

predisponentes além da doença hemorrágica hereditária, e que respondeu à terapia com reposição do fator deficiente com resolução da hematúria e das alterações tomográficas em imagem de controle. Neste caso, por ser o paciente sabidamente hemofílico, o diagnóstico diferencial foi assertivo. Apesar de raro, é necessário incluir a LAG como diagnóstico diferencial nestes pacientes, a fim de evitar intervenções desnecessárias e que possam causar maior morbimortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.857>

AFIBRINOGENEMIA E ISQUEMIA ARTERIAL CRÍTICA: RELATO DE CASO

VOC Rocha^a, RS Martins^a, L Miloni^a,
M Krasilchik^b, EM Chaves^a, CMS Pinto^a,
SV Antunes^a

^a Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Afibrinogenemia congênita é distúrbio hemorrágico autossômico recessivo raro, caracterizado pela ausência de fibrinogênio detectável. Paradoxalmente, os pacientes podem apresentar episódios hemorrágicos e fenômenos trombóticos arteriais e venosos. A terapia antitrombótica ideal nesses pacientes é desconhecida. **Objetivo:** Relatar caso de portadora de afibrinogenemia que evoluiu com isquemia arterial crítica distal de membros inferiores (MMII) e necessidade de anticoagulação. **Relato de caso:** Paciente feminina, 39 anos, portadora de afibrinogenemia, em tratamento sob demanda, sem reposição recente. Iniciou quadro de cianose fixa de 3°, 4° e 5° pododáctilos esquerdos (PDE), com dor e queimação local, pulsos periféricos presentes. Pela queixa, iniciada Rivaroxabana na dose de 10 mg/dia, por 30 dias, com complicações hemorrágicas (sangramento uterino anormal e gengivorragia) apesar da reposição de fibrinogênio. Suspensa anticoagulação com piora do quadro. Foi internada e realizou Ultrassonografia doppler, angiotomografia de MMII, sem oclusão arterial de grandes, médios ou pequenos vasos. A investigação de anticorpo antifosfolípide, bem como perfil reumatológico foi negativa. Iniciada corticoterapia com prednisona 1 mg/kg/dia, além de AAS 100 mg/dia pela suspeita de vasculite. Evoluiu com piora de cianose em todos os PDE e lesões ulcerativas necróticas com infecção secundária no 5° PDE. Pela progressão e sem confirmação de doença arterial ou reumatológica, retomou-se a anticoagulação com Rivaroxabana na dose de 2,5 mg 12/12h associada a AAS 100 mg/dia pela possibilidade do fenótipo trombótico associado à afibrinogenemia, com melhora progressiva de cianose e dor em extremidades. Associada profilaxia com concentrado de fibrinogênio na dose de 2 g a cada 7 dias, sem intercorrências hemorrágicas, além de manutenção da anticoagulação considerando a evolução clínica favorável. **Discussão:** As manifestações clínicas dos distúrbios hereditários quantitativos do fibrinogênio (DHQF) são bastante heterogêneas, com três fenótipos clínicos: hemorrágico, trombótico ou assintomático. No fenótipo trombótico, apesar de mais raro, os baixos níveis de fibrinogênio não compensam o estado de

hipercoagulabilidade. Os estudos mostram relação entre as mutações genéticas e o fenótipo clínico, sobretudo nas mutações no gene da cadeia beta do fibrinogênio, além dos mecanismos compensatórios relacionadas aos baixos níveis deste. Nos DHQF existem níveis aumentados de trombina na circulação pela própria falta do substrato e esta também pode permanecer por mais tempo livre no plasma devido à ausência de inativação pela fibrina, podendo ocasionar fenômenos trombóticos. **Conclusão:** O manejo das complicações tromboembólicas ainda não está estabelecido, segue sendo desafiador e a escolha tem base no perfil clínico do paciente, balanceando o risco de sangramento e a progressão da trombose. O conceito de que portadores de coagulopatias hereditárias não tem predisposição a fenômenos tromboembólicos tem sido revisto, seja pela melhoria dos tratamentos, seja pela longevidade alcançada, o que demanda a necessidade de maiores estudos que poderão guiar a conduta nesta população.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.858>

ASSOCIAÇÃO ENTRE A PRESENÇA DE EVENTO TROMBÓTICO E VARIÁVEIS DEMOGRÁFICAS, DE ESTILO DE VIDA E CLÍNICAS EM PACIENTES COM NEOPLASIAS MALIGNAS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL – RESULTADOS PRELIMINARES

VC Veiga^a, FR Moraes^a, SV Peres^a,
TLVDP Ostolin^a, CAF Yamada^a,
GNR Batistella^b, CA Clara^c,
FEA Chaddad-Neto^a, AM Baeta^a,
AB Cavalcanti^b

^a A Beneficência Portuguesa de São Paulo (BP), São Paulo, SP, Brasil

^b HCor - Associação Beneficente Síria, São Paulo, SP, Brasil

^c Hospital de Amor/Hospital de Câncer de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Introdução/Objetivos: Avaliar as características demográficas, de estilo de vida e clínicas associadas à presença de evento trombótico em pacientes com neoplasia maligna do sistema nervoso central (SNC). **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo multicêntrico do tipo coorte conduzido em cinco hospitais do Brasil com 177 adultos com neoplasia maligna do SNC de ambos os sexos diagnosticados entre início de 2021 a julho de 2023. Dados de prontuários foram analisados descritivamente e expressos em frequências absolutas e relativas, medidas de tendência central e dispersão. Foi analisada associação entre a presença do evento trombótico (qualquer evento sintomático ou incidental nas extremidades superior ou inferior objetivamente confirmados por meio de exame de imagem, exceto trombose de veia esplênica e eventos tromboembólicos arteriais) com as variáveis independentes através do Qui-quadrado, teste exato de Fisher e Mann-Whitney. Por fim, o Risco Relativo (RR) foi utilizado como medida de efeito. **Resultados:** A amostra foi composta majoritariamente por homens (n = 105; 60,7%). A média de idade foi de 52