

transesofágico que mostrou lesão vegetante em valva aórtica. Também apresentou livedo reticular em membros inferiores sendo então iniciado investigação para estado de hipercoagulabilidade. Realizados Anti-SSA, Pesquisa de crioglobulinas, Anti-Coagulante lúpico, Beta2glicoproteína - todos não reagentes - e Anticardiolipina Reagente. Sendo aventado a hipótese de SAAF foi iniciado anticoagulação com melhora do LDH e das contagens de plaquetas. No mesmo período foi realizado dosagem de ADAMTS13 com atividade 6,8%. Paciente evoluiu com resolução completa dos sintomas neurológicos. **Discussão:** A PTT é um distúrbio hematológico raro que tem como característica pentade clássica: anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, disfunção renal, alterações neurológicas e febre. É mais prevalente em mulheres e sua mortalidade é elevada quando não diagnosticada e tratada de forma precoce. A fisiopatologia consiste na disfunção da ADAMTS13, uma enzima de clivagem do fator de von Willebrand que, uma vez não clivado, dá origem à formação de trombos na microvasculatura. O diagnóstico é confirmado através da dosagem da atividade da ADAMTS13, porém em muitos serviços sua dosagem ainda não estar disponível. Plasmaférese diária é a primeira linha de tratamento. Corticóides são usados em associação com a plasmaférese. Sendo o Rituximabe uma opção de segunda linha de tratamento, para pacientes refratários. Como diagnóstico diferencial deve-se considerar doenças reumatológicas principalmente SAAF pois a mesma pode ter apresentação clínica semelhante ao PTT. **Conclusão:** Por ser uma doença com alta morbimortalidade o diagnóstico precoce e o início do tratamento com plasmaférese deve ser imediato quando há a suspeita clínica não devendo aguardar a dosagem do ADAMTS13 pois o tempo de início do tratamento influencia no desfecho clínico da PTT.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.496>

NECROSE AVASCULAR DE CABEÇA DE FÊMUR SECUNDÁRIA AOS FENÔMENOS TROMBÓTICOS DA SÍNDROME DO ANTICORPO ANTIFOSFOLÍPIDE.

ABVD Santos, FAMO Meucci

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

As manifestações ortopédicas associadas à síndrome antifosfolípide (SAF) são raras e pouco conhecidas. Entre essas manifestações, a necrose avascular do osso permanece uma complicação incomum, sendo observada em apenas em 0,9% dos casos associadas a SAF primária. **Relato de caso:** Paciente feminina, 34 anos, advogada, sem antecedentes mórbidos conhecidos, negava uso de quaisquer medicações prévias, incluindo anticoncepcionais, referiu quadro de dor em topografia de quadril direito iniciada há cerca de 1 mês, com piora nos últimos dias, sendo exacerbada durante movimentação. Negava despertar noturno, febre, alteração de força motora. Fazia uso de analgesia simples, porém apenas com alívio parcial. Não houve relato de trauma local. Negava cirurgias prévias. O exame osteoarticular demonstrou dor a

movimentação do quadril direito. Não havia evidência de sinais inflamatórios locais, equimoses ou linfadenopatia inguinal ipsilateral. O restante do exame segmentar não revelou anormalidades. Em investigação propedêutica com imagens, a ressonância nuclear magnética do quadril revelou infarto ósseo da extremidade superior do fêmur direito. Exames bioquímicos revelaram Hb 13,2 Leucócitos 6280, diferencial normal e Plaquetas 210.000; INR 1,08, TTPa RT 1,48 (VN < 1,3) O teste da mistura TTPa 50/50 1,38, corroborando com um resultado positivo para um inibidor do fator de coagulação. Funções renal, hepática e tireoideana dentro da normalidade. VHS 45 mm/h (VN < 20), PCR < 0,04. O sedimento urinário não revelou presença de proteinúria. Eletroforese de proteínas sem alterações, DHL 195 (VN 149- 236). Pesquisa de marcadores reumatológicos demonstraram FAN não reagente, Fator reumatoide <10; Anti-DNA, Anti-Sm, Anti-SSa e Anti-SSb ausentes. Sorologias virais para Hepatites B e C, HIV e Sífilis também foram não reagentes. Ainda considerando a investigação sorológica, a pesquisa para anticoagulante lúpico foi positiva, anticardiolipina IgG 56 GPL e IgM 64 MPL. A triagem para outras trombofilias foi negativa (proteína C, proteína S, antitrombina III, pesquisa de mutação do fator V de Leiden e dosagem de homocisteína). Ao final dessa investigação, firmou-se diagnóstico de infarto ósseo isolado na cabeça de fêmur, revelando SAF como etiologia primária. A paciente foi então tratada iniciando anticoagulação com antagonista de vitamina K. O controle biológico após 12 semanas mostrou que os anticorpos anticardiolipina persistiam positivos e em altos títulos, assim como o e anticoagulante lúpico, confirmando o diagnóstico de SAF primária. **Discussão:** Envolvimento ósseo associado à SAF ainda é uma condição pouco reconhecida e não bem documentada, sendo este caso uma notificação de necrose avascular do osso, causada por trombozes de artérias terminais no osso subcondral, diagnosticado após avaliação clínica e laboratorial, excluindo outras etiológicas possíveis para o evento. A dor localizada é o principal sintoma da osteonecrose, mas esse infarto pode permanecer totalmente assintomático e seria descoberto incidentalmente em exames de imagem.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.497>

HEMOSTASIA E PAREDE VASCULAR: BIOLOGIA

PERFIL DE CITOCINAS PRODUZIDAS EM PACIENTES COM HEMOFILIA A ADQUIRIDA EM UM ESTUDO LONGITUDINAL

JO Frade-Guanaes^{a,b,c}, AP Racanelli^{a,b}, LH Siqueira^a, C Costa-Lima^a, SS Medina^a, NM Foschi^a, LGR Lima^a, AP Francisco^a, MP Colella^a, SAL Montalvão^a, GG Yamaguti-Hayakawa^a, MC Ozelo^{a,b}

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^b Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil