

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