



## Hemofilia Adquirida – Relato de Caso

Daniela Arbache Paulino<sup>1</sup>; Belini Coli Rodrigues<sup>1</sup>; Ana Flávia Parreira de Morais<sup>1</sup>; Ana Claudia Fernandes Azaria<sup>1</sup>; Henrique Takeshi Pinto Emi<sup>2</sup>

1. Santa Casa de Misericórdia de Franca – SP; 2. Centro Universitário de Patos de Minas – MG.

### Introdução/Fundamentos

A hemofilia é uma doença hemorrágica de origem congênita, caracterizada pela deficiência dos fatores VIII (hemofilia A) ou IX (hemofilia B) da coagulação, embora exista uma condição caracterizada pelo desenvolvimento de autoanticorpos circulantes que possuem a capacidade de inibir determinados fatores da coagulação, principalmente o Fator VIII, podendo induzir a sangramentos graves, com risco à vida, denominada hemofilia adquirida. A suspeita clínica dá-se início quando um paciente sem histórico pessoal ou familiar de coagulopatias apresenta-se com o achado isolado de TTPA prolongado, com tempo normal de protrombina, tempo de trombina e contagem de plaquetas. As estratégias de tratamento baseiam-se nos objetivos de controlar a hemorragia, erradicar o inibidor e tratar os transtornos subjacentes que podem ocorrer. O tratamento habitual baseia-se na administração apenas de glicocorticoides, ou em associação com a ciclofosfamida oral. Caso o paciente não responda ao tratamento após 4 a 6 semanas, o tratamento com rituximabe pode ser considerado.

### Objetivos

Relatar o caso de uma paciente diagnosticada com hemofilia adquirida, após realização do tempo de tromboplastina parcial ativada (TTPA) isoladamente alargado, sem outros achados nos exames de investigação dos distúrbios da coagulação.

### Descrição do caso

A.A., 76 anos, sexo feminino. Internada no dia 28/08/2019 devido a quadro de hematomas espontâneos em membros superiores (mmss), abdome e glúteos com surgimento há 15 dias antes da admissão. Negava exteriorização sanguínea, quedas, uso de anticoagulantes e traumas. Ao exame físico apresentava sufusões hemorrágicas em mmss bilaterais. Exames laboratoriais evidenciaram TTPA isoladamente e persistentemente alargado, com 61 segundos.

No seguimento diagnóstico, realizados exames atividade do fator VIII <0,7%; fator IX 34%; prova de mistura com TTPA sem correção (presença de inibidor contra o fator VIII); quantificação de inibidor do fator VIII: 1216,43 unidades Bethesda; antígeno do fator de Von Willebrand 181% (VR 50-160%); onde foi confirmado o diagnóstico de hemofilia adquirida. A investigação de causas associadas foi negativa e a paciente evoluiu com melhora clínica após tratamento com prednisona e ciclofosfamida, sem necessidade de tratamento de sangramento.

### Conclusões/Considerações Finais

Devido à gravidade da doença e possibilidade de desfechos trágicos, é fundamental que todos os médicos estejam aptos a identificar e seguir as etapas corretamente para realizar o diagnóstico. Deve-se pensar em hemofilia adquirida sempre que houver quadro de sangramento em paciente sem histórico pessoal ou familiar de coagulopatias, e que se apresente com TTPA isoladamente prolongado, pois associa-se a elevadas morbidade e mortalidade, além de pior prognóstico se houver atraso no reconhecimento e início do tratamento.

### Referências Bibliográficas

- 1) Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada e Temática. **Manual de hemofilia** / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada e Temática. – 2. ed., 1. reimpr. – Brasília : Ministério da Saúde, 2015. 80 p. : il.
- 2) Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Departamento de Atenção Especializada. **Hemofilia congênita e inibidor: manual de diagnóstico e tratamento de eventos hemorrágicos** / Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde, Departamento de Atenção Especializada. – Brasília : Editora do Ministério da Saúde, 2008. 56 p. : il. – (Série A. Normas e Manuais Técnicos).
- 3) VUAN, M.F. et al. Hemofilia adquirida. Presentación de caso clínico y revisión de la bibliografía. **Rev. Urug. Med. Int.**, Montevideo, v. 5, n. 1, p. 41-46, 2020.

Endereço eletrônico autor principal: arbache.p@hotmail.com