

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-D38), 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 negativado 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