

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>