

medicamentos utilizados para erradicação de *H. pylori* são facilmente encontrados e administrados por via oral, tem baixo custo, poucos efeitos colaterais, fácil adesão e altos índices de erradicação. Assim, é importante realizar a triagem de *H. pylori* nos portadores de PTI, evitando que o paciente seja submetido a um tratamento muito mais caro, invasivo e que pode apresentar sérios efeitos adversos. A pesquisa da bactéria deve fazer parte da estratégia de investigação laboratorial dos pacientes com PTI. **Conclusão:** É indicado efetuar a investigação da infecção por *H. pylori* em regiões onde a prevalência é elevada e, em caso positivo, os pacientes devem ser tratados para essa infecção. Além disso, a erradicação da bactéria *H. pylori* em pacientes com PTI tem um impacto positivo sobre a contagem plaquetária. Porém, mais estudos devem ser realizados para entender o mecanismo subjacente das respostas a terapia de erradicação da bactéria.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.133>

133

#### DEFEITO DO RECEPTOR DE TROMBOXANO A2: CAUSA RARA DE MANIFESTAÇÃO HEMORRÁGICA



G.M. Raitz, I. Garbin, L.N. Farinazzo, N.F. Beccari, M.S. Urazaki, A.L.J. Silva, C.R. Camargo, C.O. Borges, J.C. Oliveira, A.A. Garcia

Hospital de Base, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

**Objetivo:** Relatar caso de trombocitopenia hereditária por defeito no receptor de tromboxano A2 (TxA2) do Hospital de Base de São José do Rio Preto (HB-SJRP). **Metodologia:** Os dados foram obtidos por revisão do prontuário, após autorização prévia da paciente. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 47 anos, com diagnóstico prévio de doença de Von Willebrand (DVW), vem ao serviço de hematologia do HB-SJRP, para avaliação da necessidade de profilaxia com fator de Von Willebrand para cirurgia de ressecção de hamartoma retrorretal. Paciente com histórico de sangramento abundante após intervenções cirúrgicas, com necessidade de reposição de hemocomponentes. Além disso, apresenta sangramento mucocutâneo desde a infância, com uma pontuação de sangramento (*bleeding assessment tool-International Society of thrombosis and hemostasis*) igual a 13. Foram realizados exames em nosso laboratório de hemostasia para confirmação diagnóstica. Os resultados foram: contagem de plaquetas: 226.000/microL, Tempo de Protrombina e Tempo de trombo-plastina parcial ativado normais, Fator VIII: 153,4%, atividade cofatora da ristocetina: 97%, antígeno de FVW: 140%, sendo todos os valores dentro do intervalo de referência da normalidade. Com a história de sangramento relevante e consistente, prosseguimos a investigação com teste de agregação plaquetária que mostrou curva dentro da normalidade para o agente colágeno, hipogregação para baixas doses de ADP e epinefrina. Com o agente ácido araquidônico (AA) e o análogo de TxA2 (U46619) não houve agregação plaquetária. Ensaio de aglutinação com a Ristocetina foi normal. Diante dos exames,

excluimos a hipótese de DVW e aventamos a possibilidade de defeito relacionado ao receptor do TxA2. Como conduta pré-cirurgia orientamos transfusão de plaquetas durante o procedimento. **Discussão:** A ativação e agregação plaquetária após injúria vascular são etapas fundamentais para a formação do trombo. A plaqueta, antes de agregar, passa por um processo de ativação por diferentes estímulos, um deles envolve a formação de TxA2 a partir do AA. Defeitos tanto na cicloxigenase quanto no receptor do TxA2 (TxA2R) impedem agregação plaquetária com AA, enquanto o defeito no TxA2R impede agregação plaquetária com AA e o análogo de TxA2. Isso demonstra que o laboratório de coagulação precisa validar a agregação com análogo de TxA2 para que o diagnóstico diferencial seja feito. Sabemos que os defeitos apenas de agregação com ácido araquidônico, chamados de defeitos *Aspirina Like*, são mais frequentes que os defeitos do TxA2R, e podem ser causados tanto por mutação da enzima quanto defeito adquirido por uso de medicação bloqueadora da sua ação. Para diferenciá-los e detectarmos a mutação da enzima, utilizamos o estudo genético, que também se mostra importante para confirmar o defeito no TxA2R. **Conclusão:** As trombocitopenias hereditárias, incluindo defeito do TxA2R, são doenças raras e muitas vezes subdiagnosticadas, sendo o teste de agregação plaquetária uma importante ferramenta diagnóstica. A partir de alterações nos resultados deste exame, podemos nortear a investigação laboratorial em suspeitas de trombocitopenias, principalmente otimizar os estudos genéticos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.134>

134

#### IMUNOGLOBULINA HUMANA INTRAVENOSA: EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE HEMATOLOGIA TRATANDO PACIENTES COM PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IMUNE



D.A.O. Bernal, D.M. Lourenço

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

**Objetivo:** Descrever a eficácia e o perfil de efeitos adversos da imunoglobulina humana intravenosa (IGIV) em pacientes com púrpura trombocitopênica imune (PTI), assim como padronizar a infusão da IGIV com a intensão de adequar a ocupação de leito em hospital dia, evitando a hospitalização do paciente com PTI. **Material e métodos:** Estudo transversal, retrospectivo de análise de prontuário e entrevista telefônica, de todos os pacientes com diagnóstico de PTI que fizeram uso de IGIV e foram atendidos no hospital terciário, no período compreendido entre junho de 2016 até junho de 2019. **Resultados:** Dos 96 pacientes com diagnóstico de PTI, foram incluídos 19 pacientes (19.79%) que fizeram uso de IGIV em algum momento desde o diagnóstico, sendo 3 (15.79%) homens e 16 (84.21%) mulheres. A estratificação por idade foi realizada da seguinte forma: 18-30 anos (n=6, 31.58%), 31-40 anos (n=5, 26.32%), 41-50 anos (n=1, 5.26%), 51-60 anos (n=2, 10.53%) e >60 anos (n=5, 26.32%). A frequência dos eventos que levaram ao uso de IGIV em 65 ciclos é a seguinte:

sangramento cutâneo-mucoso: 39 casos, sangramento vaginal: 12 casos, associados a gestação: 10 casos, hemorragia digestiva alta/baixa: 03 casos, preparo para esplenectomia: 02 casos, hematoma subdural crônico: 02 casos, sangramento oftalmológico: 02 casos, cirurgia ginecológica: 01 caso, glossectomia: 01 caso, e sangramento pós aspirado de medula óssea: 01 caso. Efeitos adversos observados, temos: cefaleia (04 pacientes), hipotensão arterial (03 pacientes), calafrios (03 pacientes), dor torácica (01 paciente), hipertensão arterial (01 paciente), 08 pacientes referiram não ter apresentado reações adversas e em 05 pacientes essa informação é desconhecida. **Discussão:** IGIV está consolidada como terapia em situações de urgência. Nossos dados corroboram o perfil de segurança, onde o efeito adverso mais frequente é a cefaleia e na maior parte deles são fenômenos considerados como leves. Com a intensão de fornecer melhores cuidados, mantendo a eficácia sem expor a maior toxicidade, apresentações de IGIV 10%, que apresenta menor volume, tem sido testada em diversos trabalhos permitindo um tempo de infusão mais rápido, o que se traduz em melhor qualidade de vida para os pacientes. **Conclusão:** A importância de retratar nossa experiência com uso de IGIV está em poder descrever a eficácia alcançada e o perfil de segurança na nossa prática, num contexto de saúde pública, onde o arsenal terapêutico é reduzido. Percebemos que existem oportunidades de melhoria como a opção de oferecer infusões mais rápidas em pacientes selecionados, algo que em um serviço superlotado permite um uso mais eficiente dos recursos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.135>

135

#### MANIFESTAÇÕES CLÍNICO-LABORATORIAIS DE PACIENTES ADULTOS PORTADORES DE TROMBOCITOPENIA IMUNE DE CENTRO DE REFERÊNCIA DO CEARÁ

B.S. Kubrusly<sup>a</sup>, E.S. Kubrusly<sup>b,c</sup>, L.L.P.A. Ribeiro<sup>d</sup>, M.S. Kubrusly<sup>c</sup>, R.C.R. Pitombeira<sup>b</sup>, R.A. Ribeiro<sup>b</sup>, F.B. Duarte<sup>a,b,c</sup>

<sup>a</sup> Faculdade de Medicina, Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

<sup>b</sup> Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

<sup>c</sup> Faculdade de Medicina, Centro Universitário Christus (UNICHRISTUS), Fortaleza, CE, Brasil

<sup>d</sup> Faculdade de Medicina, Universidade de Fortaleza (UNIFOR), Fortaleza, CE, Brasil

Trombocitopenia Imune (PTI) é uma doença autoimune caracterizada por plaquetopenia isolada, podendo apresentar ou não sangramento cutâneo-mucoso e até hemorragia com risco de morte. PTI é uma doença hemorrágica adquirida comumente encontrada na prática clínica. O Serviço de Hematologia do Hospital Universitário Walter Cantídio da Universidade Federal do Ceará (HUWC - UFC) é o centro de referência do estado para acompanhamento e tratamento dos pacientes adultos portadores de PTI. No ano de 2015, 254 pacientes foram atendidos em consulta com

plaquetopenia. A avaliação laboratorial da trombocitopenia mostrou que 19 (7,5%) pacientes apresentam plaquetopenia de causas não imunológicas, a citar: deficiência de vitamina B12, mielodisplasia, pseudoplaquetopenia, púrpura trombocitopênica trombótica e trombocitopenia hereditária. Os demais 235 (92,5%) pacientes são portadores de PTI, sendo 187 diagnosticados com idade  $\geq 18$  anos e 48 iniciaram seguimento antes dos 18 anos de idade. Considerando o estudo de série dos pacientes adultos, a abordagem quantitativa mostrou: 154 (82,35%) do sexo feminino, idade média de  $42 \pm 16,62$  anos (mínimo: 18 anos e máximo: 88 anos); 145 (80,56%) com manifestações hemorrágicas, em ordem de frequência: equimose, petéquias, gengivorragia, sangramento menstrual, epistaxe, hematoma e pós-extração dentária. Um paciente apresentou sangramento de sistema nervoso central ao diagnóstico. O valor médio das plaquetas do encaminhamento de 143 dos pacientes diagnosticados na idade adulta é  $62.000/\text{mm}^3$  (mínimo:  $1.000/\text{mm}^3$  e máximo:  $167.000/\text{mm}^3$ ), sendo 55 (38,46%) com plaquetas  $< 30.000/\text{mm}^3$  e 37 (25,87%) com contagem de plaquetas  $\leq 20.000/\text{mm}^3$ , ou seja risco acrescido de sangramento e indica-se terapia com intuito de parar sangramento e levar à remissão completa (plaquetas  $\geq 100.000/\text{mm}^3$ ) ou pelo menos à resposta com plaquetas  $> 30.000/\text{mm}^3$ . Considerando os exames solicitados nos 187 pacientes: 167 (88,7%) realizaram teste para HIV, 169 (90,37%) realizaram teste para vírus hepatite C (HCV), 148 (82,25%) realizaram fator antinuclear (FAN), 121 (64,7%) para anticoagulante lúpico e 157 (83,95%) realizaram mielograma. Seis (3,22%) pacientes realizaram pesquisa do *Helicobacter pylori*. Nenhum paciente testado para HIV foi positivo. Dezoito (9,6%) dos pacientes diagnosticados na idade adulta apresentam PTI secundária associada, a citar: lúpus eritematoso sistêmico (5 casos), síndrome do anticorpo antifosfolípideo (5 casos), infecção por *Helicobacter pylori* (2 casos), leucemia linfóide crônica (1 caso), infecção pelo vírus hepatite C (1 caso), linfoma folicular (01 caso). Em conclusão, esse estudo descreve características clínicas e laboratoriais dos portadores de PTI acompanhados no serviço de Hematologia do HUWC-UFC. Por ser a PTI considerada diagnóstico de exclusão devido à falta de teste laboratorial específico, esse trabalho reforça a importância da avaliação dos pacientes com plaquetopenia, tanto para exclusão de causas não imunológicas quanto para o diagnóstico de trombocitopenia imune primária ou secundária. Assim, orienta-se que, após anamnese e exame físico detalhado, estudo do esfregaço periférico, sorologias para HIV e para HVC, anticorpos antifosfolípidos e fator antinuclear sejam realizados em todos os pacientes com suspeita de PTI. O mielograma está recomendado em pacientes acima de 60 anos de idade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.136>

