

durante 6 ciclos, com boa resposta. 15 (60%) pacientes iniciaram tratamento com pulsoterapia com metilprednisolona na dose de 30 mg/kg/dia por 3 dias (dose máxima: 1000 mg/dia) e 1 (4%) paciente optou-se em iniciar tratamento com imunoglobulina na dose de 1 g/kg/dia por 2 dias, já que paciente havia recebido vacina com vírus atenuado na semana anterior. Esta paciente não respondeu adequadamente a imunoglobulina sendo realizado prednisolona sem resposta sustentada e optou-se em realizar dexametasona durante 6 ciclos com resposta adequada. Dos 15 pacientes submetidos a pulsoterapia, 7 tiveram resposta adequada e receberam alta com prednisona 2 mg/kg/dia com posterior desmame de corticoterapia gradual. Porém 8 dos 15 pacientes não apresentaram resposta ao tratamento, sendo instituído imunoglobulina na dose de 1 g/kg/dia por 2 dias ou 0,4 g/kg/dia por 5 dias. Destes 8 pacientes que receberam imunoglobulina, apenas 1 apresentou resposta adequada com normalização da contagem de plaquetas e os outros 7 iniciaram dexametasona na dose de 20 mg/m² por 4 dias durante 6 ciclos. 4 pacientes dos 7 apresentaram resposta adequada e 3 pacientes não tiveram resposta sendo realizado subsequentemente azatioprina (2) e rituximab (1). Todos tiveram resposta adequada e 1 dos pacientes que iniciou azatioprina, optou-se em substituí-la pelo eltrobopag. **Discussão:** A proporção encontrada entre meninos e meninas acometidos foi de 1,7:1. A taxa de remissão final de 88% encontrada na PTI aguda reforça o conceito clássico de que ela é, no universo pediátrico, autolimitada e essencialmente benigna. PTI crônica desenvolvida por 12% da amostra está de acordo com os números classicamente descritos (10% a 20%). **Conclusão:** Em conclusão, o presente estudo observou que a apresentação da PTI no setor de hematologia pediátrica do nosso serviço foi semelhante à descrita nos estudos nacionais e internacionais, no que diz respeito à frequência entre os sexos, à evolução aguda ou crônica e a taxa de remissão completa sem uso de medicação contínua confirmaram que a PTI aguda na pediatria é essencialmente benigna e autolimitada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.505>

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA NA ADOLESCÊNCIA: REMISSÃO COMPLETA APÓS TRATAMENTO COM PLASMAFERESE E RITUXIMAB

BBL Alvarenga, GL Arca, E Manzo, JO Guerra, C Guidugli, MA Mauad, DMSLE Silva, M Higashi, ER Mattos, LBP Moreira

Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brasil

Introdução: A púrpura trombocitopênica trombótica (PTT) é uma síndrome hemorrágica grave e rara na pediatria, caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, plaquetopenia e oclusão microvascular. Comprometimento neurológico e renal podem ou não estar associados. Essa patologia está relacionada à presença de trombos ricos

em plaquetas e fator de von Willebrand na microvasculatura e, na maioria das vezes, associada a deficiência funcional grave da ADAMTS13, uma metaloprotease plasmática clivadora do fator de von Willebrand. A taxa de mortalidade é de aproximadamente 20% e o manejo inicial inclui plasmáfereze e corticoterapia. O objetivo deste trabalho é relatar o caso de um paciente com PTT refratária à plasmáfereze e corticoterapia que alcançou remissão da doença após tratamento com rituximab e plasmáfereze. **Relato de caso:** Paciente, 16 anos, feminina, negra, iniciou quadro clínico com dor abdominal e bicitopenia (hemoglobina (Hb): 5 g/dL; plaquetas (plaq): 30.000/mL). Encaminhada ao serviço de referência em que foi evidenciado Hb: 5 g/dL, plaq: 35.000/mL, reticulócitos: 9,0%, bilirrubina total (BT) aumentada às custas de bilirrubina indireta (BI) (BT: 2,03 mg/dL, BI: 1,15 mg/dL) e desidrogenase láctica (DHL) aumentada (DHL: 1985 U/L). Ausência de alterações neurológicas e renais. Avaliada lâmina do sangue periférico com presença de mais de 5 esquizócitos/campo. Diagnosticado PTT e iniciado corticoterapia com prednisona 1 mg/kg/dia e plasmáfereze. No segundo dia de plasmáfereze, paciente apresentou confusão mental, realizado tomografia de crânio sem alterações e encaminhada à unidade de terapia intensiva (UTI). Paciente recuperou estado neurológico de base no dia seguinte. No sétimo dia de plasmáfereze, os exames mantinham padrão de hemólise e as plaquetas mantinham-se baixas (10.000/mL), então optou-se em iniciar vincristina semanal (2 mg). No 13º dia de plasmáfereze, paciente apresentou piora do padrão respiratório com necessidade de intubação orotraqueal e consequente piora do DHL (5182 U/L) e permanência da plaquetopenia (25.000/mL). Devido refratariedade da PTT com plasmáfereze (13 dias) e uma dose de vincristina, iniciou-se rituximab semanal (375 mg/m²) associado à plasmáfereze diária. Após 14 dias de intubação orotraqueal e 2 doses de rituximab, paciente foi extubada e apresentou melhora laboratorial (hb: 10,8 g/dL plaq: 240.000/mL; DHL: 625 U/L; BT: 0,45 mg/dL). Após 25 procedimentos de plasmáfereze e 4 doses de rituximab, paciente alcançou remissão completa da doença e recebeu alta da UTI. Na enfermaria, realizou desmame da corticoterapia gradativamente. Atualmente, paciente permanece em remissão completa da doença há 1 ano e em acompanhamento ambulatorial. **Discussão e conclusão:** Embora a plasmáfereze terapêutica associada à corticoterapia como tratamento de primeira linha da PTT tenha aumentado a sobrevida dos pacientes, há um subgrupo que não alcança resposta completa sendo considerados refratários (cerca de 10%). Nos casos de pacientes com PTT refratários à plasmáfereze, várias terapêuticas vem sendo empregadas a fim de diminuir a morbimortalidade como relatado no caso. Diante de um paciente com hipótese diagnóstica de PTT, torna-se imprescindível o encaminhamento para um centro especializado com disponibilidade de plasmáfereze, já que esta terapia reduz a morbimortalidade e altera o prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.506>

