

regiões e grupos étnicos, menos impactados, devem ser analisados, considerando subnotificações e menor acesso à saúde, destacando a necessidade de análises adicionais. Esses estudos são fundamentais para criar programas de saúde pública mais eficazes e inclusivos, visando reduzir os óbitos por PTI. Pesquisas futuras devem explorar causas das disparidades, incluindo fatores genéticos, ambientais e sociais que influenciam a suscetibilidade à doença. Melhorar a coleta de dados e o monitoramento é crucial para garantir que todos os segmentos populacionais sejam adequadamente representados, permitindo políticas de saúde pública adaptadas às necessidades específicas de cada grupo e região.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.924>

PADRÕES DE RESPOSTA DISTINTOS AO CAPLACIZUMABE E À PLASMAFÉRESE EM PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA: RELATO DE CASO

NWM França, TO Boechat

Instituto Estadual de Hematologia do Rio de Janeiro
(HEMORIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é causada pela atividade reduzida da ADAMTS13. Há formação de trombos ricos em plaquetas de pequenos vasos que causam trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática e disfunção de órgãos. O padrão ouro terapêutico atual é o tripé: imunossupressão, Plasmaférese (PEX) e Caplacizumabe (Capla), realizados ao mesmo tempo. **Objetivo:** Apresentar um caso de PTT com uso de Capla e PEX em momentos distintos do mesmo evento agudo, com padrões de resposta diferentes. **Relato de caso:** Sexo masculino, 49 anos de idade, iniciou em outubro de 2022 quadro de confusão mental e equimoses, associado à anemia e trombocitopenia. Apresentava padrão de microangiopatia trombótica com esquizócitos, hemoglobina 6,4 g/dL, VGM 88fL, plaquetas 18 mil/mm³, LDH 1312U/L, bilirrubina indireta 1,62 mg/dL, reticulocitose, INR 1.14, creatinina 2,4 mg/dL e troponina 1097 pg/mL, configurando PTT de alto risco. Apresentava um Plasmic Score 06. A dosagem de ADAMTS13 < 0,2% e título do inibidor de 32 U.B. confirmou o diagnóstico. Não foi possível iniciar PEX nos primeiros dias devido falta de insumos. Havia disponibilidade de apenas 5 doses de Capla. No D1 foi instituído terapia com pPlasma Fresco Congelado (PFC), metilprednisolona 1g/dia por 3 dias seguido por prednisona 1 mg/kg/dia, Capla 10 mg por 5 dias e no D4 foi iniciado o Rituximabe (375 mg/m² – 4 doses semanais). Após 5 dias do início do Capla o paciente atingiu Resposta Clínica (RC), porém houve exacerbação 5 dias após o término da medicação. No D11 foi iniciada a PEX, mantendo critério de refratariedade até o 5° dia após seu início, com atividade da ADAMTS13 de 4.4% nesse momento. Apenas após o 6° dia houve ascensão plaquetária, atingindo nova RC no D20, 9 dias após o início da PEX. Durante a internação o paciente evoluiu com insuficiência respiratória com necessidade de ventilação mecânica, pneumonia e AVE isquêmico, porém, após a RC, evoluiu com melhora clínica progressiva e extubação. Recebeu alta após a segunda RC, com desmame

ambulatorial do corticoide. Até o momento se mantém em remissão, com sequelas neurológicas relacionadas a memória e concentração. **Discussão:** O paciente já apresentava ao diagnóstico evidências de PTT de alto risco, evoluindo com graves complicações. A necessidade de indução de RC nesses casos é urgente e a eficácia do Capla sem PEX tem sido documentada nos últimos anos. Na impossibilidade de realização imediata de PEX, foi possível iniciar o Capla associado ao PFC e imunossupressão, induzindo rápida RC, em 5 dias. A mesma resposta não foi evidenciada quando iniciada a PEX no contexto da exacerbação, demorando quase o dobro de tempo para atingi-la. Ainda assim, provavelmente essa resposta ocorreu em decorrência da resposta imune em curso com o aumento da atividade da ADAMTS13 duas semanas após o início da imunossupressão. Provavelmente, se não houvesse a disponibilidade do Capla e se a PEX fosse iniciada desde o D1, o paciente manteria atividade de doença por longo período, aumentando o risco de óbito. **Conclusão:** O uso do Capla em momento distinto da PEX no mesmo evento agudo da PTT nos permitiu observar melhor resposta ao Capla, evidenciando sua eficácia mesmo na ausência da PEX.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.925>

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA COM EVOLUÇÃO CLÍNICA ATÍPICA: RELATO DE CASO

LFM Olivatto, RS Martins, MLRO Almeida,
RCR Queiroz, VL Costa, PDS Perez, BM Oliveira,
VR Ferrarez, R Vaez, DM Lourenço

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

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma doença rara, com incidência anual de 2 a 6 casos por milhão de habitantes, considerada uma emergência médica que, se não tratada, possui mortalidade de 90%. O reconhecimento da doença e o diagnóstico precoce são fundamentais para garantir maiores taxas de sobrevida na fase aguda. **Objetivo:** Relatar um caso de microangiopatia trombótica de evolução clínica atípica para PTT, com manifestações isquêmicas microcirculatórias ao longo de 4 anos, enfatizando os desafios diagnósticos. **Relato de caso:** Paciente feminina, 41 anos, apresentou eventos arteriais microcirculatórios de 2020 a 2024, incluindo déficits neurológicos agudos transitórios e síndrome coronariana aguda, sem obstrução arterial coronariana em cineangiocoronariografia. Em 2022, em contexto de suspeita de acidente vascular encefálico, houve a primeira identificação de anemia hemolítica (hemoglobina mínima de 8,8 g/dL) e plaquetopenia (50–60 mil/ μ L), tratada com prednisona 1 mg/kg/dia por suspeita de mecanismo autoimune, evoluindo com melhora das citopenias, mas permaneceu sem diagnóstico definitivo de microangiopatia trombótica. Entre 2022 a 2023, evidenciada creatinina em níveis estáveis de 1,3 a 1,4 mg/dL – taxa de filtração glomerular estimada por CKD-EPI de 53 mL/min/1.73 m² – sem alterações estruturais renais ou sedimento ativo. Em 2024, procurou atendimento com hipermenorreia com duração de 2 semanas precedendo

confusão mental e hipoestesia súbita de membro superior direito, caráter flutuante, com evidência de anemia hemolítica (hemoglobina 8,5 g/dL, reticulócitos 102942 μ L, DHL 520 U/L e haptoglobina < 7 mg/dL), plaquetopenia (18 mil/ μ L) e contagem de 5% de esquizócitos em sangue periférico. Realizado estudo de vasos em angiotomografia de crânio e pescoço, sem evidência de obstrução de grandes artérias. Após 2 semanas de internação, houve deterioração cognitiva e aumento vertiginoso de provas de hemólise (reticulócitos 225817 μ L e DHL 1597 U/L), com troponina T alta sensibilidade 63 ng/L, favorecendo diagnóstico de PTT. A dosagem de ADAMTS-13 de 8% no 4º dia de plasmaferese contribui para confirmação diagnóstica. O tratamento com plasmaférese, prednisona 1 mg/kg/dia e rituximabe (dose fixa de 1000 mg em D1 e D15) resultou em recuperação clínica e hematológica. **Discussão:** Este caso destaca a importância de investigar manifestações de PTT que não seguem o curso agudo típico. O desenvolvimento de sinais e sintomas ao longo de quatro anos previamente ao diagnóstico é incomum e sugere a necessidade de estudos adicionais para compreender condições associadas e fatores subjacentes. Casos como este ampliam nosso conhecimento sobre a diversidade fenotípica da PTT e enfatizam a importância de um manejo contínuo e personalizado para melhorar o prognóstico dos pacientes. **Conclusão:** A abordagem investigativa ampliada foi crucial para a intervenção apropriada no caso, sublinhando a necessidade de um diagnóstico diferencial abrangente para variações clínicas de microangiopatia trombótica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.926>

USO DO ELTROMBOPAGUE NO TRATAMENTO DA TROMBOCITOPENIA IMUNE CORRELACIONADA A IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL: RELATO DE CASO

P Vicari, KS Marques, IL Arce

Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

A Imunodeficiência Comum Variável (IDCV) é uma imunodeficiência primária com prevalência aproximada de 2–4:100.000, caracterizada por hipogamaglobulinemia, bem como concentrações diminuídas de IgA $\pm$ IgM, resultando em deficiência na resposta humoral, infecções de repetição e, frequentemente, acompanhada de doenças autoimunes, tais como anemia hemolítica auto imune, anemia perniciosa, colagenoses e Trombocitopenia Imune (PTI). A real incidência de PTI associada a IDCV ainda não é clara, sendo que os estudos mostram uma taxa variando de 7,5 até 25% dos casos e geralmente é tratada, com sucesso, com corticosteroides orais ou intravenosos e/ ou IGIV em altas doses. Entretanto, existem poucos relatos do uso de agonistas do receptor da trombopoetina no tratamento da PTI em associação com IDCV. **Objetivos:** Relatar um caso de paciente com PTI associada a IDCV refratária que respondeu ao uso de Eltrombopague. **Relato de caso:** Mulher de 51 anos com diagnóstico de IDCV há 3 anos, quadros de sinusopatia de repetição em uso de imunoglobulina para controle da hipogamaglobulinemia

(600 mg/kg a cada 21 dias). Após 3 anos do diagnóstico de IDCV paciente evolui com plaquetopenia imune. Inicialmente recebeu tratamento com corticóide alta dose (prednisona 1,5 a 2 mg/kg/dia) com resposta completa, porém sempre seguida de recaídas após tentativas de desmame. Paciente, durante sua evolução, recebeu tratamentos com Rituximabe e, posteriormente, dapsona ambos sem sucesso. Devido a acentuada plaquetopenia (1.000 a 3.000 mm^3) sintomática (petéquias em pele e mucosas, equimoses e hematomas em membros superiores e inferiores, epistaxe e gengivorragias) paciente foi internada duas vezes, recebendo imunoglobulina em altas doses (2g/kg) nestas ocasiões. Devido a refratariedade das propostas terapêuticas até então empregadas (plaquetas 8.000 mm^3), foi optado por introdução de eltrombopague 50 mg/dia com excelente resposta clínica e laboratorial, atingindo plaquetas 173.000 mm^3 após 2 semanas de início da terapia. A dose de eltrombopague foi modulada de acordo com a contagem mensal de plaquetas. A dose atual de eltrombopague é de 25 mg/dia e nenhum efeito colateral foi observado. **Discussão:** A substituição regular de imunoglobulinas nas doses de reposição de hipogamaglobulina não previne a ocorrência de PTI e exacerbações de trombocitopenia crônica na IDCV. Nestes casos, infusões de imunoglobulinas em altas doses são eficazes, apesar da substituição regular prévia de imunoglobulinas em uma dose de reposição. No presente caso, o uso do eltrombopague foi significativamente eficaz na resposta plaquetária, tirando a paciente do risco de sangramentos. Entretanto, estudos clínicos são necessários para se estabelecer dados mais robustos quanto a eficácia dos agonistas do receptor da trombopoetina na PTI associada a IDCV.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.927>

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA GRAVE CORTICORRESISTENTE: RELATO DE CASO

NZ Nigri, RM Júnior, GMP Rego, VR Ferrarez, IS Araújo, TEOM Cunha, GGN Mendonça, MVG Cordeiro, A Corrarello

Hospital Ipiranga, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI) é uma doença autoimune caracterizada por trombocitopenia isolada, sem outras anormalidades hematológicas. A patogênese envolve a produção de autoanticorpos contra glicoproteínas na superfície das plaquetas, como GpIIb/IIIa e GpIb/IX, levando à destruição acelerada das plaquetas pelo sistema reticuloendotelial, sobretudo no território esplênico. **Objetivo:** Relatar o caso de um portador de PTI que evoluiu com hemorragia digestiva alta grave e refratariedade ao emprego de corticosteroides e imunoglobulina humana. **Relato de caso:** Paciente masculino, 24 anos, previamente hígido foi admitido no setor de emergência com quadro de hematêmese importante e foi submetido a intubação orotraqueal para proteção de via aérea. Em exames admissionais, foi constatado plaquetopenia (34 mil). Foi realizada transfusão de plaquetas, com piora da plaquetopenia (9 mil). Aven-tada a hipótese diagnóstica de PTI, iniciada pulsoterapia com