

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). Aventura a hipótese diagnóstica de PTI, iniciada pulsoterapia com

Metilprednisolona 1g EV por 72 horas, sem resposta. Foi realizada nova pulsoterapia com Dexametasona 1g EV por 72 horas e novamente sem resposta, inclusive houve deterioração clínica importante com choque hemorrágico. Por fim, optado administrar Imunoglobulina Humana 1g/Kg EV por 48 horas. O paciente não apresentou melhora e houve queda da plaquetometria. Foi iniciado Eltrombopague 50 mg, com incremento plaquetário, entretanto o paciente cursou com hepatite medicamentosa secundária ao Eltrombopague. Suspensa terapia e, após normalização de enzimas hepáticas, reintroduzida a medicação (25 mg/dia). Posteriormente, paciente apresentou melhora clínica e laboratorial e recebeu alta hospitalar com 50 mil plaquetas, prescrição de Eltrombopague 25 mg/dia e Prednisona 30 mg/dia e retorno breve ao Hematologista. **Discussão:** A apresentação clínica da PTI pode incluir desde o surgimento de púrpura, equimose e, em casos mais graves, hemorragias mucocutâneas, trato gastrointestinal ou do sistema nervoso central. O diagnóstico desta condição é de exclusão, sendo assim necessário afastar condições que geram trombocitopenia, como infecções, neoplasias hematológicas e uso de medicamentos. O tratamento de primeira linha é a corticoterapia, podendo ser necessário o uso de imunoglobulina, agonistas da trombopoetina, anticorpo monoclonal como Rituximabe, outros imunossupressores e até mesmo esplenectomia. O Eltrombopague, utilizado no paciente acima, é um agonista do receptor de trombopoetina e interage com o domínio transmembrana do TPO-R e inicia cascatas de sinalização similares às da trombopoietina endógena, induzindo a proliferação e a diferenciação de megacariócitos provenientes das células progenitoras da medula óssea. **Conclusão:** A PTI pode ser considerada como leve à grave a depender das manifestações clínicas do paciente. O tratamento de primeira linha envolve o uso de corticosteroides, entretanto, em caso de resistência à esses, lança-se a mão de outras linhas de tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.928>

AValiação dos Índices Hematimétricos: Hemoglobina, Reticulócitos e Fração dos Reticulócitos Imaturos em Crianças com e sem Trombocitopenia Imune Primária

NC Hoppe^{a,b}, LB Pasqualoto^{a,b},
FG Nascimento^{a,c}, KN Pereira^a, ISO Tioda^{a,b},
CF Dutra^{a,b}, LE Oliveira^{a,c}, LB Casal^{a,c},
C Paniz^a, JAM Carvalho^a

^a Laboratórios de Pesquisas em Análises Clínicas Aplicadas (LAPACA), Departamento de Análises Clínicas e Toxicológicas, Santa Maria, RS, Brasil

^b Curso de Farmácia, Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil

^c Programa de Pós-Graduação em Ciências Farmacêuticas, Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil

Introdução e objetivo: Trombocitopenia Imune Primária (PTI) é um distúrbio autoimune caracterizado por uma baixa

contagem de plaquetas e aumento do risco de hemorragia mucocutânea. O objetivo foi avaliar os índices hematimétricos presentes no eritrograma, Hemoglobina (Hb), Reticulócitos (RET), e Fração dos Reticulócitos Imaturos (IRF) em crianças com e sem PTI. **Metodologia:** Foi realizado um estudo transversal, onde foram incluídos pacientes com idade entre 0 a 17 anos com diagnóstico de PTI atendidos em um Hospital Universitário no interior do Rio Grande do Sul. O grupo controle será composto por crianças saudáveis de 0 a 18 anos atendidos no mesmo hospital, onde foram excluídos pacientes com leucemias, neoplasias, doenças infecciosas e inflamatórias. As amostras foram coletadas através da técnica padrão de punção venosa, utilizando tubos contendo EDTA para a obtenção de sangue total. Os parâmetros hematológicos foram analisados por citometria de fluxo no equipamento XE-5000 (Sysmex). O IRF foi obtido como uma proporção da contagem de RET na área com forte intensidade de luz fluorescente no escartograma. O IPF foi determinado como um percentual da contagem de plaquetas na área com forte intensidade de luz fluorescente no diagrama de dispersão. **Resultados:** Os pacientes foram estratificados em dois grupos PTI e Controle. O grupo, PTI é composto por 37 crianças, sendo 14 (37,8%) do sexo feminino e 23 (62,2%) do sexo masculino, a mediana da idade neste grupo é de 6 (3–10) anos. Já o grupo controle composto por 142 crianças, sendo 72 (50,7%) do sexo feminino e 70 (49,3%) do sexo masculino, com a mediana de idade de 7 (3–12) anos, com $p < 0,424$. IRF no grupo PTI 19,5% (7,8–23,0) e no grupo controle 5,3% (3,6–6,5), com $p < 0,001$. Ret no grupo PTI 2,15% (1,42–3,67) e no grupo controle 1,22% (0,96–1,45), com $p = 0,006$. IPF no grupo PTI 16,7% (10,2–30,4) e no grupo controle de 2,0% (1,2–3,4) com $p < 0,001$. A hemoglobina no grupo PTI foi de 12,2 g/dL (10,1L–12,8) e o grupo controle 12,8 g/dL (11,9–13,4g) com $p = 0,019$. As plaquetas no grupo PTI foi de $18,0 \times 10^3/\text{mm}^3$ (5,0–42,5) e no grupo controle $297,0 \times 10^3/\text{mm}^3$ (244,0–354) com $p < 0,001$. Os leucócitos no grupo PTI foi de $7,97 \times 10^3/\text{mm}^3$ (5,21–10,79) com $p < 0,001$. **Discussão:** Neste estudo observamos um aumento nos valores dos índices IRF, IPF e Ret nos pacientes com PTI em relação aos controles. Além disso, foram observados valores menores para o grupo PTI em relação aos controle para a contagem de plaquetas e de Hb. Em relação à contagem de leucócitos não foi observada diferença significativa entre os grupos. IRF é elevado no aumento da eritropoiese (adquirida anemias hemolíticas, perda de sangue) e em situações tais como infecções agudas ou síndromes mielodisplásicas. O Índice de IRF, indica a velocidade de produção da série eritróide pela medula. Plaquetas reticuladas são plaquetas recém liberadas para circulação e que contém grande conteúdo de RNA. O IPF representa a taxa de produção das plaquetas, é o análogo dos reticulócitos imaturos para a eritropoiese. **Conclusão:** Nesse Estudo verificamos que o marcador IRF esteve aumentado nos pacientes com PTI em relação aos pacientes controle, o que poderia indicar uma maior atividade eritróide. Além disso, foi observada um aumento do valor de IPF nos pacientes PTI, indicando a presença de plaquetas imaturas na circulação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.929>