

regiões e grupos étnicos, menos impactados, devem ser analisados, considerando subnotificações e menor acesso à saúde, destacando a necessidade de análises adicionais. Esses estudos são fundamentais para criar programas de saúde pública mais eficazes e inclusivos, visando reduzir os óbitos por PTI. Pesquisas futuras devem explorar causas das disparidades, incluindo fatores genéticos, ambientais e sociais que influenciam a suscetibilidade à doença. Melhorar a coleta de dados e o monitoramento é crucial para garantir que todos os segmentos populacionais sejam adequadamente representados, permitindo políticas de saúde pública adaptadas às necessidades específicas de cada grupo e região.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.924>

PADRÕES DE RESPOSTA DISTINTOS AO CAPLACIZUMABE E À PLASMAFERESE EM PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA: RELATO DE CASO

NWM França, TO Boechat

Instituto Estadual de Hematologia do Rio de Janeiro
(HEMORIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é causada pela atividade reduzida da ADAMTS13. Há formação de trombos ricos em plaquetas de pequenos vasos que causam trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática e disfunção de órgãos. O padrão ouro terapêutico atual é o tripé: imunossupressão, Plasmaferese (PEX) e Caplacizumabe (Capla), realizados ao mesmo tempo. **Objetivo:** Apresentar um caso de PTT com uso de Capla e PEX em momentos distintos do mesmo evento agudo, com padrões de resposta diferentes. **Relato de caso:** Sexo masculino, 49 anos de idade, iniciou em outubro de 2022 quadro de confusão mental e equimoses, associado à anemia e trombocitopenia. Apresentava padrão de microangiopatia trombótica com esquizócitos, hemoglobina 6,4 g/dL, VGM 88fL, plaquetas 18 mil/mm³, LDH 1312U/L, bilirrubina indireta 1,62 mg/dL, reticulocitose, INR 1.14, creatinina 2,4 mg/dL e troponina 1097 pg/mL, configurando PTT de alto risco. Apresentava um Plasmic Score 06. A dosagem de ADAMTS13 < 0,2% e título do inibidor de 32 U.B. confirmou o diagnóstico. Não foi possível iniciar PEX nos primeiros dias devido falta de insumos. Havia disponibilidade de apenas 5 doses de Capla. No D1 foi instituído terapia com pPlasma Fresco Congelado (PFC), metilprednisolona 1g/dia por 3 dias seguido por prednisona 1 mg/kg/dia, Capla 10 mg por 5 dias e no D4 foi iniciado o Rituximabe (375 mg/m² – 4 doses semanais). Após 5 dias do início do Capla o paciente atingiu Resposta Clínica (RC), porém houve exacerbação 5 dias após o término da medicação. No D11 foi iniciada a PEX, mantendo critério de refratariedade até o 5° dia após seu início, com atividade da ADAMTS13 de 4.4% nesse momento. Apenas após o 6° dia houve ascensão plaquetária, atingindo nova RC no D20, 9 dias após o início da PEX. Durante a internação o paciente evoluiu com insuficiência respiratória com necessidade de ventilação mecânica, pneumonia e AVE isquêmico, porém, após a RC, evoluiu com melhora clínica progressiva e extubação. Recebeu alta após a segunda RC, com desmame

ambulatorial do corticoide. Até o momento se mantém em remissão, com sequelas neurológicas relacionadas a memória e concentração. **Discussão:** O paciente já apresentava ao diagnóstico evidências de PTT de alto risco, evoluindo com graves complicações. A necessidade de indução de RC nesses casos é urgente e a eficácia do Capla sem PEX tem sido documentada nos últimos anos. Na impossibilidade de realização imediata de PEX, foi possível iniciar o Capla associado ao PFC e imunossupressão, induzindo rápida RC, em 5 dias. A mesma resposta não foi evidenciada quando iniciada a PEX no contexto da exacerbação, demorando quase o dobro de tempo para atingi-la. Ainda assim, provavelmente essa resposta ocorreu em decorrência da resposta imune em curso com o aumento da atividade da ADAMTS13 duas semanas após o início da imunossupressão. Provavelmente, se não houvesse a disponibilidade do Capla e se a PEX fosse iniciada desde o D1, o paciente manteria atividade de doença por longo período, aumentando o risco de óbito. **Conclusão:** O uso do Capla em momento distinto da PEX no mesmo evento agudo da PTT nos permitiu observar melhor resposta ao Capla, evidenciando sua eficácia mesmo na ausência da PEX.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.925>

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA COM EVOLUÇÃO CLÍNICA ATÍPICA: RELATO DE CASO

LFM Olivatto, RS Martins, MLRO Almeida,
RCR Queiroz, VL Costa, PDS Perez, BM Oliveira,
VR Ferrarez, R Vaez, DM Lourenço

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

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma doença rara, com incidência anual de 2 a 6 casos por milhão de habitantes, considerada uma emergência médica que, se não tratada, possui mortalidade de 90%. O reconhecimento da doença e o diagnóstico precoce são fundamentais para garantir maiores taxas de sobrevida na fase aguda. **Objetivo:** Relatar um caso de microangiopatia trombótica de evolução clínica atípica para PTT, com manifestações isquêmicas microcirculatórias ao longo de 4 anos, enfatizando os desafios diagnósticos. **Relato de caso:** Paciente feminina, 41 anos, apresentou eventos arteriais microcirculatórios de 2020 a 2024, incluindo déficits neurológicos agudos transitórios e síndrome coronariana aguda, sem obstrução arterial coronariana em cineangiocoronariografia. Em 2022, em contexto de suspeita de acidente vascular encefálico, houve a primeira identificação de anemia hemolítica (hemoglobina mínima de 8,8 g/dL) e plaquetopenia (50–60 mil/μL), tratada com prednisona 1 mg/kg/dia por suspeita de mecanismo autoimune, evoluindo com melhora das citopenias, mas permaneceu sem diagnóstico definitivo de microangiopatia trombótica. Entre 2022 a 2023, evidenciada creatinina em níveis estáveis de 1,3 a 1,4 mg/dL – taxa de filtração glomerular estimada por CKD-EPI de 53 mL/min/1.73 m² – sem alterações estruturais renais ou sedimento ativo. Em 2024, procurou atendimento com hipermenorreia com duração de 2 semanas precedendo