

eritrócitos, que reduzem a estabilidade da membrana e originam hemácias esféricas (esferócitos), menos deformáveis e mais suscetíveis à destruição esplênica. Clinicamente, cursa com anemia hemolítica crônica, icterícia, esplenomegalia e, por vezes, colelitíase. O diagnóstico envolve achados como anemia, reticulocitose, hiperbilirrubinemia indireta e esferócitos. Por sua vez, a Anemia Hemolítica Autoimune (AHAI) decorre da produção de autoanticorpos contra antígenos da superfície eritrocitária, levando à hemólise, predominantemente extravascular, com Teste de Antiglobulina Direta (TAD) positivo. A coexistência de EH e AHAI é um evento raro, representando um desafio diagnóstico e terapêutico.

Descrição do caso: Sexo feminino, 13-anos, diagnóstico de EH aos 9-meses, em uso regular de ácido fólico, com 8 transfusões sanguíneas nos últimos 10-anos. Há 2-anos, após quadro compatível com dengue, apresentou agudização da hemólise, necessitando de transfusão. Durante a internação, foi diagnosticada AHAI, com anticorpos IgM e IgG inespecíficos (fenotipagem eritrocitária com antígenos c, E, Cw, Kell e Jkb negativos). Iniciou prednisolona na dose de 1 mg/kg/dia, sem sucesso no desmame. Diante da gravidade, foi indicada esplenectomia eletiva, suspensa pela indisponibilidade de bolsa de sangue compatível para reserva cirúrgica. Reiniciada corticoterapia em dose alta, com redução lenta até 5 mg/dia prevista para setembro de 2024. No painel sorológico, identificou-se autoanticorpo IgM inespecífico a 37°C, sem aloanticorpos. Em junho de 2024, a paciente recebeu transfusão sem intercorrências. Seis meses depois, apresentou nova crise hemolítica após dengue (sorologia IgM e IgG positivas). A hemoglobina caiu para 6,1 g/dL, subindo a 8 g/dL com aumento da prednisona. O TAD foi positivo (2+), presença de panaglutinina a 37°C. Dois meses depois, apresentou quadro clínico compatível com Chikungunya, confirmada sorologicamente. Diante da suspeita de artrite idiopática juvenil pós-infecção, iniciado tratamento com rituximabe por quatro semanas. A avaliação imunológica (2024–2025) evidenciou síndrome antifosfolípide laboratorial tripla positiva, sem eventos trombóticos até o momento. Complementos C3 e C4 baixos; demais autoanticorpos negativos. Exames complementares mostraram hiperplasia eritrocítica e alterações leves na medula óssea. A imunofenotipagem indicou inversão da relação CD4/CD8, e o cariótipo revelou inversão pericêntrica do cromossomo 9. **Conclusão:** Apesar de rara, a AHAI é uma complicação potencialmente fatal de anemias congênitas. No caso descrito, episódios virais, múltiplas transfusões e resposta imune alterada, evidenciada por hipocomplementemia e positividade para anticorpos antifosfolípides, atuaram como prováveis gatilhos da hemólise. Considera-se que os episódios resultaram de um mecanismo multifatorial, no qual a EH e o processo autoimune contribuíram de forma concomitante, variando em intensidade a cada crise. Assim, a resposta parcial aos corticoides sugere participação imune relevante, sem excluir a contribuição da EH, o que reforça a complexidade diagnóstica e terapêutica e a importância de investigar desregulação imune subjacente.

Referências:

Motta I, et al. Autoimmune hemolytic anemia as a complication of congenital anemias: a case series and review of the literature. *Journal of Clinical Medicine*. 2021;10:3439.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105062>

ID – 255

HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME ASSOCIADO A SÍNDROME DE KASABACH MERRIET: UM RELATO DE CASO

LP Izique, S Calegare, BdM Nunes, CHdS Andrade, JF Bertoldo

Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Relato de um caso de Hemangioendotelioma Kaposiforme (HEK) associado à Síndrome de Kasabach-Merriet (KMP) em recém-nascida acompanhada na UTI neonatal do Hospital Santa Marcelina/SP. O objetivo é alertar profissionais da saúde sobre esse diagnóstico raro, suas complicações e condutas terapêuticas. **Descrição do caso:** Recém-Nascida (RN) com 8-dias, segunda gemelar, sexo feminino, nascida de 36-semanas e 3-dias por cesárea. Ao nascimento, apresentava edema importante e coloração arroxeada em todo o Membro Superior Esquerdo (MSE). Entre o 2° e 3° dia, houve diminuição do edema e cianose, mas exames revelaram plaquetopenia (22.000), iniciando-se antibioticoterapia (ampicilina e gentamicina) e transfusão plaquetária. Por volta do 5° dia, houve piora clínica e aumento da lesão no MSE. No 7° dia, foi transferida para o Hospital Santa Marcelina com edema endurecido, cianose e rubor local, mas com pulsos preservados. Laboratório revelou plaquetopenia (40.800), sem outras alterações. Exames de imagem não mostraram malformações (usg abdome, usg crânio e ecocardiograma). Avaliado pela Hematologia Pediátrica e Cirurgia Vascular diagnosticado HEK associado à KMP. Iniciou-se tratamento com vincristina (0,05 mg/kg/semana) e prednisolona (2 mg/kg/dia). Após 4-semanas, houve melhora progressiva da lesão, normalização da coloração e mobilidade do membro, estabilização clínica e recuperação das plaquetas. Recebeu alta com seguimento ambulatorial. **Conclusão:** O HEK apresenta alto risco de evoluir com KMP, exigindo diagnóstico precoce e tratamento imediato. A terapia combinada de corticoide sistêmico e vincristina mostrou eficácia no caso relatado, com recuperação clínica e laboratorial, ressaltando a importância do manejo multidisciplinar e acompanhamento contínuo.

Referências:

1. Zukerberg LR, et al. *Am J Surg Pathol*. 1993;17(4):321-8.
2. Fishman SJ, Mulliken JB. *Pediatr Surg*. 1993;40(6):1177-200.e
3. Pervaiz HK et al. *J Pak Med Assoc*. 2025;75(3):488-491.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105063>

ID – 2041

HEMOFILIA ADQUIRIDA NA PEDIATRIA – QUANDO SUSPEITAR ?

CF Costa ^a, VV Alves ^a, A Streva ^b, G Portugal ^a, T Melo ^a, D Mendonça ^a, P Cheab ^a

^a Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), Salvador, BA, Brasil

^b Fundação HEMOBA, Salvador, BA, Brasil

Introdução: A Hemofilia A adquirida é uma condição rara, mais comum em mulheres e potencialmente fatal, sendo ainda mais incomum em crianças, caracterizada pelo desenvolvimento de autoanticorpos que inibem o fator VIII da coagulação e resulta em sangramentos habitualmente graves. **Descrição do caso:** Paciente, 10-anos, feminino, suspeita inicial de Doença de von Willebrand (vW), com profundo e extenso hematoma muscular em membro inferior direito sem resposta à reposição de concentrado de Fator VIII/vW, evoluindo com síndrome compartimental. Exames do hemocentro :TTPa alargado, fator vW normal e Fator VIII baixo com presença de inibidor, corroborando o diagnóstico de hemofilia A adquirida. Necessitou de fasciotomia, evoluiu gravíssima, choque hemorrágico e tempo prolongado de internamento. Porém, com o tratamento adequado – complexo protrombínico parcialmente ativado e pulsoterapia com metilprednisolona – não houve mais sangramento e obteve alta em cicatrização da ferida para acompanhamento no Hemocentro do Estado da Bahia. **Conclusão:** O diagnóstico de Hemofilia adquirida é desafiador e exige a análise das provas de coagulação (TTPa alargado e deficiência de fator VIII), pesquisa e dosagem de inibidor. Pode estar associada a doenças autoimunes, oncológicas, pós-parto, medicamentos e infecções, porém em metade dos casos não há causa definida. A apresentação clínica tem alta morbidade e mortalidade, está relacionada a sintomas hemorrágicos graves, que necessitam de diagnóstico e tratamento emergenciais. Este caso destaca a importância do diagnóstico precoce da hemofilia A adquirida, expõe a possibilidade de ocorrer em crianças e alerta para necessidade da interface das equipes médicas dos hospitais com os hemocentros dos estados na discussão dos casos, coleta dos exames específicos e conduta adequada, evitando assim desfechos desfavoráveis.

Referências:

Haematologica 2020. Volume 105(7):1791-1801 Hematol., transfus.cell ther. 2021,43(S1):S1-S546.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105064>

ID – 637

HEMOFILIA B SECUNDÁRIA A LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO PRÉ-CLÍNICO: UM RELATO DE CASO

MJL de Araújo^a, VPC de Moraes^a,
FGdS Andrade^b, GL dos Santos^c, BLR Santos^a

^a Faculdade de Medicina Nova Esperança
(FAMENE), João Pessoa, PB, Brasil

^b Faculdade UNINASSAU, João Pessoa, PB, Brasil

^c Universidade Federal de Campina Grande (UFCG),
Campina Grande, PB, Brasil

Introdução: A Hemofilia Adquirida (HA) é uma coagulopatia rara, secundária à auto-anticorpos inibidores dos fatores de coagulação, como FVIII e FIX, hemofilia A e B, respectivamente. Apenas 20% dos casos tem origem autoimune. O diagnóstico ocorre, geralmente, a partir dos 65-anos. Objetiva-se relatar o caso de uma criança com hemofilia B secundária a

Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) pré-clínico. **Descrição do caso:** Pré-escolar feminina, 6-anos, encaminhada por alteração no coagulograma da internação hospitalar para drenagem de celulite em membro inferior, período no qual cursou com lágrimas de sangue, sem outros sangramentos. Seguiu sem queixas, sem medicações, sem alterações em exame físico. Em exames: plaquetograma 228.000 mm³; TP 15,2s; atividade da protrombina 81%; INR 1,15; TTPa 57,5s; R 2,2 (sem correção no teste da mistura); Fator I 313 mg/dL; FVII 89%; FVIII 82%; FIX 40%; FXI 26%; FVW 145%; ristocetina 122%; anti-coagulante lúpico 2,01; FAN padrão nuclear pontilhado 1:80; anticardiolipina IgG 26,9 GPL-U/mL e IgM 23,1 MPL-U/mL. C3, C4, CH50, homocisteína, mutação FV Leiden e proteína S funcional normais. Foi aventada a hipótese de Hemofilia B secundária à doença autoimune e a paciente foi encaminhada à reumatologia. Três meses após, retorna com queixa de gengivorragia episódica autolimitada e avaliação reumatológica revelando ausência de manifestações clínicas, critérios incompletos para LES, para síndrome antifosfolípide ou doença indiferenciada do tecido conjuntivo, aventando-se LES pré-clínico. Seis meses após a consulta inicial, queixou-se de artralgia em punhos e lesões cutâneas eritematosas em membros superiores, evoluindo com hipocromia. Em uso de Prednisona para controle álgico prescrito pela reumatologia. Atualmente, está em seguimento ambulatorial com a hematologia e reumatologia. **Conclusão:** A incidência de hemofilia adquirida é estimada em 0,2–1 caso por 1 milhão de pessoas por ano, mais comum após os 65-anos, taxa de mortalidade variando de 8%–22%. Na Hemofilia B adquirida, diferente da congênita que é secundária à deficiência genética do fator, o fator IX existe, contudo, sua função é comprometida devido auto-anticorpos neutralizantes. Doenças autoimunes, neoplasias e estados fisiológicos pós-parto podem desencadear HA. A associação com o LES é infrequente e, menos ainda, na forma pré-clínica. Neste caso, a paciente apresentou deficiência do fator IX e XI, TTPa alargado e ausência de correção no teste da mistura, além de ausência de história familiar de sangramentos, o que sugere a presença do auto-anticorpo adquirido. O LES pré-clínico pode ter atuado como precipitante da HA, com a formação autoanticorpos inibidores precedendo as manifestações clínicas típicas do LES. A suspeição de causas autoimunes por trás de um alargamento do TTPa foi fundamental para o encaminhamento precoce à reumatologia antes mesmo da fase clínica, contribuindo para um seguimento excelente da paciente, favorecendo o prognóstico, inclusive prevenindo sangramentos graves e maiores complicações reumatológicas. Este caso reforça a importância de investigar-se causas autoimunes em coagulopatias adquiridas nas crianças, mesmo na ausência de manifestações típicas, bem como, ausência de antecedentes pessoais ou familiares de sangramentos.

Referências:

1. James P, et al. Acquired hemophilia A (and other acquired coagulation factor inhibitors). Upto Date. 2025.
2. Franchini M, et al. Acquired hemophilia in pediatrics: a systematic review. *Pediatr Blood Cancer*. 2010.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105065>