

^c Programa de Terapia Celular, Oncoclínicas São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A púrpura trombocitopênica trombótica (PTT) é uma doença aguda, potencialmente fatal, caracterizada por trombocitopenia e anemia hemolítica microangiopática. Outras manifestações podem incluir alterações no nível de consciência e insuficiência renal. **Objetivos:** Descrever o caso de uma paciente gestante com o diagnóstico de Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) que evoluiu com necessidade de múltiplas linhas de tratamento e ressaltar o desafio diagnóstico e terapêutico das microangiopatias na gestação. **Métodos e resultados:** Mulher, 33 anos, antecedente de epilepsia idiopática controlada com Levetiracetam, dois abortos prévios de primeiro trimestre, apresentou-se com 23 semanas de gravidez com plaquetopenia moderada em rotina pré-natal (52 mil), anemia normocítica e normocrômica (Hb 11.3 g/dL) e elevação leve de transaminases, sem sintomas associados. O exame físico e níveis pressóricos normais, mas a ultrassonografia gestacional evidenciava restrição de crescimento intrauterino com Doppler alterado. Internada para investigação e medidas para síndrome HELLP, paciente apresentou piora do quadro clínico mesmo após a resolução da gravidez com progressão da plaquetopenia (nadir de 6 mil), detecção de esquizócitos no esfregaço, confusão mental e evento isquêmico cerebral culminando com afasia motora. O escore PLASMIC era de 7 pontos com alta suspeição para PTT. Foi iniciada plasmáfereze diária e corticoterapia, sem resposta adequada após 6 dias. Foi então associado Caplacizumabe com rápida ascensão plaquetária e sucesso na interrupção da plasmáfereze. A dosagem de ADAMTS13 foi inferior a 0.1% com titulação de inibidor de 33 U.B., além de exoma negativo para PTT congênita. Por persistência de ADAMTS13 baixo foi realizado Rituximabe por 4 doses, mas houve exacerbação da PTT após suspensão do Caplacizumabe, sendo preciso retomar as trocas plasmáticas, realizar curetagem de restos placentários secretores de beta-HCG e associar Ciclofosfamida para atingir novo controle de doença. Após 15 meses do diagnóstico a paciente encontra-se em remissão completa e com reversão do déficit neurológico. **Discussão:** A hipótese de PTT deve ser aventada nos casos de microangiopatia trombótica (MAT) na gravidez e, nesse contexto, é importante diferenciá-la quanto à sua etiologia congênita ou imune. Nos casos em que há elevada probabilidade clínica de PTT, o tratamento não deve ser postergado enquanto se aguarda a quantificação da atividade de ADAMTS13 e do inibidor, uma vez que a mortalidade materna e fetal pode atingir 90%. Diferentemente da pré-eclâmpsia grave em que a interrupção da gravidez é importante para a resolução da síndrome, na PTT o curso clínico da doença não é alterado, de modo que a resolução da gestação segue indicações obstétricas. Muito embora ainda haja pouca evidência sobre a segurança do uso do Caplacizumabe em gestantes, o uso do anticorpo monoclonal esteve associado em pacientes não gestantes à ascensão plaquetária mais rápida, a menor mortalidade e a menor tempo de internação e teve papel importante no controle da PTT na puérpera do caso em questão. **Conclusão:** A PTT pode ser mais comum na gravidez e deve ser lembrada no diagnóstico diferencial de MAT. Esse caso ilustra a importância do reconhecimento

precoce dessa condição e das novas terapias disponíveis para obtenção de melhores desfechos. Estudos que avaliem a segurança e a eficácia do Caplacizumabe em gestantes serão importantes para orientar o manejo nessas pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.145>

DISTRIBUIÇÃO DE CASOS DE DOENÇAS FALCIFORMES CONFORME CONTEXTO SOCIOECONÔMICO DE DIFERENTES MUNICÍPIOS DE UM ESTADO DO NORDESTE BRASILEIRO

PLS Nunes ^a, MFR Ribeiro ^a, MFC Sousa ^b,
RAM Ferreira ^a, MFS Vieira ^a, AFF Penha ^a,
A Zagmignan ^a, SFC Souza ^c, SA Costa ^a,
CP Costa ^a

^a Centro Universitário do Maranhão (CEUMA), São Luís, MA, Brasil

^b Centro de Hematologia e Hemoterapia do Maranhão (HEMOMAR), São Luís, MA, Brasil

^c Universidade Federal do Maranhão (UFMA), São Luís, MA, Brasil

Objetivo: Analisar a distribuição de casos de doenças falciformes em relação ao índice de desenvolvimento humano (IDH) e à mortalidade infantil em um estado do nordeste brasileiro. **Métodos:** Trata-se de um estudo transversal realizado com os dados do único hemocentro do estado do Maranhão, Brasil. Dados sobre o diagnóstico, sexo, idade e município de residência dos pacientes atendidos nesse centro foram resgatados dos prontuários eletrônicos em 2024. Dados sobre IDH e mortalidade infantil municipais, obtidos do último censo demográfico do Brasil realizado em 2022 pelo Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística, foram categorizados em IDH baixo/médio quando < 0.69 e mortalidade infantil média/alta quando > 10 óbitos a cada mil habitantes. Análise descritiva e bivariada por meio do teste Qui-Quadrado e Exato de Fisher foram empregadas. **Resultados:** Dos 1.736 pacientes atendidos no hemocentro do estado do Maranhão, 74 apresentaram dados perdidos em variáveis de interesse e foram excluídos da análise. Assim, a amostra total incluiu 1.662 indivíduos, dos quais 50,78% eram do sexo masculino e 67,49% eram oriundos da macrorregião norte do estado. A mediana da idade foi 16 (IQ25%:9; IQ75%:25). Quanto ao diagnóstico, 92,24% da amostra possuía anemia falciforme ou B-talassemia e 7,76% possuíam a doença em heterozigose. A análise bivariada demonstrou diferença significativa quanto à distribuição dos casos de doença falciforme conforme o IDH municipal; 70,76% desses pacientes residiam em municípios de IDH considerado baixo ou médio ($p=0.036$). No entanto, não encontramos diferenças quanto à distribuição dos casos de anemia falciforme quando consideramos os índices de mortalidade infantil municipais ($p=0.24$). **Conclusão:** As doenças falciformes afetam de forma desproporcional indivíduos que estão inseridos em contextos sociais mais desfavoráveis no estado do Maranhão, especialmente em municípios de baixo/médio IDH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.146>