

CTC em setembro, boa adesão a fisioterapia com ganho de ADM (DF 24°/FP 11°), mas apresenta queixa de dor e limitação da ADM (DF 14°/FP 9°) no tornozelo esquerdo (TE). Revisão com ortopedista em outubro que indica artroplastia no TE, realizada em março 2023, prótese tíbio-talar, osteotomia calcâneo e alongamento de tendão, inicia fisioterapia em abril, com menor aderência ao tratamento, mas evoluindo bem até o momento. **Discussão:** A Artroplastia Total dos Tornozelos apresentou um bom resultado até agora, o paciente apresenta melhora na marcha, ganho de ADM e relata grande melhora na qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.862>

PSEUDOTUMOR DE RETROPERITÔNIO EM PACIENTE COM HEMOFILIA A – RELATO DE CASO

M Castro ^a, MDC Gonçalves ^a, FB Patricio ^a,
CC Miranda ^a, IS Barbosa ^a, ACB Edir ^a,
JC Faccin ^a, CS Lorenzato ^b, SNB Lopes ^a

^a Complexo Hospital de Clínicas (CHC),
Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba,
PR, Brasil

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia do Paraná
(HEMEPAR), Curitiba, PR, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de manejo de pseudotumor de retroperitônio em paciente com Hemofilia A grave. **Caso clínico:** Paciente masculino, 52 anos, portador de Hemofilia A grave em uso de profilaxia com concentrado de Fator VIII plasmático 2500UI 3 vezes na semana, procura atendimento por hematoma volumoso em região femoral direita. Exame de ressonância magnética realizado há 2 meses mostrava hematoma expansivo no ventre do ilíopsoas se estendendo ao compartimento anterior da coxa com volume estimado de 1760 cm³. Evoluiu sem melhora no período, com nova ressonância magnética mostrando lesão expansiva, heterogênea, lobulada e multisseptada se estendendo da fossa ilíaca direita até a diáfise distal do fêmur direito, com volume estimado de 5113 cm³, compatível com pseudotumor. Paciente internado, iniciada reposição de FVIII 1000UI a cada 6 horas. Após 6 semanas a ressonância magnética foi repetida e mostrou persistência da lesão, agora com volume de 4574 cm³. Solicitada pesquisa de inibidor de FVIII que resultou negativa. Decidido por tratamento com embolização de ramo circunflexo superficial da artéria ilíaca externa direita como tentativa de conter o sangramento. Devido a persistência da lesão, optado por ressecção cirúrgica do pseudotumor. Ressecção de pseudotumor realizada pela ortopedia sem sangramento importante durante o procedimento. Pseudotumor de 3300 g ressecado inteiro, hemostasia realizada com selante de fibrina. Paciente evoluiu com reabilitação com fisioterapia e hoje possui membro funcionante em uso de profilaxia com FVIII. **Discussão:** Pseudotumor é uma complicação infrequente porém grave em pacientes hemofílicos. A incidência estimada é de 1-2% dos pacientes com Hemofilia grave, chegando a 10% em paciente com inibidor de FVIII. Consiste na formação de uma lesão cística resultante de sangramentos

recorrentes em tecidos moles ou ósseos, e se não tratado pode evoluir com calcificação e ossificação, levando a destruição óssea, articular e fraturas patológicas. Não há consenso sobre o tratamento, sendo descrito na literatura diferentes modalidades terapêuticas de tratamento cirúrgico, conservador, embolização e radioterapia. A abordagem cirúrgica é necessária para pseudotumores grandes, profundos e com mais tempo de evolução, apesar da alta incidência de complicações como sangramento perioperatório, formação de fistula, infecção, desenvolvimento de inibidor e necessidade de amputação. Sua realização depende de uma equipe multidisciplinar experiente. **Conclusão:** Relatamos um caso raro de um grande pseudotumor em paciente com Hemofilia A grave e os desafios de seu manejo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.863>

DISTÚRBO DE COAGULAÇÃO EM PACIENTE COM AMILOIDOSE AL ASSOCIADA AO MIELOMA MÚLTIPLO: RELATO DE CASO

AL Emrich, ACSRS Almeida, BMB Bregagnollo,
MB Carvalho, MTC Rodrigues, PC Jericó,
P Eickhoff, PJM João, TS Arruda, VJF Corrêa

Centro de Pesquisas Oncológicas de Santa Catarina
(CEPON), Florianópolis, SC, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de amiloidose de cadeia leve (AL) associada ao mieloma múltiplo (MM) que se apresentou inicialmente com um grave distúrbio hemorrágico. A amiloidose AL pode ser primária ou, em 10% dos casos, associada ao MM, e ocorre pela produção e deposição excessiva de fragmentos de imunoglobulina de cadeia leve monoclonal nos tecidos corporais resultando em disfunção orgânica. Esta condição pode manifestar-se com alterações hematológicas, cardíacas, renais, neurológicas, hematológicas, em sistema gastrointestinal e/ou hepáticas; e sua ampla gama de apresentações pode tornar seu diagnóstico desafiador. **Material e método:** Revisão retrospectiva de prontuário médico. **Resultado:** Paciente masculino, 56 anos, branco, previamente hígido. Apresentou há 3 meses quadro de astenia, sudorese, adenopatias cervicais, dispneia aos esforços, hipotensão ortostática, parestesias, perda ponderal de 15% do peso corporal e petéquias disseminadas em membros inferiores e tronco. Posteriormente, evoluiu com hematêmese volumosa e instabilidade hemodinâmica. Exame físico: macroglossia, equimoses periorbitais e hepatoesplenomegalia; demais sem alterações. Exames: Hb 9,2 g/dL, ht 27%, GGT 333 u/L, FA 441 u/L, LDH 344 u/L, PCR 107 mg/L, TAP 1,36, TTPA 33 seg (relação 1,15), com valores corrigidos após teste de mistura. Dosagem de fator VIII 27,5%, fator IX 47,9% e fator X 20%; troponina 428 ng/mL e BNP 776 pg/mL. Proteinúria em 24h: 5,38g. Eletroforese de proteínas séricas sem alterações. TC abdome: volumoso hematoma retroperitoneal à direita medindo 15,8 x 7 x 14,1 cm. ECOTT: disfunção diastólica do VE grau III (padrão restritivo), septo hiperrefrigente e aumento biatrial, compatível com doença de depósito. RNM cardíaca sugerindo amiloidose cardíaca. Realizada biópsia de tecido subcutâneo com resultado negativo para amiloidose. Biópsia de medula óssea