

$p = 0,7993$). **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

TTPa prolongado, sem correção após o teste da mistura. Frente à hipótese de coagulopatia, foram descartadas causas autoimunes e reumatológicas, e solicitadas dosagens específicas, como fator VIII e inibidor do fator, que resultaram em 1% e 64 unidades de Bethesda, respectivamente, confirmando o diagnóstico de hemofilia A adquirida. Iniciou-se prednisona 1 mg/kg/dia associada à azatioprina (150 mg/dia), com boa resposta e regressão dos hematomas. Nos meses seguintes, realizou-se desmame gradual do corticoide, sem novas manifestações clínicas, embora o TTPa permanecesse alterado. Após seis meses, optou-se por suspender a azatioprina devido à ausência de normalização laboratorial. Devido à idade avançada da paciente e ao risco de toxicidade, outros imunossupressores não foram introduzidos. A paciente manteve-se estável até oito meses após o episódio inicial, quando apresentou, subitamente, volumoso hematoma periorbitário, seguido por sangramento ocular ativo com exteriorização expressiva, comprometendo a acuidade visual. Diante da gravidade do quadro, foi iniciado complexo protrombínico parcialmente ativado (FEIBA), retomada a dose de ataque de prednisona e reintroduzida a azatioprina. A partir do quarto dia de uso do agente bypass, observou-se redução progressiva do sangramento, permitindo sua retirada gradual. Após resolução completa do quadro, a paciente recebeu alta hospitalar em uso de prednisona e azatioprina, mantendo seguimento ambulatorial. **Conclusão:** A hemofilia A adquirida é rara, podendo manifestar-se com sangramentos graves e atípicos, como o ocular observado neste caso. O manejo requer equilíbrio entre controle da hemorragia e imunossupressão, respeitando as condições clínicas do paciente. Este caso evidencia a possibilidade de recidiva hemorrágica grave mesmo após controle inicial, reforçando a importância de vigilância contínua e reavaliação terapêutica. O diagnóstico deve ser considerado diante de TTPa prolongado isolado e sangramento espontâneo. O reconhecimento precoce e o tratamento individualizado são fundamentais para evitar desfechos fatais.

Referências:

1. Tiede A, et al. Int recommendations on diagnosis and treatment of acquired hemophilia A. *Haematologica*. 2020;105(7):1791-801. doi:10.3324/haematol.2019.230771.
2. Sarmiento Doncel S, et al. Haemophilia A: clinical manifestations, treatment, mutations, and inhibitors. *Hematol Rep*. 2023;15(1):130-50. doi:10.3390/hematolrep15010014.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104938>

ID – 3155

HEMOFILIA A ADQUIRIDA E ANTICOAGULANTE LÚPICO: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

RGC Goiato, GPS Mota, AF Pedrão, CEdeS Marçal, L Rissi, FdO Moraes, DdS Leme, LB Zerlotti, LGR Dadamos, A Gaidukas, MIG da Silva, ABGF de Mattos, HL Neto, CE Katayama, AAG Guimarães

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Introdução: A hemofilia A Adquirida (HAA) é uma coagulopatia autoimune rara, caracterizada pelo desenvolvimento de autoanticorpos contra o Fator VIII (FVIII), levando a sangramentos espontâneos e prolongamento isolado do Tempo de Tromboplastina Parcial ativada (TTPa). O diagnóstico laboratorial baseia-se na redução da atividade do FVIII e na detecção de inibidor específico, geralmente pelo método coagulométrico. No entanto, a presença de Anticoagulante Lúpico (AL) pode interferir significativamente nesse método, que depende de fosfolipídios como alicerce para aproximação e posterior ativação dos fatores de coagulação. O AL atua contra esses fosfolipídios, podendo prolongar o TTPa de forma inespecífica e interferir na dosagem dos fatores. Nesses casos, o método cromogênico oferece resultados mais confiáveis e deve ser a escolha para dosagem do FVIII e do inibidor do FVIII. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 62 anos, sem comorbidades ou histórico pessoal de sangramento, foi admitido no Hospital de Base de São José do Rio Preto-SP após trauma contuso em cotovelo direito, evoluindo com hematoma extenso em antebraço ipsilateral. Exames admissionais evidenciaram anemia (Hb = 5,3) e TTPa isoladamente prolongado (2,42). Iniciada investigação diante da possibilidade de coagulopatia adquirida: TTPa sem correção ao teste da mistura, FVIII 12%, FvW 57% e resultado inconclusivo de inibidor do FVIII, com AL detectado. Considerando a alta suspeição de HAA e a possibilidade de interferência do AL nos ensaios coagulométricos, realizou-se nova dosagem de FVIII e inibidor pelo método cromogênico, que evidenciou FVIII < 0,01% e inibidor > 1490 UB, confirmando o diagnóstico. Paciente com persistência de queda hematimétrica e necessidade transfusional durante internação, sendo iniciada terapia hemostática com reposição de FVII ativado recombinante e tratamento imunossupressor com prednisona 1 mg/kg e Rituximabe (uma dose semanalmente por quatro semanas), além de reposição de ferro. Após melhora clínica e estabilização hematimétrica, recebe alta para seguimento ambulatorial e desmame gradual de corticoterapia, com suspensão completa de prednisona em 4 meses. Apresenta normalização dos exames após término de tratamento (Hb = 13,2, TTPa = 0,99, FVIII 118%, Inibidor = 0,6 UB), bem como AL ausente em exame de repetição coletado 12 semanas após exame inicial. Realizada investigação de etiologia secundária, sem evidência de doença autoimune ou neoplásica subjacente (FAN não reagente, fator reumatoide 5,9; tomografias de tórax e abdome sem alterações, eletroforese de proteínas sem componente monoclonal). **Conclusão:** Este caso evidencia os desafios diagnósticos da HAA na presença de AL. A interferência do AL nos ensaios coagulométricos pode levar tanto à superestimação da atividade do FVIII quanto à obtenção de resultados inconclusivos na quantificação do inibidor, comprometendo a interpretação laboratorial. Nesses cenários, o uso do método cromogênico é essencial, pois fornece uma avaliação mais precisa e confiável da atividade do FVIII, independente da ação do AL. A escolha do método diagnóstico adequado impacta diretamente na confirmação da doença e na instituição precoce da terapia imunossupressora e hemostática, fundamentais para a redução da morbimortalidade associada a essa condição.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104939>