

34 anos, teve trombose venosa profunda no membro inferior direito. Nega comorbidades, uso de medicações, de drogas ilícitas, de anticoncepcional e tabagismo. Foi então investigada quanto a trombofilias primárias e identificada mutação do FVL em heterozigose. Nesses 12 anos de acompanhamento, esse foi seu único evento tromboembólico. A paciente fez uso de Varfarina por 6 meses e após esse período usa apenas aspirina profilática, sem intercorrências. Paciente n°2, feminino, irmã caçula da paciente n°1, atualmente com 38 anos. Há 3 meses sofreu acidente vascular encefálico (AVE), evoluindo com hemiparesia completa à direita como sequela. Refere ser hipertensa leve controlada com losartana há 2 anos. Nega outras comorbidades, uso de outras medicações, de drogas ilícitas, de anticoncepcional e tabagismo. Após tal evento também foi investigada quanto a trombofilia primária, sendo detectada a mesma mutação que a irmã. Após AVE, está em uso também de aspirina, e atorvastatina. **Discussão:** A prevalência da mutação do FVL na população brasileira é de cerca de 2%. Sabe-se que esta mutação aumenta de 3 a 10 vezes a chance de eventos trombóticos, especialmente em homozigotos. Ademais, em um estudo realizado em Minas Gerais, a frequência da mutação do FVL foi observada em heterozigose em 7,52% dos indivíduos e em 0,36% em homozigose. Nos casos descritos neste trabalho, há duas irmãs com a mutação do FVL, em heterozigose, o que corrobora com os dados da literatura brasileira, porém uma não tem outros fatores de risco trombótico e a outra é hipertensa leve controlada. Entende-se que a irmã que é hipertensa, mesmo que leve e controlada, possui risco trombótico superior ao da irmã que possui apenas a mutação. A hipertensão arterial propicia o surgimento de aterosclerose e esta pode ser uma explicação para o fato de a irmã caçula ter desenvolvido um evento arterial e com sequela. Ambas as pacientes, mesmo em heterozigose, evoluíram com eventos antes dos 40 anos de idade, favorecendo o conceito de que esta mutação aumenta o risco trombótico independente do número de alelos comprometidos. Na heterozigose desta mutação, o risco não é desprovido de relevância clínica. **Conclusão:** Os casos ressaltam a significância da mutação do FVL como fator de risco para eventos tromboembólicos, mesmo em casos de heterozigose. Esse risco é ainda maior quando observadas outras causas, destacando a necessidade de mais estudos para confirmar essas associações e oferecer um acompanhamento mais assertivo para os pacientes, prevenindo agravos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1891>

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA EM PACIENTE JOVEM

VL Bueno, BM Moellmann, HJ Salgado,
GLP Medeiros, LMN Consorte, LB Reis,
LC Julidori, GG Pereira, FS Camargo, MPS Souza

Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVÁS), Pouso Alegre, MG, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de uma paciente de meia-idade com púrpura trombocitopênica trombótica e ressaltar a importância de reconhecer e diagnosticar esta patologia.

Material e métodos: Paciente do sexo feminino, 46 anos, previamente hígida, iniciou quadro de epigastralgia associada a vômitos. Ao exame, apresentava-se hipocorada, com petéquias, equimoses e dor à palpação abdominal. Hemograma evidenciou plaquetopenia (13.000 uL) e anemia (Hb de 9,8 g/dL). Levantada a hipótese de PTI, foi internada para investigação e iniciado corticoterapia, sem melhora. Evoluiu com quadro neurológico agudo e focal (confusão mental, afasia mista, astenia e mímica facial assimétrica). AngioTC de crânio sem alterações. **Resultados:** Após avaliação da equipe da hematologia, feita nova investigação laboratorial que evidenciou anemia hemolítica microangiopática (Coombs direto negativo, DHL aumentado, reticulocitose, bilirrubina indireta aumentada, presença de esquizócitos em sangue periférico e hemoglobinúria), sendo levantada a hipótese diagnóstica de Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT). Coletado dosagem de ADAMST13. Corticoide 1mg/kg/dia mantido, prescrito transfusão de plasma fresco congelado e monitorização de hipervolemia com diurético. Foi solicitado acompanhamento em UTI devido à gravidade do quadro e encaminhamento para serviço que faça plasmáfereze. **Discussão:** A Púrpura Trombocitopênica Trombótica é uma doença autoimune rara que envolve a coagulação sanguínea. Na maioria dos casos, o sistema imunológico reage contra a enzima ADAMTS13, o que faz com que o von Willebrand não seja clivado, causando trombos ricos em plaquetas e von Willebrand, levando a oclusão da microcirculação, principalmente do SNC e rins. A doença cursa com anemia hemolítica microangiopática, plaquetopenia, alterações em SNC, insuficiência renal e febre. Em adultos, o tratamento com eficácia comprovada é a realização de plasmáfereze, a qual deve ser instituída o mais precocemente possível e mantida até a normalização da contagem de plaquetas, a interrupção da hemólise e a resolução dos sintomas. O uso de glicocorticoides também pode ser associado. **Conclusão:** Trata-se de um caso de Púrpura Trombocitopênica Trombótica, em paciente com quadro inicial de epigastralgia associada a vômitos. Em um primeiro momento foi tratada como PTI, sendo que após evolução com sintomas neurológicos foi solicitada avaliação da hematologia e feito o diagnóstico. Reforçamos aqui a importância da avaliação criteriosa do hemograma em casos de plaquetopenia associada a outras alterações e sintomatologias. Lembrando que o diagnóstico e tratamento precoce da PTT é fundamental para o sucesso terapêutico. A paciente relatada foi transferida para serviço que realiza plasmáfereze, evoluindo com piora clínica e refratariedade ao tratamento, evoluindo para óbito poucos dias após.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1892>

RELATO DE CASO DE LINFOMA DE BURKITT – 1ª MANIFESTAÇÃO COM APENDICITE AGUDA

GM Camargo, LPD Carmo, LCD Silva,
ACC Miquelino, CBA Dantas, EP Silveira,
LC Julidori, LJ Salgado, MPS Souza, FS Camargo

Universidade do Vale do Sapucaí (UNIVÁS), Pouso Alegre, MG, Brasil