

por acúmulo gradual de trombozes na vasculatura renal. A atividade plasmática da ADAMTS13 <10 UI/dL é altamente específica para PTT, a ausência do inibidor e a deficiência grave desta protease durante a remissão são fatores que falam a favor de PTTh. O diagnóstico definitivo é firmado com sequenciamento genético. A infusão de plasma geralmente é suficiente para tratar episódios agudos, embora sejam apropriadas infusões profiláticas regulares para quadros recorrentes. **Conclusão:** Diferenciar as etiologias de MAT é um desafio devido à frequente sobreposição das características clínicas entre elas. Nesse contexto, a solicitação da atividade plasmática da ADAMTS13 e seu inibidor consiste em uma ferramenta essencial para a investigação. A PTTh, embora rara, pode ter evolução grave na ausência de terapia específica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.905>

AValiação DO RISCO Trombótico RELACIONADO À ESPLENECTOMIA EM PACIENTES PORTADORES DE TROMBOCITOPENIA IMUNE

A Saldanha, E Okazaki, C Rothschild,
B Stefanello, P Prestes, V Rocha, P Villaça, F Orsi

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

Objetivos: O objetivo deste estudo é avaliar se há aumento do risco trombótico em pacientes portadores de trombocitopenia imune (PTI), especialmente nos pacientes submetidos à esplenectomia. **Métodos:** Estudo de coorte, retrospectivo, unicêntrico, com pacientes acima de 18 anos diagnosticados com PTI e que foram atendidos entre os anos de 2005 e 2021. Foi realizada análise descritiva de dados demográficos e clínicos, além de descrição do desfecho através da frequência de trombose no grupo submetido à esplenectomia (expostos) e não submetido à esplenectomia (não expostos), pareados por sexo, idade e tempo de diagnóstico, com comparação entre esses valores. Foram excluídos os casos de PTI secundária doenças infecciosas, neoplasia, imunodeficiência comum variável ou lúpus eritematoso sistêmico. **Resultados:** Foram incluídos 152 pacientes não esplenectomizados e 90 pacientes esplenectomizados. Em ambos os grupos houve predominância de pacientes do sexo feminino (75.5% e 78%), com mediana de idade à admissão de 34 e 32 anos respectivamente. A presença de hipertensão arterial sistêmica foi mais frequente no grupo esplenectomizado (27.7% vs. 16.6% $p=0.032$). Não houve diferença estatística em relação à presença de anticorpos antifosfolípidos entre os dois grupos e foi encontrada uma maior tendência à presença de fator antinuclear no grupo não esplenectomizado (28% vs. 18.1%; $p=0.07$). Dos 242 pacientes, 226 (93%) necessitaram de ao menos uma linha de tratamento. Em relação ao desfecho, a trombose ocorreu em 13 pacientes esplenectomizados (14.4%) contra 7 pacientes não esplenectomizados (4.6%). Portanto, a esplenectomia aumentou em três vezes o risco de trombose (OR 3.6, 95% CI 1.3 – 9.1; $p=0.01$). Este risco permaneceu após ajuste para sexo, idade, presença de anticorpos antifosfolípidos e comorbidades. Dos 13 pacientes que apresentaram trombose no grupo esplenectomizado, houve predominância de tromboembolismo

venoso (TEV) em 53.7% dos pacientes e trombose esplênica em 38.4%, sendo que um paciente teve trombose arterial e venosa concomitantemente. Oito desses eventos foram considerados provocados, sendo 5 dos 13 eventos (38.5%) associados à esplenectomia (< 90 dias). A mediana de contagem plaquetária no momento da trombose foi de $172.000/\text{mm}^3$ (IQR 33.5 – 367). Já em relação ao grupo não esplenectomizado, sete (4.6%) pacientes apresentaram trombose, sendo cinco eventos venosos (71.4%) e dois eventos arteriais (28.6%). Houve maior prevalência de TEV (57%). A maioria dos eventos foi não provocado (71.4%) e a mediana de contagem plaquetária ao desenvolvimento de trombose foi de $184000/\text{mm}^3$ (IQR 60 – 295). **Discussão:** Na nossa coorte, foi encontrado que a esplenectomia aumenta em três vezes o risco de desenvolvimento de trombose. Nos últimos anos vem sendo descritos eventos trombóticos venosos e arteriais em pacientes portadores de PTI, entretanto a causa de hipercoagulabilidade destes pacientes ainda é desconhecida. Considera-se que a própria doença leva a um risco trombótico aumentado, em especial quando associada a alguns tratamentos, como esplenectomia, e a fatores pessoais, como presença de comorbidades cardiovasculares e anticorpos antifosfolípidos. **Conclusão:** A esplenectomia, apesar de ser um tratamento bem tolerado e com possibilidade de remissão duradoura da PTI à longo prazo, leva a um risco trombótico persistentemente aumentado em pacientes portadores de PTI.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.906>

RELATO DE CASO: MANIFESTAÇÃO DE EPISTAXE EM PACIENTE COM SÍNDROME DE BERNARD SOULIER

MA Souza^a, MAF Chaves^a, MF Barros^a,
BDR Campos^b, GE Dresch^b, DL Queiroz^b

^a Universidade Estadual do Oeste do Paraná
(UNIOESTE), Cascavel, PR, Brasil

^b Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP),
Universidade Estadual do Oeste do Paraná
(UNIOESTE), Cascavel, PR, Brasil

A Síndrome de Bernard Soulier é uma condição hereditária rara, caracterizada por uma deficiência qualitativa e quantitativa das glicoproteínas de adesão plaquetária, resultando em plaquetas disfuncionais e consequente distúrbio de hemostasia. Apresenta-se clinicamente com sangramentos recorrentes como epistaxes, menorragia, melena e sangramento gengival, que podem levar a complicações graves. Este relato de caso descreve o atendimento de uma paciente com diagnóstico de Síndrome de Bernard Soulier em um Hospital Público no Oeste do Paraná. **Relato do caso:** LKSS, paciente do sexo feminino, 21 anos, deu entrada no pronto socorro do HUOP com queixa de epistaxe de moderada intensidade, a qual havia sido controlada com o uso de ácido tranexâmico, um agente hemostático. Ao exame físico, a paciente estava hemodinamicamente estável, apresentando um tampão nasal na narina esquerda, que havia sido inserido antes da sua chegada à emergência. Negou comorbidades e uso de medicações, exceto o uso de ácido tranexâmico para controlar as crises de sangramento e anticoncepcional injetável, que

era administrada mensalmente. A avaliação inicial mostrou os demais dados vitais dentro dos limites da normalidade. O eritrograma apresentou 5,14 milhões/mm³ de eritrócitos; hemoglobina de 12,7 g/dL; VCM 71,8 fL; HCM 24,2 pg; CHCM de 34,1 pg e RDW de 14,3%, indicando a presença de microcitose e hipocromia moderada. O coagulograma revelou resultados normais, enquanto o plaquetograma apresentou 34.000/mm³ de plaquetas contando com anisocitose plaquetária discreta e presença de macroplaquetas moderada., corroborando com o distúrbio hematológico existente. A paciente permaneceu com o tampão nasal por 24 horas, seguindo as orientações da equipe de otorrinolaringologia, para evitar a recorrência do sangramento nasal. Durante esse período, foi realizada uma vigilância constante do sangramento e da pressão arterial, e não foram observados eventos adversos significativos. Após a remoção do tampão nasal e a estabilização do sangramento, a paciente recebeu alta hospitalar com recomendações para acompanhamento ambulatorial. A Síndrome de Bernard Soulier é uma doença hereditária rara, de característica autossômica recessiva, causada pela deficiência do complexo glicoproteico GP-Ib-IX-V na superfície das plaquetas. Esse complexo é crucial para a adesão plaquetária ao endotélio lesado, etapa essencial para a formação do tampão plaquetário e, consequentemente, para o controle do sangramento. Os principais sinais clínicos desta condição incluem sangramentos espontâneos ou após traumas mínimos, como a epistaxe apresentada pela paciente em questão. Os exames laboratoriais revelam trombocitopenia moderada a grave, associada a anormalidades morfológicas das plaquetas, como anisocitose e macroplaquetas. A terapêutica para a síndrome baseia-se no tratamento dos sangramentos agudos e na prevenção de eventos hemorrágicos, além do acompanhamento hematológico. O diagnóstico precoce e a abordagem multidisciplinar são cruciais para o manejo adequado dessa síndrome rara. O controle dos sangramentos e a prevenção de complicações hemorrágicas são os principais objetivos no cuidado desses pacientes. Por meio de acompanhamento contínuo e tratamento adequado, espera-se que a paciente possa ter uma melhor qualidade de vida e evitar complicações graves associadas à Síndrome de Bernard Soulier.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.907>

PTI MULTIREFRATÁRIA E REMISSÃO APÓS INFECÇÃO POR DENGUE - RELATO DE CASO

JFDCL Casas^a, CS Silva^a, GF Mendes^a,
RLB Lacerda^a, NCD Amaral^a, GL Oliveira^a,
GA Carvalho^b, UGF Filho^b, NAHL Silva^c,
PHFDCL Casas^{a,c}

^a Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG),
Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais
(FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^c Instituto Oncoclínicas, Brasil

Objetivos: O presente relato visa descrever manejo clínico de paciente com púrpura trombocitopênica imunitária (PTI)

crônica e refratária à inúmeras condutas terapêuticas. Objetiva-se, também, relatar fenômeno controverso na contagem de plaquetas apresentado pela então paciente ao ser diagnosticada com dengue. **Material e métodos:** As informações foram obtidas por meio de entrevista clínica, análise de prontuário e revisão de literatura. O relato foi autorizado pela paciente por meio de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. **Relato do caso:** Trata-se de paciente do sexo feminino, 55 anos, diagnosticada com PTI com cerca de 22 anos, em 1990. Tendo em vista a falta de resposta com Prednisona (PDN), em 1991, esplenectomia foi realizada, com remissão até o início de 2017. Nova prescrição de PDN e Eltrombopag foram prescritos, sem resposta. Nova avaliação medular foi realizada em 2017, constatando hiperplasia da série megacariocítica. Biópsia de medula óssea e cariótipo sem alterações. Entre 2017 e 2018, terapias com Rituximabe e Azatioprina foram interrompidas, o que também ocorreu com Danazol, Ciclofosfamida e Vincristina, que foram associados individualmente a corticóides. Romiplostim foi iniciado no final de 2018, com falha no segundo mês de uso. PDN e Danazol foram associados ao Romiplostim, com bom resultado. Posteriormente, a paciente se infectou com dengue, resultando em uma resposta inesperada de aumento de plaquetas, alcançando valor de 600.000/mm³. Após melhora do quadro, iniciou-se desmame de PDN e aumento da dose de Romiplostim, com permanência de níveis aceitáveis do número de plaquetas. PDN foi suspensa 6 meses após o início do desmame, e Danazol suspenso cerca de 2 anos mais tarde. Desde então, a contagem de plaquetas da paciente é mantida com Romiplostim quinzenalmente. **Discussão:** O manejo da TPI é desafiador, já que, frequentemente, é difícil obter respostas plaquetárias duradouras com a maior parte das terapias, sobretudo, devido à sua patogênese heterogênea. O tratamento é ainda mais complexo na PTI refratária, na qual há persistência de contagens baixas de plaquetas, apesar do uso adequado das terapias convencionais. O tratamento da PTI refratária inclui esplenectomia, Rituximabe, agonistas do receptor de trombopoietina e/ou outros imunossuppressores. Essas opções apresentam boa resposta na maioria dos pacientes, mas ainda há dificuldade de manejo pela variabilidade de eficácia e de efeitos adversos de cada fármaco - situação evidenciada pelo relato de multi-refratariedade. Além disso, os desafios incluem possibilidade de piora da doença, toxicidade induzida por medicamentos e maior morbimortalidade hemorrágica e infecciosa. Uma hipótese que possa explicar a trombocitose durante infecção pelo vírus da dengue em tal paciente pode estar relacionada à semelhança dos antígenos plaquetários e dos antígenos virais, o que geraria menor reconhecimento e, consequentemente, menor destruição plaquetária. **Conclusão:** O presente relato demonstra (1) a necessidade de rever os atuais algoritmos de tratamento da PTI e buscar manejos terapêuticos individualizados; (2) que estratégias de terapias combinadas podem ser benéficas devido à heterogeneidade da patogênese; (3) a possibilidade deste caso índice servir de base para futuros estudos que investiguem a possível relação entre infecção do vírus da dengue e aumento dos níveis plaquetários na PTI.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.908>