

gerenciamento de riscos, como por exemplo, sangramentos e trombooses que devem ser avaliados com cautela nestes casos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.933>

REVISITANDO A ABORDAGEM DIAGNÓSTICA E TERAPÊUTICA DA TROMBOCITOPENIA IMUNE NA ERA DA MEDICINA DE PRECISÃO

FSBF Chagas, MBV Lima

Hospital Universitário Professor Edgard Santos (HUPES), Salvador, BA, Brasil

O objetivo deste estudo é investigar as alterações imunogenéticas e ambientais que desafiam os modelos tradicionais da fisiopatologia da Púrpura Trombocitopênica Imune (PTI), buscando novas vias que possam influenciar a escolha e eficácia dos tratamentos. A pesquisa se baseou em uma revisão narrativa de artigos publicados nos últimos dez anos, utilizando as bases de dados PubMed e Google Scholar. Os resultados revelaram que as causas fisiopatológicas da PTI, como infecções virais e a presença de anticorpos anti proteínas plaquetárias, são mais complexas do que se pensava, indicando a necessidade de estudos mais aprofundados. A trombocitopenia frequentemente aparece como um achado incidental, exigindo uma análise cuidadosa dos sintomas hemorrágicos e trombóticos. A identificação do mecanismo imune por trás dessa citopenia é crucial, especialmente em casos crônicos que não respondem ao tratamento inicial. A abordagem diagnóstica clássica inclui hemogramas, testes para infecções virais, autoanticorpos e frações do sistema complemento, além de exames de imagem para detectar esplenomegalia. O estudo da medula óssea, embora opcional, pode fornecer informações valiosas. Recentes estudos destacam a importância de polimorfismos em genes como TNFA, IL-1B, IL-6 e IL-10, ligados a alterações imunológicas e trombocitopenia, sugerindo que alterações nesses genes podem levar a reações autoimunes. A tolerância imunológica das células T ocorre principalmente no timo, e a falha em manter essa tolerância pode resultar em autoimunidade. Genes como CTLA-4 e LRBA têm papéis reguladores na atividade celular T, e danos nesses genes podem levar a perda de tolerância. Além disso, a exaustão linfocitária T, caracterizada por marcadores como PD-1 e CD244, pode aumentar a susceptibilidade a neoplasias. Avanços terapêuticos têm sido significativos, com o uso de anticorpos monoclonais, inibidores de SYK e moduladores de receptores Fc. Esses tratamentos personalizados, adaptados ao perfil genético e imunológico do paciente, demonstram eficácia superior ao tratamento padrão, e incluem opções como ruxolitinibe e baricitinibe. Em conclusão, uma compreensão mais profunda das alterações imunogenéticas, aliada a terapias personalizadas, representa uma abordagem mais eficaz para o tratamento da PTI. Contudo, limitações como a escassez de dados em populações estudadas dificultam o avanço rápido na área. A disseminação do conhecimento sobre a complexidade da PTI pode estimular novos estudos e progressos terapêuticos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.934>

HEMOSTASIA E PAREDE VASCULAR: DOENÇAS DE COAGULAÇÃO E FIBRINÓLISE

HEMOFILIA A ADQUIRIDA ASSOCIADA À SÍNDROME NEUROLÓGICA RARA

MJS Vasconcelos, ACB Bomfim, BL Souza, GG Heck, JF Lopes, MM Dias, MG Duarte, WWF Costa

Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

Objetivo: Relatar caso de paciente com hemofilia A adquirida diagnosticada após cirurgia de pterígio que durante admissão teve diagnosticado quadro neuromuscular compatível com síndrome de Isaacs. De acordo com a pesquisa dos autores, apenas 1 caso semelhante foi relatado previamente em literatura. **Relato de caso:** Homem de 73 anos, agricultor, foi encaminhado para serviço de emergência por sangramento persistente no olho esquerdo 10 dias após cirurgia para retirada de pterígio. Paciente sem história pessoal ou familiar de discrasias sanguíneas. Fazia uso de losartana para HAS. Ao exame apresentava contrações musculares repetitivas (mioquímia) em membros superiores e inferiores, musculatura da face e língua e um único hematoma subcutâneo de cerca de 8 cm na coxa esquerda, sem outros achados. Exames laboratoriais mostraram discreta anemia (11,1 mg/dL), hematoscopia sem alterações, TTPA de 90,1s (R: 2,71) sem correção com mistura, dosagem do fator VIII de 0.0% e quantificação de inibidor de FVIII de 4646,48 UB. Foi manejado com estratégia de bypass com fator VII a fim interromper sangramento oftalmológico enquanto realizava imunossupressão combinada com corticóide 1 mg/kg e ciclofosfamida. Em 8 semanas do início da imunossupressão, seguia apresentando sangramentos cutâneos não graves e dosagem de fator VIII de 0,3%, com altos títulos de inibidor (3218 UB), tendo sido então optado por iniciar rituximabe. Evoluiu com níveis gradativamente maiores de Fator VIII e sem novos sangramentos. Foi ainda encaminhado a neurologia devido a mioquímia identificada na admissão e quadro clínico e eletroneuromiografia foram compatíveis com Síndrome de Isaacs. A investigação de causas secundárias ainda não elucidou doenças subjacentes. **Discussão:** A Hemofilia adquirida é uma síndrome rara, mais frequente na população idosa e que em até 50% dos casos pode ser uma manifestação secundária de uma doença oculta. Estima-se que a condição tenha uma incidência anual de até 1,5 casos por milhão de pessoas por ano e com uma elevada taxa de mortalidade, que pode variar entre 8% a 21%. A doença tem etiologia autoimune e o fator VIII é o mais comumente afetado, mas outros fatores da coagulação também podem estar envolvidos. Diferentemente da hemofilia hereditária, a hemofilia A adquirida costuma se apresentar mais frequentemente como sangramentos cutâneos, de víscera e músculos, e hemartroses são incomuns. A síndrome de Isaacs, por sua vez, é uma síndrome neuromuscular rara caracterizada por uma hiperexcitabilidade dos nervos periféricos, causando rigidez e fenômenos musculares conhecidos como mioquímias - contrações rápidas, involuntárias e localizadas dos músculos. A síndrome pode ser adquirida ou hereditária, sendo a primeira a forma mais comum. Em sua