

ADAMTS13, uma enzima de clivagem do Fator de Von Willebrand que uma vez não clivado, se acumula na circulação favorecendo agregação plaquetária e formação de trombos na microcirculação levando a disfunção orgânica. Como terapêutica em primeira linha temos a Plasmáfêrese, associada a corticoterapia. Rituximabe pode ser utilizado como segunda linha e nos casos hereditários a infusão programada quinzenal de Plasma Fresco Congelado (PFC). **Conclusão:** Por ser uma doença de mortalidade elevada, casos com trombocitopenia associados a anemia hemolítica microangiopática nos levam a suspeitar de PTT, o PS elevado serve como indicador de intervenção terapêutica, não devendo ser postergados a Plasmáfêrese se disponível, a corticoterapia e em situações onde não dispomos de Plasmáfêrese, a infusão de PFC para estabilizar o quadro, reduzir a hemólise intravascular e a possibilidade de dano orgânico fatal enquanto caminhamos na confirmação diagnóstica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.900>

MANEJO DE PACIENTE COM PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA E METRORRAGIA: RELATO DE CASO

JGM Lusvarghi^a, BMA Pacheco^a,
ACP Nascimento^a, AMD Santos^a,
APVA Munhoz^a, PHF Nogueira^b, MBC Suedt^b,
FP Campos^a, ATSO Rosa^c

^a Irmandade do Hospital da Santa Casa de Pocos de Caldas, Poços de Caldas, MG, Brasil

^b Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais (PUC Minas), Poços de Caldas, MG, Brasil

^c Santa Casa Saúde de Ribeirão Preto, Ribeirão Preto, SP, Brasil

Objetivos: O objetivo do trabalho é reforçar o manejo da PTI, demonstrando a importância do diagnóstico precoce, além de promover um tratamento individualizado à plaquetopenia, tendo em vista o amplo espectro de necessidades dos pacientes e respostas terapêuticas. **Descrição do caso:** Feminino, 18 anos, encaminhada ao hospital de referência no dia 19/07/2022 com queixa de metrorragia há 7 dias, sem outras queixas. A paciente foi diagnosticada aos dez anos com PTI e estava em acompanhamento ambulatorial com o serviço de hematologia. Já havia feito uso de prednisona 1 mg/kg/dia, sem resposta. Em 2022 havia feito uso de Dexametasona 40mg por 4 dias e Eltrombopague 50 mg sem resposta substancial e sustentável do quadro de plaquetopenia, atingindo plaquetas de 32000/mm³. Na admissão, a paciente apresentava-se prostrada, hipocorada 3+/4+, abdome livre, normotenso, sem sinais de irritação peritoneal. Ao exame ginecológico, evidenciava sangramento ativo e de grande intensidade. Os exames realizados na admissão mostraram uma hemoglobina de 7 g/dL, hematócrito de 24%, VCM de 80fL, série branca sem alterações e plaquetas 23000/mm³. Foi prescrito metilprednisolona 1g EV por dia, por 3 dias, não apresentando resposta clínica e laboratorial. Iniciado imunoglobulina humana 0,4 g/kg/dia por 5 dias, após fornecimento do SUS. Após sete dias de tratamento, devido a falha terapêutica, foi prescrito Ciclofosfamida 750mg/m² por um dia.

Houve significativa melhora clínica e interrupção completa do sangramento com as medidas adotadas, porém, não houve resposta laboratorial. Paciente recebeu alta no dia 29/07/22 com manutenção do Eltrombopague 50mg e orientação para controle ambulatorial junto ao serviço de hematologia do município para tentativas de outras terapêuticas. Paciente procurou hematologista em rede suplementar e judicializou Rituximabe, tendo feito uso desta medicação na dose de 375 mg/m² por semana por 4 semanas. Houve melhora da plaquetopenia atingindo níveis em torno de 350000/mm³. Foi optado pela suspensão do Eltrombopague em dezembro/2022 e paciente mantém plaquetometria normal até o presente relato. **Discussão:** A púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) é uma doença hematológica imunomediada adquirida que cursa com trombocitopenia (contagem de plaquetas com valor inferior a 100.000 plaquetas/mm³). A fisiopatologia da doença tem como cerne a produção de autoanticorpos anti-plaquetários que causam a remoção prematura das plaquetas da circulação pelos macrófagos do sistema reticuloendotelial, sobretudo os presentes no baço. Clinicamente, os pacientes podem ser assintomáticos em sua apresentação ou a doença pode se manifestar classicamente por petéquias e erupções purpúricas, podendo ocorrer algumas manifestações hemorrágicas, tais como o sangramento de mucosas. O diagnóstico de PTI é baseado na história, exame físico e presença de trombocitopenia isolada sem etiologia aparente. A avaliação da medula óssea é indicada somente em casos específicos. **Conclusão:** Este relato visa fazer uma revisão do tratamento de PTI e evidenciar que há casos que os pacientes não apresentam respostas mesmo após diversas linhas de tratamento, sendo necessária a disponibilização de outras medicações pelo SUS para tratamento da doença, diminuindo a morbimortalidade e melhorando a qualidade de vida do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.901>

ANÁLISE IN SILICO EM AQUAPORINA-1 PLAQUETÁRIA MUTANTE E REPERCUSSÕES TROMBOGÊNICAS

ARV Prudêncio, W Baleotti-Júnior

Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA),
Marília, SP, Brasil

Introdução/Objetivos: A aquaporina-1 (AQP1) é um canal regulador osmótico. Faz-se presente em diversas células, como hemácias e plaquetas. Nestas, aprimora a hemostasia intensificando o processo de balneamento e o estímulo à microvesiculação e ao espalhamento da superfície pró-coagulante. Mediante estudo plaquetário em ratos knockout e em plaquetas humanas, evidenciou-se baixa relevância da AQP1 sobre a hemostasia homeostática. Porém, a ausência da AQP1 sob injúria vascular foi capaz de imiscuir a trombogênese sem alterar a hemóstase. Outrossim, a análise de oócitos de ratas portadoras da mutação AQP1-H180A/R195V demonstrou leve ganho osmótico em homeostase. Essa mutação fora induzida num dos principais locais de regulação osmótica da AQP1, o poro Ar/R. Em humanos, a mutação AQP1-A45V determina o grupo sanguíneo Colton a partir dos alelos selvagem CO*A; e