



CAMPINAS - SP
08 A 11
DE OUTUBRO
2021



16º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
CLÍNICA MÉDICA 2021

EVENTO
HÍBRIDO
PRESENCIAL E VIRTUAL

6º Congresso Internacional de
Medicina de Urgência e Emergência

HEMOFILIA A ADQUIRIDA – RELATO DE CASO

BRUNA CERBINO DE SOUZA; ANDREA FERREIRA HADDAD;
CRISTINA MONSANTO CLARE; JORGE SABINO; JOSÉ GALVÃO-ALVES

HOSPITAL PRÓ-CARDÍACO/RJ

Introdução/Fundamentos

A hemofilia A adquirida é uma doença autoimune rara, causada pelo desenvolvimento espontâneo de autoanticorpos, os quais neutralizam a ativação do fator VIII. Sua incidência varia de 1,3 a 1,5 casos por milhão de pessoas/ano. Habitualmente acomete indivíduos acima de 50 anos, mulheres no pós-parto e, embora esteja descrita a associação com outras doenças, como artrite reumatoide, lúpus, neoplasias e uso de determinadas drogas, seu fator precipitante é desconhecido. O sangramento é a principal apresentação dos distúrbios hemorrágicos adquiridos, sendo por vezes espontâneo e severo, o qual deve levar à suspeição diagnóstica, especialmente naqueles indivíduos sem história prévia de doença hematológica ou outras comorbidades que o justifique.

Objetivos

Relatar um caso de paciente com hemofilia A adquirida e desfecho clínico favorável.

Métodos

MGR, masculino, 87 anos, portador de hipertensão arterial e diabetes, admitido por cansaço aos pequenos esforços. Refere que, há 1 mês, apresentou hematoma espontâneo em MSE e que, há 2 semanas, sofreu trauma em MSD e novo hematoma. Apresentava-se eupneico e hipocorado (3/4+). Laboratorialmente, exibia anemia (Hb 5.2), leucócitos 6.870, plaquetas 306.000, INR 1.12, TTPA 79.5s. Recebeu transfusão sanguínea e realizou rastreio para malignidade com TC de tórax, abdome e pelve, sendo este negativo. Exames endoscópicos normais. Solicitada dosagem de fator VIII (1.3%), pesquisa do inibidor do fator VIII (27.2), do fator V de Leiden e mutação da protrombina, estando ambos ausentes.

Marcadores para autoimunidade negativos, a exceção do FAN, padrão nuclear pontilhado fino denso (1/160). Seguiu-se a investigação com dosagens de anticoagulante lúpico e anticardiolipina, anti-HIV, anti-HCV, HbsAg, anti-Hbc IgG, sendo este último positivo.

Resultados

Iniciada prednisona, 1mg/kg/dia, mantida por 14 dias, porém sem resposta satisfatória. Feito então entecavir 0.5mg/dia para profilaxia da reativação do HBV, seguido de rituximabe, 1x/semana. Paciente apresentou melhora dos hematomas e, confirmada resposta laboratorial, recebeu alta para seguimento ambulatorial.

Conclusões/Considerações Finais

Hemofilia adquirida deve ser aventada diante de paciente com sangramento e TTPA alargado, com INR e plaquetas normais, no qual o teste da mistura não apresenta correção e o anticoagulante lúpico é negativo, assim como evidenciado no caso. A rápida intervenção para cessar episódios hemorrágicos e erradicar o anticorpo se faz necessária, pois trata-se de condição de elevada mortalidade (22%), quando não tratada.

Referências Bibliográficas

- Kruse-Jarres R, Kempton CL, et al. Acquired hemophilia A: Updated review of evidence and treatment guidance. *Am J Hematol.* 2017 Jul;92(7):695-705.
- Tiede A, Collins P, Knoebl P, Teitel J, et al. International recommendations on the diagnosis and treatment of acquired hemophilia A. *Haematologica.* 2020 Jul;105(7):1791-1801.
- Franchini M, Vaglio S, et al. Acquired hemophilia A: a review of recent data and new therapeutic options. *Hematology.* 2017 Oct;22(9):514-520.



16º CONGRESSO BRASILEIRO
DE CLÍNICA MÉDICA 2021

6º Congresso Internacional de
Medicina de Urgência e Emergência

Campinas, SP - 08 a 11 de outubro/2021

EVENTO
HÍBRIDO
PRESENCIAL E ONLINE