

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 hematemese 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

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