

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>