MF Passolongo, JF Campos

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISC MSP), Departamento de Hematologia, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: As coagulopatias adquiridas representam causas raras e desafiadoras de sangramentos. Dentre elas, destaca-se a hemofilia A adquirida, caracterizada pela formação de autoanticorpos inibidores do fator VIII da coagulação. Essa condição compromete a via intrínseca da hemostasia, resultando em sangramentos graves, em pele, mucosas, músculos e trato gastrointestinal. O diagnóstico baseia-se na presença de sangramento não explicado, Tempo de Tromboplastina Parcial ativada (TTPa) prolongado sem correção no teste da mistura, e confirmação laboratorial por dosagem reduzida do fator VIII e detecção de inibidor em unidades de Bethesda. O tratamento visa ao controle do sangramento com agentes bypass (rFVIIa ou FEIBA) e à erradicação dos inibidores por meio de imunossupressão. **Descrição do caso:** Paciente J.B.S., 80 anos, hipertensa, com fibrilação atrial e AVC prévio, procurou pronto atendimento devido a hematomas espontâneos em face, pescoço, membros superiores, além de macroglossia e cianose lingual. Durante investigação inicial, observou-se