

TÍTULO: Hemofilia A com Inibidor do F-VIII da coagulação, uma doença complexo e a importância da investigação.

AUTORES: Thiago Souza Guimarães, Ana Júlia Faria Camargos, Felipe Zacaroni Botrel, Lara Thomé Barcelos, Pedro Lucas Costa.

1. INTRODUÇÃO: A deficiência do fator VIII (F-VIII) da coagulação é uma hemofilia rara. Suas causas podem ser hereditárias ou secundárias a outras afecções, sendo, nesse último caso, imprescindível a busca pela patologia de base. Suas manifestações podem variar desde o surgimento de pequenos hematomas a sangramentos ameaçadores à vida. **2. OBJETIVOS:** Descrever um caso raro de hemofilia. Atentar sobre a importância da busca pela etiologia base nos casos de hemofilia adquirida. Reforçar o passo a passo da investigação das hemofilias. **3. DELINEAMENTO E MÉTODOS:** Relato de caso. **4. DESCRIÇÃO DO CASO:** Paciente, caucasiano, 67 anos, encaminhado ao serviço médico devido a presença de extensos hematomas em região do tórax, abdome e membros inferiores, em diferentes fases de degradação. Evoluiu com edema de joelho esquerdo, sendo puncionado e feito diagnóstico hemartrose. Quando questionado ativamente, paciente com histórico de sangramento de difícil controle após extração dentária há cerca de 40 anos. Iniciado propedêutica investigativa para hemofilias, exames iniciais apresentando anemia, com série plaquetária sem alterações, RNI dentro do valor de normalidade e TTPa alargado. Aos exames específicos, notava-se uma deficiência severa do fator VIII da coagulação, com presença de inibidor F-VIII. Iniciado tratamento hospitalar com pulsoterapia de corticoide e agentes hemostáticos para controle de sangramento. Realizada extensa investigação para causas secundárias de hemofilia, descartado causas reumatológicas. Em pesquisa ambulatorial de causas oncológicas. Tomografia de tórax com imagem sugestiva de hematoma crônico estendendo para grande fissura pulmonar, exercendo fator compressivo, não sendo possível a exclusão de processo neoplásico, abdome e pelve sem alterações significativas ao caso. Indicado acompanhamento anual para rastreio oncológico. **5. CONCLUSÃO:** A hemofilia A, ou por deficiência do fator VIII é uma doença hematológica rara, com espectro de gravidade variável na sua apresentação, a presença da proteína inibidora do F-VIII agrava as manifestações da doença. Todos os casos de hemofilia com manifestação tardia devem ser investigados como doença adquirida, sendo as causas mais comuns, neoplásica e autoimunes. O diagnóstico e intervenção precoce alteram o prognóstico e reduzem a mortalidade da doença. A investigação detalhada das doenças da coagulação devem sempre ser lembradas pela equipe médica para a celeridade do tratamento. Na suspeita de síndrome paraneoplásica, o rastreio oncológico deve ser continuado por tempo indeterminado.

DESCRITORES:

Hemofilia. Fator VIII da coagulação. Hemartrose.