

estiverem inferiores a 20.000/mm³ e 30.000/mm³, conforme o trimestre de gestação. A terapia inicial é realizada com corticoides, os quais usualmente elevam os níveis de plaquetas, todavia, aos refratários, podemos utilizar imunoglobulina humana ou imunoglobulina anti D como terapias de resgate e, em últimos casos, a esplenectomia. Ademais, os anticorpos antiplaquetários, por serem da classe IgG podem atravessar a placenta e causar trombocitopenia em até 15% dos recém-nascidos de mulheres portadores de PTI. **Conclusão:** Dessa forma, a PTI é uma possível complicação durante a gestação, a qual normalmente responde à terapêutica de primeira linha, todavia, o uso crônico de corticoides, principalmente em pacientes com diabetes gestacional pode piorar os níveis de glicemia e acarretar complicações fetais, assim, outras medidas para o controle plaquetário se tornam necessárias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.897>

REGISTRO BRASILEIRO DE PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA: ANÁLISE DEMOGRÁFICA E PERFIL CLÍNICO DE UMA COORTE AMBISPECTIVA

TDR Nóbrega^a, T Boechat^b, D Fujimoto^c, SS Marcondes^d, S Bueno^e, S Tavares^f, A Prezotti^d, J Duarte^d, L Céspedes^g, E Okazaki^a, B Stefanello^{a,e}, C Costa-Lima^g, P Villaza^a, F Orsi^{a,g}

^a Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

^b Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^c Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSP), São Paulo, SP, Brasil

^d Centro Estadual de Hemoterapia e Hematologia Marcos Daniel Santos (HEMOES), Vitória, ES, Brasil

^e Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

^f Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

^g Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introdução: A púrpura trombocitopênica trombótica adquirida (PTTa) tem alta morbimortalidade, sendo o rápido diagnóstico e o tratamento adequado essenciais para o prognóstico dos pacientes. As evidências epidemiológicas e clínicas da PTT são derivadas de registros norte-americanos e europeus. Não há dados brasileiros de apresentação clínica, acesso e resposta ao tratamento ou prognóstico. **Objetivo:** Investigar o perfil epidemiológico e clínico de pacientes com PTT no Brasil. **Métodos:** Trata-se de um estudo ambispectivo de coorte, multicêntrico, em que os dados dos pacientes tratados em centros de referência foram coletados utilizando a Plataforma REDcap. Foram analisados evolução clínica, resposta ao tratamento, prognóstico e mortalidade de casos com diagnóstico no período de maio de 2018 a maio de 2023. Para o diagnóstico de PTT foi considerado PLASMIC score maior ou igual a 6 pontos ou dosagem

de ADAMTS13 inferior a 10% ou equivalente. **Resultados:** Completou-se 60 casos, distribuídos em 7 centros, 5 da região sudeste (SP, ES e RJ), um da região nordeste (CE) e um da região sul (PR). A mediana de idade foi de 36 anos (IQR 25 -46), 77% mulheres, 8% haviam episódios prévios de PTT e 6% tinham uma condição clínica subjacente, como doenças reumatológicas, oncológicas ou infecciosas. Quanto à clínica na admissão: 63% apresentavam sangramento leve, 20% febre, 63% alterações neurológicas graves (sintomas focais, confusão mental, convulsão ou coma), 18% sintomas digestivos (náusea, vômitos ou diarreia), 37% elevação de transaminases hepáticas, 20% piora renal (2% necessidade de diálise), 15% elevação de troponina e 8% instabilidade hemodinâmica. Sangramentos e sintomas neurológicos foram os de aparecimento mais precoces, 9 (IQR 4 - 16) e 11 dias (IQR 4-18) antes da hospitalização. A dosagem da atividade da ADAMTS13 estava disponível em 36 casos (60%), sendo todas abaixo compatíveis com PTT. Em relação ao tratamento: 89.7% realizaram plasmáfereze (iniciada em média 1 dia após a internação), 95% corticosteroides, 43% rituximabe e 5% caplacizumabe. A mediana de dias de plasmaférese foi 8 (5 -13) e de tempo de internação 13 (IQR 7-28.5); 24% dos pacientes foram inicialmente refratários, 73% tiveram remissão clínica ao final do tratamento e 15% exacerbação da PTT, 17% dos pacientes foram a óbito. Foram associados ao risco de óbito a idade ($p=0.003$); diarreia (OR 6.7 95% CI 1.1 - 40.1; $p=0.04$) e instabilidade hemodinâmica na admissão (OR 10.3 (95% CI 1.5 - 72.8; $p=0.02$). Total de 22 pacientes finalizaram 12 meses de seguimento, com 6 casos de recidiva (4 nos primeiros 6 meses), 7 casos com sequelas neurológicas (cefaleia crônica), 3 com sequelas cardiovasculares (hipertensão) e 2 psiquiátricas (ansiedade, depressão). O uso de rituximabe na fase aguda da PTT mostrou-se como o principal fator associado à ausência de recidiva nos 6 meses seguintes ao tratamento ($p < 0,001$). **Discussão/Conclusão:** A distribuição de sexo e idade foi semelhante à de outras coortes (Registro Francês, Oklahoma, Japonês, Harvard), sugerindo que essas características da PTT são consistentes entre populações geograficamente distintas. Em comparação com as coortes mais recentes, observamos um tempo prolongado para o diagnóstico (acima de 10 dias), uma alta prevalência de sintomas neurológicos graves e colapso cardiovascular já ao diagnóstico, tempo prolongado para a recuperação plaquetária acima de 10 dias) e duração da internação, e uma alta mortalidade relacionada ao quadro agudo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.898>

O USO DE IMUNOBIOLOGICOS NA PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA: DOS ENSAIOS À INCORPORAÇÃO NO SISTEMA ÚNICO DE SAÚDE

IBS Costa^a, IO Araujo^a, LF Suassuna^a, LB Mathias^b, NNS Magalhaes^c, JC Fabri^c, LANS Fonseca^b, DOW Rodrigues^d

^a Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Centro Universitário Presidente Antônio Carlos (UNIPAC), Juiz de Fora, MG, Brasil

^c Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora (SUPREMA), Juiz de Fora, MG, Brasil

^d Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é causada pela redução severa da atividade de ADAMTS13 com formação de trombos ricos em plaquetas em pequenos vasos, trombocitopenia e anemia hemolítica microangiopática. Tem risco de mortalidade de 10% a 15%. Seu reconhecimento exige terapia de plasmaferese e imunossupressão. Anticorpos monoclonais, como o Rituximabe (anti-CD20) e o Caplacizumabe (anti-vWF) têm mostrado alterar o prognóstico da doença, porém não são disponibilizados para esse uso pelo Sistema Único de Saúde (SUS). **Objetivos:** Avaliar o impacto do uso de medicamentos imunobiológicos na PTT e a disponibilidade dessa terapia no SUS. **Materiais e métodos:** Uma revisão integrativa foi realizada no MEDLINE/PubMed, utilizando os descritores: “Púrpura Trombocitopênica Trombótica/tratamento farmacológico”. Foram aplicados filtros de “texto completo gratuito, nos últimos 5 anos” e a categoria “livros e documentos” foi excluída. Foram incluídos 4 artigos completos nesse estudo e um guideline prático de 2022 com recomendações para diagnóstico e tratamento da PTT. Sites públicos foram consultados para analisar a disponibilidade de tratamento no SUS. **Resultados:** Uma meta-análise realizada em 2019 comparou a eficácia do Rituximabe com o tratamento convencional para PTT e demonstrou menor de recorrência associada ao uso do medicamento (OR: 0.40, IC 95%: 0.19-0.85) e maior de mortalidade do grupo com tratamento convencional (OR: 0.41, IC 95%: 0.18-0.91). O guideline recomenda seu uso que pode ser feito duas vezes na semana ou semanalmente, totalizando 4 ou 8 doses. O ensaio HERCULES randomizou 145 pacientes com PTT para receber Caplacizumabe ou placebo e constatou que o tempo médio para normalização da contagem de plaquetas foi menor com caplacizumabe do que com placebo (2,69 dias vs. 2,88 dias) e tais pacientes tiveram 1,55 vezes mais chances de ter uma normalização da contagem de plaquetas. A porcentagem de pacientes que tiveram recorrência da PTT durante o ensaio foi 67% menor com Caplacizumabe do que com placebo. O Caplacizumabe foi eficaz e bem tolerado nos pacientes com exacerbação da doença durante o tratamento nesse ensaio. Uma meta-análise de 2023 avaliou a adição ou não do Caplacizumabe para o tratamento da PTT. Os desfechos primários foram a mortalidade por qualquer causa e a hemorragia no tratamento. Os resultados referentes a mortalidade não apresentaram significância estatística e o Caplacizumabe foi associado a um aumento no risco de hemorragia na análise de ensaios clínicos randomizados (RR, 1,37; IC de 95%, 1,06-1,77) e recorrência (RR 3,81; IC 95%: 1,58-14,28). Seu uso é recomendado em casos de alta suspeita clínica de PTT ou alta pontuação na escala Plasmic. Esse medicamento foi aprovado pela ANVISA em 2021, porém não incorporado. **Discussão:** O Rituximabe demonstrou alta eficácia na prevenção de recorrências e menor taxa de mortalidade nos casos de PTT. O Caplacizumabe mostra redução significativa nos riscos de PTT refratária, exacerbações e tempo de resposta. Por isso ambas as drogas são primeira linha para PTT em diretrizes

internacionais. **Conclusão:** Os imunobiológicos representam um avanço significativo no tratamento da PTT, podendo melhorar os desfechos da doença e reduzir os custos da áferese terapêutica. No entanto, mais estudos são necessários e o custo dessa abordagem é um fator limitante para o Brasil.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.899>

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA POSSIVELMENTE HEREDITÁRIA. RELATO DE CASO

MGM Freitas, ACS Santos, SSS Araújo, LB Anastácio

Hospital Felício Rocho (HFR), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma doença rara com incidência maior no sexo feminino, com cerca de 5-10 casos/1.000.000/ano e idade média de diagnóstico entre 30 e 40 anos. É uma emergência hematológica e caracteriza-se por trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática, presença de esquizócitos no esfregaço de sangue periférico e dano orgânico potencialmente fatal. Pode apresentar-se na forma adquirida, sendo mais comum em indivíduos adultos e sem causa aparente, ou na forma hereditária, em indivíduos que apresentam história familiar positiva, com início na infância ou juventude, mantendo episódios recorrentes e persistência de deficiência severa de ADAMTS 13 mesmo durante a remissão. **Caso clínico:** Paciente JCS, 49 anos, sem relato prévio de comorbidades, admitida na sala de emergência após acidente automobilístico quando dirigia veículo e sofreu síncope. Em exames de admissão o hemograma apresentava contagem de 44.000 plaquetas, tomografia de crânio evidenciando 4 áreas de infartos cerebrais anteriores e eletrocardiograma em ritmo sinusal e sem outras alterações. Propedêutica cardiológica e neurológica negativas, sendo repetido hemograma e visto anemia em progressão e contagem plaquetária de 18.000, momento em que foi solicitado avaliação da Hematologia. O esfregaço de sangue periférico apresentava numerosos esquizócitos e o Plasmic Score era de 6 pontos caracterizando alto risco para PTT, neste momento foi optado pelo início de Plasmaferese de urgência em conjunto com corticoterapia. após 6 sessões a paciente apresentava contagem plaquetária normalizada e sustentada, bem como redução gradativa dos níveis de desidrogenase láctica e melhora da anemia. 4 semanas após a alta hospitalar e fora da crise foi coletado a Atividade da ADAMTS 13 com valor 0,2% e o Inibidor da ADAMTS 13 inferior a 0,2. Após estes resultados aventamos a possibilidade de PTT hereditária devido valores extremamente baixos de atividade e também de inibidor, sendo então coletado o exame de Painel customizado ADAMTS 13 com teste genético o qual se encontra em andamento para confirmação diagnóstica. **Discussão:** A PTT tem sua suspeição diagnóstica em pacientes que apresentam quadros de trombocitopenia acompanhados de anemia hemolítica microangiopática e sendo o Plasmic Score (PS) um bom indicador para intervenção em casos de alto risco visto elevada mortalidade se não for instituído tratamento adequado em tempo hábil. A doença acontece devido uma disfunção ou ausência da