

neoplasia oculta constatou bócio mergulhante e nódulo sólido em mama esquerda (BI-RADS 3), biópsias afastaram neoplasia maligna. Após desmame de prednisona em acompanhamento ambulatorial, evoluiu com alargamento de TTPA e episódios de melena e hematúria, sendo retornado corticoide em menor dose. Um ano após diagnóstico, mantendo corticoterapia e TTPA em torno de 1,75, foi readmitida no serviço devido a hematoma subcutâneo extenso em antebraço direito após trauma. Melhora do quadro com rFVIIa, pulsoterapia com metilprednisolona 500 mg por 3 dias seguida de prednisona e ciclofosfamida. Dois anos após diagnóstico, apesar de manutenção de prednisona 20 mg/dia, paciente evoluiu com recidiva, TTPA incoagulável e hematoma extenso em antebraço direito, sem melhora com prednisona e ciclofosfamida. Devido a refratariedade de quadro, paciente foi tratada com bortezomibe 0,65 mg/m², rituximabe 375 mg/m², ciclofosfamida 300 mg e prednisona 1 mg/kg/dia apresentando boa resposta. Dois meses após última recidiva, evoluiu com quadro de sepse, vindo a óbito. **Discussão:** O manejo da hemofilia A adquirida envolve o controle dos episódios hemorrágicos agudos, o tratamento da doença de base e o uso de medicamentos imunossupressores para erradicação do inibidor. A escolha do regime de imunossupressão de primeira linha pode ser estratificada pelo nível de atividade do fator VIII e pelo título do inibidor. Em pacientes com FVIII ≥ 1 UI/dL e título de inibidor ≤ 20 UB, o tratamento envolve corticosteroides (prednisona 1 mg/kg/dia) por 4 a 6 semanas. Enquanto em pacientes com FVIII < 1 UI/dL e título de inibidor > 20 UB, envolve corticosteroides associados a rituximabe ou ciclofosfamida. Para terapia de segunda linha, tanto rituximabe como ciclofosfamida podem ser utilizados, o que não houver sido usado na terapia de primeira linha. A incorporação do bortezomibe é uma proposta interessante no cenário de refratariedade desses pacientes, à medida que age diretamente nas células plasmocitárias, diminuindo a produção de anticorpos. Entretanto, deve-se atentar-se para eventos infecciosos relacionados ao tratamento imunossupressor. **Conclusão:** Espera-se que mais pacientes tenham acesso a inibidor de proteassoma, pois os desfechos relatados até o momento são promissores, com impacto na diminuição do tempo para atingir a resposta completa, apesar do risco de complicações infecciosas pelo amplo esquema de imunossupressão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1000>

COMPLICAÇÕES CARDÍACAS NA SÍNDROME DO ANTICORPO ANTIFOSFOLIPÍDEO

LD Ferreira, LBG Silva, FS Rodrigues

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Objetivo: A Síndrome do Anticorpo Antifosfolipídeo (SAF) é uma condição autoimune caracterizada pela produção de auto-anticorpos do tipo antifosfolipídicos (aPL) no sangue. Estes anticorpos interferem na coagulação sanguínea normal, aumentam os riscos de trombose venosa e arterial, abortos espontâneos além de outras complicações cardíacas e vasculares. O coração, como órgão dependente do fluxo sanguíneo

regular, é particularmente vulnerável aos efeitos da SAF, e o seu envolvimento representa uma das principais causas de morbidade e mortalidade em pacientes com essa doença. Esta revisão busca explorar a relação entre a SAF e o coração, com foco nos mecanismos patológicos associados e manifestações clínicas. Dessa forma, pretende-se explorar as implicações clínicas e impacto na saúde desses pacientes. **Metodologia:** A pesquisa bibliográfica foi realizada em bases de dados como PubMed, MEDLINE e Scielo, utilizando os seguintes termos: “Síndrome do Anticorpo Antifosfolipídeo (SAF)”, “Cardiotoxicidade”, “Anticorpos antifosfolipídicos (aPL)”, “Trombose venosa”, “Trombose arterial”, “Coagulação sanguínea” e “Vasculopatia”. Foram incluídos os estudos publicados nos últimos 5 anos, com foco em artigos originais, metanálises e diretrizes clínicas. **Resultados:** Foram 5 artigos selecionados para a revisão de literatura. **Discussão:** As principais alterações cardiovasculares na SAF envolvem diversos mecanismos que podem estar associados. O primeiro mecanismo envolvido é o fenômeno de hipercoagulabilidade. Na SAF, ocorre a produção de anticorpos antifosfolípidos que atuam sobre as proteínas anticoagulantes, impedindo o seu funcionamento adequado, e sobre plaquetas e outras células sanguíneas, gerando uma ativação errônea da cascata de coagulação favorecendo a formação de coágulos. Os coágulos formados podem ocasionar fenômenos de trombose em diferentes regiões do corpo e de microangiopatia trombótica gerando isquemia miocárdica. Outro mecanismo associado envolve o processo inflamatório crônico comum entre as principais doenças autoimunes. A resposta inflamatória sistêmica ocasionada por atividade dos anticorpos antifosfolípidos é responsável por danos ao endotélio vascular, levando a disfunção endotelial e favorecendo a formação de aterosclerose. Entre os principais efeitos cardiovasculares da SAF se destacam as disfunções valvares ocasionadas pelos eventos trombóticos. A trombose valvar pode manifestar estenose ou regurgitação associados a um possível quadro de insuficiência cardíaca. Por fim, outros eventos cardiovasculares que podem se desenvolver em pacientes com SAF incluem cardiomiopatia dilatada e a endocardite de Libman-Sacks, onde ocorre a formação de vegetações estéreis nas válvulas cardíacas. **Conclusão:** A Síndrome do Anticorpo Antifosfolipídeo (SAF) tem um impacto significativo na saúde cardiovascular dos pacientes. A compreensão dos mecanismos fisiopatológicos e das manifestações clínicas da SAF é fundamental para o diagnóstico precoce e tratamento adequado, a fim de prevenir complicações cardiovasculares graves e melhorar a qualidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1001>

COAGULAÇÃO INTRAVASCULAR DISSEMINADA: REVISÃO DE LITERATURA

LR Arêdes^a, DR Arêdes^a, MNCS Almeida^a, LFS Almeida^b

^a Afya Faculdade de Ciências Médicas de Ipatinga, Ipatinga, MG, Brasil

^b Universidade Nova Iguaçu (UNIG), Campus V, Nova Iguaçu, RJ

Introdução: A coagulação intravascular disseminada (CIVD) é uma condição médica complexa e potencialmente grave, com índice de mortalidade de 40%. Esse quadro é caracterizado pela ativação sistêmica da coagulação, a qual pode gerar trombose e/ou hemorragia com danos aos órgãos devido ao consumo de fatores de coagulação e plaquetas. Essa condição clínica surge como uma consequência de uma série de acometimentos subjacentes, incluindo infecções severas, traumas, complicações obstétricas, e doenças malignas, entre outros. Os tipos de CIVD incluem a trombótica evidente, hiperfibrinolítica e não evidente. A clínica do paciente é marcada por um ciclo patológico de coagulação e hemorragia, tornando o tratamento desafiador. Dessa forma, a abordagem deve ser individualizada e adaptada às necessidades específicas de cada paciente, considerando a gravidade da CIVD, a causa subjacente e a resposta ao tratamento inicial. O manejo bem-sucedido da CIVD geralmente requer uma equipe de cuidados intensivos e especialistas em hematologia. O diagnóstico precoce e o tratamento adequado são cruciais para melhorar o prognóstico e reduzir o risco de complicações graves associadas a essa condição. O objetivo desse trabalho é compreender sobre a complexidade da CIVD e os desafios de seu diagnóstico e manejo. **Método e objetivo:** Trata-se de uma Revisão de Literatura sobre a CIVD. Os dados foram colhidos da plataforma PubMed, com os descritores MESH escritos em inglês, *disseminated intravascular coagulation, treatment e leukemia*, os artigos encontrados foram escolhidos pelo título e texto. **Discussão:** Os sinais e sintomas da CIVD podem variar amplamente, dependendo da gravidade e da etiologia subjacente, dessa forma, podem surgir sinais hemorrágicos, de trombose ou sintomas gerais, como equimoses, hipotensão, taquicardia e febre. Para diagnóstico do quadro, exames como contagem reduzida de plaquetas, produtos de degradação de fibrina elevados ou dímero D, bem como tempo de protrombina elevado e fibrinogênio reduzido podem auxiliar. Além disso, existe o sistema de pontuação da Sociedade Internacional de Trombose e Hemostasia (ISTH), que ajuda a identificar o paciente com CIVD. Para ter sucesso no tratamento é preciso resolver a causa de origem e simultaneamente dar suporte ao paciente corrigindo as anormalidades de coagulação com as terapias de substituição (transfusão plaquetária e plasmática) ou realizar a modulação da trombina, com heparina ou concentrados de fatores anticoagulantes. O prognóstico dessa condição clínica não é favorável e possui um alto índice de mortalidade, sendo de extrema importância prevenir o surgimento desse quadro. **Conclusão:** Em suma, a CIVD é uma condição desafiadora que requer uma abordagem proativa e multidisciplinar da equipe de saúde, a fim de otimizar os resultados clínicos e reduzir a mortalidade associada. A identificação imediata desse quadro clínico é essencial para que haja uma intervenção certa, resolutiva e que seja capaz de corroborar com um bom desfecho clínico. Torna-se necessário que cada vez mais as pesquisas se aprimorem, principalmente em relação ao diagnóstico e tratamento, para que, consequentemente o cuidado prestado ao paciente seja mais efetivo, reduzindo as complicações e mortalidade.

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA NA GESTAÇÃO COMO CONSEQUÊNCIA DA SÍNDROME HELLP – UM RELATO DE CASO

FRA Melo-Filho ^a, JIOD Santos ^a, JO Vieira ^a,
LEL Leite ^a, MFH Costa ^a, PBT Ernesto ^a,
RA Assis ^a, RIN Rocha ^a, WAP Araújo-Júnior ^a,
LGF Lima ^b

^a Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

^b Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma microangiopatia trombótica rara caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia grave e isquemia de órgão-alvo por trombos ricos em plaquetas. Resulta de uma deficiência da proteína de clivagem do fator de von Willebrand, ADAMTS-13, cuja causas podem estar relacionadas a infecções virais, medicamentos e neoplasias. Nessa condição imunomediada, comum em gestante, ocorre hemólise, com alteração da estrutura física das hemácias, consumo de plaquetase elevação das enzimas hepáticas. Essa patologia apresenta taxa de mortalidade de 90% na ausência de tratamento imediato. A PTT predomina no sexo feminino (3:2) e entre mulheres negras (3:1). A gestação representa uma importante causa de PTT, devido a deficiência na produção endotelial da molécula de ADAMTS-13, uma metaloprotease que tem a função de clivar os polímeros do fator de Von-Willebrand multímeros responsável pela adesão e agregação plaquetária para controle adequado da hemostasia. **Objetivo:** Relatar a importância do diagnóstico e tratamento precoces da púrpura trombocitopênica trombótica relacionada à síndrome HELLP. **Relato:** Mulher, 26 anos, G1P0A0, com IG pela DUM de 17 semanas e 05 dias apresentou um quadro de cefaleia, náuseas e vômitos. Foi avaliada pela obstetrícia e realizou exames laboratoriais com evidência de anemia, HB 6,9 g/dL, plaquetopenia 47.000 mm³, desidrogenase láctica 2.964 UI/L, creatinina 1,6 mg/dL, ureia 49 mg/dL, TGO 131 UI/L e TGP 95 UI/L. Inicialmente, foi transferida para unidade de terapia intensiva aos cuidados da obstetrícia e feitas medidas para síndrome HELLP. Evoluiu com crises convulsivas refratárias, gengivorragia e equimoses. Diante da condução como síndrome hipertensiva da gestação, sem melhora do quadro e evidência de esquizócitos no sangue periférico foi aventado diagnóstico de PTT. Coletado ADAMTS-13. Após várias sessões de plasmaferese com resposta parcial, foi optado por realização de rituximabe (375 mg/m²) por semana e consequente remissão clínica e laboratorial da doença. **Discussão:** Devido à sintomatologia, bem como a gravidade clínica da PTT o diagnóstico e tratamento precoce são fundamentais. Visto que, é possível iniciar o tratamento baseado na classificação – Plasmic Score (de 0 a 7 pontos), que separa em três grandes grupos com risco baixo, intermediário (> 5 pontos – já com indicação formal de tratamento) e alto risco. Portanto, a classificação é fundamental como indicador de desfecho favorável para a remissão e sobrevida da gestação e do feto. A PTT tem diagnóstico e classificação corroborados com dosagem da atividade da ADAMTS-13 quando < 10%. A plasmaferese é a primeira linha de tratamento da doença e quando