

evidenciou infiltração por plasmócitos com monoclonalidade de cadeia leve Lambda, ocupando 60% da amostra, compatível com diagnóstico de MM; além de resultado negativo para Vermelho do Congo. Dosagem de cadeias leves livres com diferença lambda menos kappa: 224 mg/L. Realizada também eletroneuromiografia com evidência de polineuropatia axonal secundária a amiloidose. **Discussão:** O paciente descrito apresentou inicialmente quadro de distúrbio hemorrágico. Esse tipo de disfunção ocorre em cerca de 14% dos casos de amiloidose, e está associado à deficiência do fator X ocasionada pela ligação do fator às fibrilas amiloides presentes no fígado e no baço; além da diminuição da síntese de fatores de coagulação em decorrência de doença hepática ocasionada por infiltração amiloide. A diminuição do fator X afeta as vias intrínseca e extrínseca da coagulação, resultando no prolongamento dos tempos de protrombina e de tromboplastina parcial ativada que tem seus valores corrigidos após a mistura com plasma normal, visto que não há inibidor presente. Até 13% dos pacientes apresentam biópsia negativa para amiloidose em medula óssea e tecido subcutâneo, dificultando ainda mais seu diagnóstico. **Conclusão:** Este relato descreve um quadro de hemorragia grave decorrente da amiloidose AL associada ao MM, ocasionado pela afinidade do fator X às fibrilas amiloides. A deposição dessas fibrilas nos diferentes tecidos resulta em deteriorização orgânica progressiva, e a compreensão dos mecanismos subjacentes a essa manifestação pode auxiliar no diagnóstico e tratamento precoces, gerando impacto na sobrevida desses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.864>

DEFICIÊNCIA DO FATOR XIII, A RARA COAGULOPATIA SUBDIAGNOSTICADA E MUITAS VEZES FATAL

VG Moreira, CCO Miranda, AWA Almeida,
MLM Cortez, FB Carvalho, WM Azevedo,
AF Silva, TACB Silva, S Magalhaes

Hospital Biocor Instituto, Nova Lima, MG, Brasil

A deficiência do fator XIII, é uma coagulopatia rara, autossômica recessiva, atinge todas as raças e sexos, geralmente há história de consanguinidade na família, podendo se manifestar em qualquer idade, sendo mais comum na infância. Podendo apresentar mutação no gene F13A1 (6p24.2-p23) subunidade catalítica A ou F13B(1q31-q32.1) subunidade B sendo essa menos grave. As manifestações clínicas são hemorragias, dificuldade de cicatrização. O tratamento é feito com uso de concentrados de fator XIII, ou plasma fresco congelado. Caso Clínico: Homem de 34 anos sabidamente portador da deficiência do fator XIII, sem acompanhamento com hematologista, com dor abdominal há 6 dias, que irradiava para a o glúteo direito e membro inferior ipsilateral, acompanhado de queda hematimétrica, e exames rotineiros de coagulação normais, nega história previa de traumas, sendo internado no Hospital Biocor Instituto / Rede D'Or, sendo realizada ressonância magnética que evidenciou hematomas intramusculares no glúteo máximo a direita, iliopsoas direito, psoas e ilíaco do iliopsoas a esquerda, feito contato com

Hemominas o qual enviou ao hospital concentrados do fator XIII, tendo assim melhora da dor e redução dos hematomas. O objeto deste estudo é elucidar um pouco mais sobre essa coagulopatia, e o impacto da mesma na vida do paciente, por se tratar de uma doença rara, e de difícil diagnóstico, em tentativa de melhorar os desfechos dessa doença. **Discussão:** A deficiência do fator XIII é uma condição, rara e grave, de mais difícil diagnóstico, podendo afetar todas as pessoas. Nesse caso foi confirmado que os eventos hemorrágicos, foram devido a deficiência de tal fator, pois logo após a reposição do fator XIII na dosagem de 10UI/DL, paciente teve uma melhora clínica importante com melhora dos índices hematimétricos. **Conclusão:** O fato da deficiência do fator XIII não ser diagnosticada pelos testes de rotina da coagulação, muitas vezes faz com que ela seja subdiagnosticada, sendo a mesma rara. Sendo importante pensar que quando estamos diante de um paciente com história de hemorragia e testes normais, solicitar testes mais especializados para evitar assim complicações repetidas e grave.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.865>

MANIFESTAÇÃO HEMORRÁGICA ATÍPICA GRAVE EM PACIENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

LV Silva ^a, MLRC Andrade ^a, PA Silva ^a,
RIN Rocha ^b, AM Vanderlei ^b, LBC Fontes ^b,
IM Costa ^b, NCM Costa ^b, MFH Costa ^{a,b},
MCB Correia ^{a,b}

^a Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco (HC-UFPE), Recife, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

Introdução: A literatura descreve manifestações hemorrágicas como plaquetopenia comuns e hemofilia adquirida em colagenoses, como o Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES), assim como outras manifestações hematológicas não hemorrágicas tais como anemia hemolítica autoimune, pancitopenias e linfocitopenia. O presente caso apresenta um sangramento severo em paciente sem diagnóstico prévio de LES. **Relato de caso:** Paciente sexo feminino, 34 anos, sem comorbidades encaminhada de serviço privado para HEMOPE por suspeita clínica de Hemofilia Adquirida, já em reposição de fator de by-pass. Apresentava equimoses em membros superiores e inferiores há 7 meses, sem relação com trauma. Progrediu com hemoptise, aumento no tamanho das lesões cutâneas, melena há 2 meses, astenia, perda de peso, hiporrexia, tonturas, desmaios e sinais de choque hemorrágico ao chegar à emergência. Antecedentes G6P2A4, sendo 2 partos cesáreas, 1ª, 2ª, 4ª e 5ª gestações com abortos, 3ª bem sucedida e 6ª gestação com terapia antiagregante e anticoagulante mesmo sem diagnóstico de alguma doença, obteve êxito na gestação. Ao exame físico apresentava hematomas gigantes em parede abdominal inferior, equimoses extensas em membros superiores e inferiores, similar à quadros de hemofilia adquirida. Exames admissionais com TTPa e teste de mistura TTPa incoagulável, porém sem inibidores, TP 21,8 segundos

com INR 1,71 e AE 53%; Teste de mistura TP 17,1 segundos, INR 1,29 e AE 73%; fibrinogênio 5,18; d-dímero 0,67; DHL 280; Hb 2,5; Plaquetas 281000; Dosagem de fator VIII e IX 95,9% e 55%, respectivamente; Exames de inibidores de fatores VIII e IX foram repetidos, ambos com resultado negativo, sendo descartada a hipótese de hemofilia adquirida. Dentre as novas hipóteses iniciou-se investigação a possibilidade de alguma manifestação hemorrágica secundária a mecanismos autoimunes. Foi optado por iniciar ciclofosfamida e prednisona apresentando melhora no quadro sem reposição de fator plasmático, com melhora clínica e laboratorial com posterior alta. Realiza novo internamento por novos episódios de equimoses e hematomas difusos com sangramento em mucosa oral. Exames: Tempo de sangramento 5 min; INR 1,4; Hb 9,9; DHL 239; Melhora laboratorial após pulsoterapia, ácido tranexâmico e ciclofosfamida com redução do tempo de sangramento para 2 minutos. Não fechava critérios para SAAF. Anticardiolipina IgA 4,3; IgM 1,5; IgG 0,7. Beta2glicoproteína IgG 2; IgM <2,4. Teste de agregação plaquetária com ADP normoagregante 86%; C3 168; C4 41; CH50 72; Dosagem do VWF antígeno 200,8%; atividade do VWF 128,7%; Fator XII normal; Fator VIII 299%; Atividade de ristocetina superior a 250%; Anti-fator Xa superior a 1,7; Fator Reumatoide NR; Fator X 100% (1 semana depois estava em 63,7%; Fator VII 107%; Fator V 142% (em dosagem 1 semana depois estava em 76,8%). Atualmente a paciente realiza acompanhamento reumatológico em serviço privado, faz uso de hidroxycloquina e prednisona. **Discussão:** Diante de um quadro hemorrágico com TTP alargado clinicamente similar a uma hemofilia adquirida deverá ser estudado antes de iniciar reposição de by-pass. A possibilidade de uma manifestação hemorrágica atípica deverá ser aventada na vigência de exames laboratoriais inconclusivos, visando um manejo terapêutico correto, seguido de um melhor desfecho clínico, evitando evolução para complicações fatais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.866>

INFECÇÃO CUTÂNEA GRAVE SECUNDÁRIA A HEMATOMA EXTENSO EM PACIENTE COM HEMOFILIA A ADQUIRIDA

RIN Rocha^a, RA Assis^a, AM Vanderlei^a,
FR Souto^a, MS Moura^a, MFH Costa^{a,b},
LV Silva^b, MLRC Andrade^b, LBC Fontes^b,
MCB Correia^{a,b}

^a Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

^b Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco (HC-UFPE), Recife, PE, Brasil

Objetivos: Descrever a evolução e o manejo do sangramento de lesão cutânea infectada secundária a hematoma extenso por Hemofilia A adquirida. **Material e métodos:** As informações foram obtidas por entrevista com a paciente, dados de exame clínico, laboratorial, análise do prontuário, registro fotográfico das lesões cutâneas e revisão bibliográfica.

Resultados: Paciente idosa, 71 anos, diabética, obesa, tabagista (15 maços-ano) e com insuficiência venosa crônica. Passado de cirurgias prévias sem sangramento aumentado, sendo a última há 3 anos. Encaminhada ao serviço de referência para investigação de hematomas espontâneos iniciados há 10 dias. Apresentava-se com hematomas e edema em mãos e membro inferior direito, USG Doppler negativo para TVP. Laboratório com Hb 6,8 g/dL; leucócitos 11.100/mm³; plaquetas 275.000/mm³; fibrinogênio 4,05 g/L; TAP 12,6 seg; INR 0,90; TTPA 82,2 seg – ratio 3,03; teste da mistura de TTPA sem correção – ratio 1,44; FVIII 0,3%; inibidor de FVIII 20,8 UB/mL. Paciente recebeu transfusão de CH e reposição de FVII ativado recombinante (rFVIIa) 90 mcg/kg/dose de 4/4h. Apesar de medidas, apresentou melena, sendo reduzido intervalo de administração de rFVIIa e iniciada imunossupressão (cortico-terapia e ciclofosfamida) com melhora do sangramento. Investigação de neoplasia oculta com TC de tórax e abdome evidenciando bócio mergulhante e mamografia com nódulo sólido em mama esquerda (BI-RADS 3), realizado biópsias e afastado neoplasia. Durante desmame ambulatorial de cortico-terapia voltou a ter sangramento (melena e hematúria) e alargar TTPA. Após um ano do diagnóstico de hemofilia A adquirida, foi readmitida devido a hematoma subcutâneo extenso com edema importante em antebraço direito, sendo afastada síndrome compartimental por cirurgia vascular. Evoluiu com infecção cutânea secundária, áreas de necrose e necessidade de desbridamento extenso. No momento segue cuidados da comissão de curativos com melhora progressiva de lesão. **Discussão:** A hemofilia A adquirida é um distúrbio hemorrágico raro e potencialmente fatal causado por produção repentina de autoanticorpos, chamados de inibidores, geralmente associados a uma condição autoimune subjacente ou malignidade, os quais inibem a atividade ou aumentam a depuração de um fator de coagulação. Tem incidência relatada de 1 a 2 por milhão anualmente, sendo mais prevalente acima de 65 anos e 50% dos casos são idiopáticos. Resulta em sangramento espontâneo, mucocutâneo ou em tecidos moles, levando a equimoses, melena, hematomas, hematúria, hemorragia retroperitoneal ou intramuscular. Hemorragia intracraniana é rara, mas pode ser fatal. Ao contrário da hemofilia congênita, o sangramento nas articulações é raro e as apresentações hemorrágicas podem ser mais graves por atraso no diagnóstico e tratamento. O diagnóstico inclui coagulograma com TTPA prolongado, teste da mistura sem correção, baixos níveis de fator VIII e altos níveis de inibidores de fator VIII. O manejo envolve classicamente o controle dos episódios hemorrágicos agudos (podendo ser usado FVIII se inibidor < 5UB, agentes de bypass - CCPA e rFVIIa, emicizumab, antifibrinolíticos, DDAVP), o tratamento da doença de base e o uso de medicamentos imunossupressores para erradicação do inibidor. **Conclusão:** O diagnóstico da hemofilia A adquirida é difícil pela sua raridade e pela complexidade do diagnóstico laboratorial, mas precisa ser diagnosticada e tratada prontamente para evitar a alta morbimortalidade associada a essa condição.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.867>