

cirúrgico, por paciente apresentar massa mediastinal extensa. Portanto foi optado por manter a anticoagulação com heparina não fracionada. **Conclusão:** O diagnóstico de trombo em átrio direito é desafiador. O receio de complicações em um paciente grave, explica o tratamento conservador utilizado. Ainda não existe um consenso sobre o tratamento mais adequado, sendo necessária a avaliação individualizada dos casos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.415>

TROMBOCITOPENIA INDUZIDA POR HEPARINA COMO CAUSA DE TROMBOEMBOLISMO PULMONAR: RELATO DE CASO

VG Freitas, AA Garcia, NR Ziolla, CCI Streicher,
MCL Falco, IG Vitoriano, MS Urazaki, I Garbin,
GM Raitz, LN Farinazzo

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

Objetivo: Relatar e discutir as abordagens diagnóstica e terapêutica de um caso de tromboembolismo pulmonar (TEP) por trombocitopenia induzida por heparina (HIT). **Metodologia:** Dados obtidos por revisão de prontuário eletrônico, após autorização do paciente. **Relato de caso:** Masculino, 57 anos, com diagnóstico de carcinoma urotelial invasivo de bexiga e indicação de cistectomia radical pela urologia do Hospital de Base de São José do Rio Preto/SP. Paciente internado para cuidados pré-operatórios, iniciando tromboprofilaxia com heparina não fracionada, 5.000 U, via subcutânea (SC) 8/8 horas. Após 2 dias da internação, realizada cistoprostatovesiculectomia radical sem intercorrências. No pós-operatório (PO) imediato, apresentou dor em membro inferior direito, realizado ultrassom doppler sem alterações. Estava em uso de heparina de baixo peso molecular (HBPM), enoxaparina 40 mg SC ao dia. No 5º PO, evoluiu com dispnéia súbita. Realizada tomografia computadorizada contrastada que identificou sinais de TEP em ramo subsegmentar de artéria pulmonar esquerda, com leve aumento de troponina, mas sem instabilidade hemodinâmica ou alterações ecocardiográficas. Iniciada dose terapêutica da HBPM, sem necessidade de trombólise. No 12º PO, iniciou quadro de trombocitopenia grave (plaquetas $18.000/\text{mm}^3$), refratária às transfusões plaquetárias. Na avaliação da Hematologia, após confirmação da trombocitopenia em lâmina de sangue periférico, e diante da queda acentuada e rápida da contagem plaquetária durante uso de heparina, foi aventada a hipótese de trombocitopenia induzida pela heparina (HIT, do inglês, *heparin induced thrombocytopenia*). A pontuação 7, no “4Ts score”, configurou alto risco para HIT, sendo realizada a pesquisa de anticorpo contra o imunocomplexo (IC) formado por heparina e fator plaquetário 4 pelo método funcional, que resultou positiva. Foi suspensa a heparina e, após elevação da contagem de plaquetas para mais que $50.000/\text{mm}^3$, optado por anticoagulação plena com rivaroxabana que durou 6 meses. Paciente apresentava alto risco de sangramento pelo PO de cirurgia extensa.



Atualmente segue em acompanhamento com equipe da urologia, pneumologia e hematologia do Hospital de Base de São José do Rio Preto, com contagens de plaquetas normais. **Discussão:** Há um grupo heterogêneo de possíveis causas para trombocitopenia em pacientes internados, o que torna difícil a abordagem diagnóstica. Uma dica para o diagnóstico de HIT é a queda acentuada e rápida do número de plaquetas, num paciente em uso de heparina. Também o quadro de trombose poderia aumentar a suspeita deste diagnóstico, embora o TEP neste paciente poderia estar associado ao câncer e à cirurgia de grande porte. Deste modo, a realização em laboratório da pesquisa do anticorpo contra o IC heparina e FP4 por método funcional, mesmo sem o resultado prévio da análise por método imunológico, auxiliou na confirmação diagnóstica e na tomada de decisão terapêutica. **Conclusão:** A HIT deve fazer parte do arsenal de diagnósticos diferenciais para trombocitopenia em pacientes internados, e diante de uma pontuação intermediária ou alta de risco para esta patologia no 4Ts score, a pesquisa por método funcional para detecção do anticorpo contra o IC heparina e FP4, mesmo sem ter o método ELISA prévio, dará mais segurança e precisão a decisão terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.416>

TROMBOFILIA: UMA APRESENTAÇÃO INCOMUM

KMM Ribeiro, MFCB Valente, TS Cruz,
PRC Utsch, LCLE Silva, AA Ferreira,
GTC Mayrink

Hospital Universitário, Universidade Federal de Juiz
de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: Deficiência de proteína S (DPS) é uma trombofilia hereditária, de herança autossômica dominante, que aumenta o risco de tromboembolismo venoso (TEV). A proteína S é uma glicoproteína dependente da vitamina K. Ela serve como cofator para a proteína C ativada, que inativa os fatores pró-coagulantes Va e VIIIa, reduzindo a geração de trombina. A maioria dos indivíduos com essa deficiência são heterozigotos para a mutação. **Caso clínico:** Paciente do sexo feminino, atualmente com 50 anos de idade, diagnosticada com Deficiência de Proteína S livre (23% de atividade) em 2007, aos 36 anos, durante investigação de acidente vascular cerebral isquêmico (AVCi) ocorrido em 2006. História patológica pregressa: Relato de 04 abortos prévios a 2007, um com idade gestacional (IG) menor que 12 semanas e os outros três com IG maior que 12 semanas. Último aborto em 2007, após início da anticoagulação, com IG de 27 semanas. Cinco episódios de tromboembolismo pulmonar (TEP), sendo implantado filtro de veia cava em 2010. Apresentou um total de 15 episódios de trombose venosa profunda (TVP) em membros inferiores. Teve o segundo AVCi em 2013. Portadora de hipertensão arterial, dislipidemia e obesidade grau III. Possui pesquisa para outras trombofilias hereditárias e Síndrome do Anticorpo Antifosfolípide negativas. História familiar positiva (avô materno apresentou múltiplos eventos trombóticos). Iniciou anticoagulação em 2007 com Varfarina, porém teve



difícil manejo do RNI, sendo necessário altas doses da medicação com persistência das trombozes. Apresentou hemorragia digestiva alta em 2013, sendo então suspenso varfarina e iniciado rivaroxabana, contudo a paciente evoluiu para insuficiência renal oligoanúrica. Atualmente, é anticoagulada com enoxaparina 200 mg/dia, 1 mg/kg/dia duas vezes ao dia, mas mesmo em uso regular desta medicação, apresentou episódios trombóticos, sendo o último um TEP em 2019. **Discussão:** A prevalência da DPS na população geral é desconhecida, mas, sabe-se que o risco relativo de um primeiro episódio de TEV é cinco vezes maior quando comparado com a população geral. Já em pacientes com episódio prévio de TEV a incidência da DPS é de 1%. A incidência anual de TEV descrita em pacientes já diagnosticados com DPS varia de 1,65% a 3,5%. A DPS se apresenta clinicamente em sua maioria como um TEV, mas, quando não vem acompanhada de história familiar, ela não é considerada um fator de risco tão importante para eventos trombóticos. Alguns indivíduos com DPS e TEV também apresentam um segundo defeito trombofílico. Sobre a trombose arterial, os estudos não demonstraram de forma convincente que a DPS seja um fator de risco para tal evento. **Conclusão:** Em ordem de prevalência, a DPS é a 4ª trombofilia hereditária mais comum, dentre as cinco trombofilias pesquisadas atualmente. E a reincidência de novo episódio trombótico a cada ano também não possui valores elevados, ou seja, não é uma mutação que leva a um alto risco trombótico. A paciente do caso clínico mencionado acima possui deficiência de proteína S comprovada por exame laboratorial e também história familiar positiva para eventos trombóticos, porém, com uma apresentação incomum da doença. Apresentou 20 episódios de TEV's e 02 eventos trombóticos arteriais, mesmo em uso de anticoagulação, o que mostra que o seu risco relativo de apresentar trombose foi superior ao estudado e definido para a DPS.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.417>

TRANSPLANTES DE MEDULA ÓSSEA E TERAPIA CELULAR

TRANSPLANTES DE MEDULA ÓSSEA E TERAPIA CELULAR

ALLOGENEIC HEMATOPOIETIC STEM CELL TRANSPLANT FOR MYELOFIBROSIS IN BRAZIL: FACING OUR CHALLENGES



VAM Funke^a, ACM Lima^a, N Hamerschlag^b,
V Colturato^c, MP Souza^c, AC Vigorito^d,
GM Teixeira^e, VG Rocha^f, LCB Mariano^f,
D Lerner^g, GMN Barros^h, R Pasquiniⁱ, AA Paz^j,
HRA Neves^a, AJ Simioni^c, CC Silva^b,
V Martins^d, CL Voltarelli^a, BC Tan^a,
ME Flowers^k

^a Complexo Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brazil

^b Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brazil

^c Hospital Amaral Carvalho, Jaú, SP, Brazil

^d Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brazil

^e Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil

^f Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brazil

^g Centro de Transplante de Medula Óssea (CEMO), Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brazil

^h Hospital de Amor, Barretos, SP, Brasil

ⁱ Instituto Pasquini, Hospital Nossa Senhora das Graças, Curitiba, PR, Brazil

^j Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

^k Fred Hutchinson Cancer Research Center

Background: Allogeneic hematopoietic stem cell transplantation (allo-SCT) is a well-established treatment modality for myelofibrosis (MF) and the only potentially curative treatment. However, adequate engraftment, relapse and transplant related mortality are big challenges in transplantation for this disease. **Objectives:** Primary objective is to evaluate overall and disease-free survival of allogeneic HSCT for myelofibrosis in Brazil. Secondary objective is identifying risk factors for survival and relapse. **Patients and methods:** We analyzed retrospectively from charts and database data from 141 patients with the diagnosis of MF who received allo-SCT at six centers in Brazil from 1997 to 2020. Patients and Transplant characteristics are disposed on Table 1. Statistical analysis was performed using EZR software. Bivariate analysis and estimation of OS and DFS were performed using Log Rank and Kaplan Meier method. A landmark analysis of survival was performed for acute (100 days) and chronic (180 days) GVHD. Cox Survival Model was used for multivariate analysis of survival and Multivariable Fine-Gray competing risks regression model was used or relapse/rejection at 2 years and non-relapse mortality at one year. Characteristics of patients are showed in table 1. **Results:** Overall Survival (OS) for the whole cohort was 61% at one year, 56% at 2 years and 46% at 5 years. The transplant related mortality at 100 days and at one year was 14 and 26%, respectively. One- and two-year cumulative incidence of relapse or rejection was 10 % and 15% respectively. Cumulative incidence of non-relapse mortality (competitive risk) at one and two years was 33% and 37% respectively. At multivariate analysis by Cox Model, CD 34 > 5 x 10⁶ HR 0.4405 (0.2396- 0.8101; p = 0.008) was associated to better survival, while KPS < 80% HR 2.3010 (1.01-5.19; p = 0.044) and DIPSS intermediate 2 or high-risk HR 5.7490 (2.33-14.18; p = 0.0001) were significantly associated with inferior survival. At Multivariable Fine-Gray competing risks regression model for relapse/rejection, previous therapy with ruxolitinib was identified as a risk factor HR 3.245(1.427-7.379; p = 0.005), but there were only ten events in this group. At Multivariable Fine-Gray competing risks regression model for non-relapse mortality, KPS < 80% HR 3.2380(1.3030-8.046; p = 0.011) and DIPSS Intermediate 2-High risk were identified as independent risk factors -HR 8.8760 (1.9280 -40.870; p = 0.00510). At landmark analysis development of acute GVHD stage 3-4 was a significant risk factor for survival (0.00194). **Conclusions:** 1) DIPSS score was validated in this Brazilian cohort as a tool to estimate survival and non-relapse mortality after transplant, in agreement with international