

# Análise de um caso clínico hematológico pediátrico

Inês Torrão<sup>1</sup>, Ana Rodrigues<sup>1</sup>, Daniel Cristóvão<sup>1</sup>, André Filipe<sup>1</sup> e Sérgio Valério<sup>2</sup>

Escola Superior de Saúde Egas Moniz, Licenciatura em Ciências Biomédicas Laboratoriais.

Monte de Caparica - Portugal

1) Estudante do 2º ano CBL; 2) Docente

## INTRODUÇÃO

A **Hemofilia A** é uma coagulopatia congénita ligada ao cromossoma X, caracterizada pelo défice quantitativo ou funcional do **Fator VIII**, uma proteína essencial da via intrínseca da coagulação. A gravidade clínica correlacionou-se diretamente com o grau de deficiência do fator, sendo considerada grave quando a sua atividade é <1%.

O diagnóstico baseia-se no **prolongamento do tempo de tromboplastina parcial ativado (APTT)** e **níveis reduzidos de Fator VIII**, com níveis normais de plaquetas e tempo de protrombina (TP).

Este trabalho apresenta um caso clínico pediátrico onde a análise evolutiva dos biomarcadores laboratoriais nos permitiu diagnosticar **Hemofilia A grave**, avaliar a resposta terapêutica à administração de Fator VIII exógeno e identificar uma infeção urinária secundária hospitalar.

## INTERPRETAÇÃO

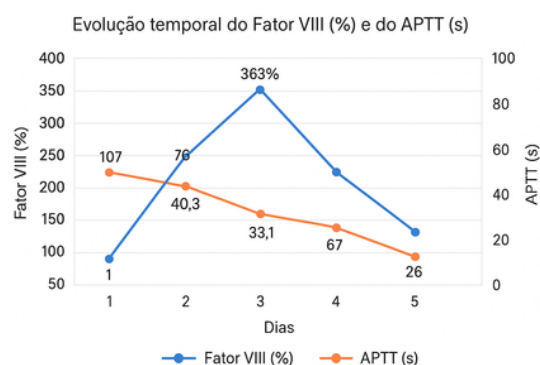
Dia	Principais parâmetros avaliados	Resultados relevantes (alterados)	Interpretação clínica
Dia 1 (1º Tempo)	Fator VIII:C = 1% ↓ ↓ ↓ APTT = 88,9 s ↑ ↑ vWF:Ag = 177% ↑	Défice grave de Fator VIII (atividade <1%)	<b>Hemofilia A grave</b> ; coagulopatia da via intrínseca
Dia 1 (2º Tempo)	Fator VIII:C = 76% ↑ ↑ APTT = 40,3 s (ainda ↑)	Melhoria após primeira administração de Fator VIII	Correção inicial da via intrínseca
Dia 2	vWF:Ag e vWF:RCO ↑	Aumento dos marcadores de fase aguda	Resposta inflamatória inespecífica
Dia 3 (1º e 2º Tempo)	Fator VIII:C = 180% → 363% ↑ ↑ ↑ APTT = 33,1 s (normal)	Pico acentuado pós-terapêutico	Eficácia terapêutica máxima, normalização da coagulação
Dia 4	Fator VIII:C = 72% ↓ Fator VIII cromogénico = 69% ↓ APTT = 36,3 s	Queda acentuada após pico agudo	Início da suspeita de inibidores
Dia 4 (Urina tipo II)	Leucocitúria (+++), proteinúria (+++), hematuria (++), pH 8,0 ↑, densidade ↓	Indicativos de ITU por urease-positivos	Suspeita de ITU bacteriana (infeção trato urinário)
Dia 5	Urocultura: <i>Proteus vulgaris</i> (R à ampicilina) e <i>P. hauseri</i> (S β-lactâmicos)	Confirma infeção urinária por <i>Proteus</i> spp.	Confirmação de ITU por <i>Proteus</i> spp.
Dia 6	Fator VIII:C = 41% ↓ Fator VIII cromogénico = 26% ↓ ↓ ↓ APTT normal	Redução marcada da atividade funcional	Formação de inibidores de Fator VIII provável

O gráfico seguinte ilustra a evolução integrada do Fator VIII e do APTT, permitindo visualizar a eficácia inicial da terapêutica, o pico pós-infusão e a queda subsequente dos níveis, crucial para identificar o padrão típico de Hemofilia A grave e suspeitar da formação de inibidores.



## O QUE AVALIÁAMOS?

Foram avaliados os resultados das amostras de sangue e urina de um lactente de 21 meses ao longo de seis dias consecutivos. Os parâmetros incluíram Fator VIII: C (atividade e cromogénico), APTT, vWF (antigénico e funcional), hemograma, PCR, e análises urinárias (urina tipo II e urocultura). A evolução dos parâmetros permitiu interpretar o padrão hemostático e identificar complicações secundárias.

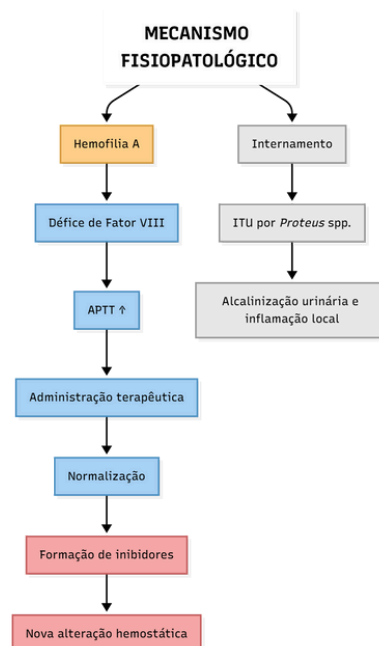


## DISCUSSÃO

A sequência laboratorial observada é patognomónica de **Hemofilia A grave**. O défice inicial de Fator VIII, associado a **APTT prolongado**, confirma uma coagulopatia congénita da via intrínseca.

A **correção imediata após administração exógena** indica eficácia terapêutica, e a queda subsequente, acompanhada de prolongamento do APTT, sugere formação de inibidores anti-Fator VIII, complicação frequente em doentes expostos repetidamente ao concentrado.

A infeção urinária por ***Proteus* spp.** (produtora de urease) representa uma **complicação secundária ao internamento**, sem interferência direta na coagulação, mas com risco hemorrágico adicional.



### Referências:

- Favaloro, E. J., & Lippi, G. (2021). Hemostasis biomarkers in inflammation. *Clinical Chemistry and Laboratory Medicine*, 59(2), 239–253. <https://doi.org/10.1515/cclm-2020-1208>
- Lippi, G., & Favaloro, E. J. (2020). Activated partial thromboplastin time: new tricks for an old dogma. *Clinical Chemistry and Laboratory Medicine*, 58(8), 1171–1183. <https://doi.org/10.1515/cclm-2019-1184>
- Van den Bossche, J., Devreese, K. M. J., & Malfait, F. (2021). The role of factor VIII as an acute phase reactant in inflammation. *Thrombosis Research*, 201, 56–63. <https://doi.org/10.1016/j.thromres.2021.02.019>
- Mandell, G. L., Bennett, J. E., & Dolin, R. (2020). *Principles and Practice of Infectious Diseases* (9th ed.). Elsevier.
- UpToDate. (2024). Causes of elevated factor VIII activity. Wolters Kluwer. <https://www.uptodate.com/contents/causes-of-elevated-factor-viii-activity>
- IFCC & EFLM (2023). Recommendations for Laboratory Diagnosis of Urinary Tract Infections in Children. <https://www.eflm.eu/>