

confusão mental e hipoestesia súbita de membro superior direito, caráter flutuante, com evidência de anemia hemolítica (hemoglobina 8,5 g/dL, reticulócitos 102942 μ L, DHL 520 U/L e haptoglobina < 7 mg/dL), plaquetopenia (18 mil/ μ L) e contagem de 5% de esquizócitos em sangue periférico. Realizado estudo de vasos em angiotomografia de crânio e pescoço, sem evidência de obstrução de grandes artérias. Após 2 semanas de internação, houve deterioração cognitiva e aumento vertiginoso de provas de hemólise (reticulócitos 225817 μ L e DHL 1597 U/L), com troponina T alta sensibilidade 63 ng/L, favorecendo diagnóstico de PTT. A dosagem de ADAMTS-13 de 8% no 4º dia de plasmaferese contribui para confirmação diagnóstica. O tratamento com plasmaférese, prednisona 1 mg/kg/dia e rituximabe (dose fixa de 1000 mg em D1 e D15) resultou em recuperação clínica e hematológica. **Discussão:** Este caso destaca a importância de investigar manifestações de PTT que não seguem o curso agudo típico. O desenvolvimento de sinais e sintomas ao longo de quatro anos previamente ao diagnóstico é incomum e sugere a necessidade de estudos adicionais para compreender condições associadas e fatores subjacentes. Casos como este ampliam nosso conhecimento sobre a diversidade fenotípica da PTT e enfatizam a importância de um manejo contínuo e personalizado para melhorar o prognóstico dos pacientes. **Conclusão:** A abordagem investigativa ampliada foi crucial para a intervenção apropriada no caso, sublinhando a necessidade de um diagnóstico diferencial abrangente para variações clínicas de microangiopatia trombótica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.926>

USO DO ELTROMBOPAGUE NO TRATAMENTO DA TROMBOCITOPENIA IMUNE CORRELACIONADA A IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL: RELATO DE CASO

P Vicari, KS Marques, IL Arce

Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

A Imunodeficiência Comum Variável (IDCV) é uma imunodeficiência primária com prevalência aproximada de 2–4:100.000, caracterizada por hipogamaglobulinemia, bem como concentrações diminuídas de IgA $\pm$ IgM, resultando em deficiência na resposta humoral, infecções de repetição e, frequentemente, acompanhada de doenças autoimunes, tais como anemia hemolítica auto imune, anemia perniciosa, colagenoses e Trombocitopenia Imune (PTI). A real incidência de PTI associada a IDCV ainda não é clara, sendo que os estudos mostram uma taxa variando de 7,5 até 25% dos casos e geralmente é tratada, com sucesso, com corticosteroides orais ou intravenosos e/ ou IGIV em altas doses. Entretanto, existem poucos relatos do uso de agonistas do receptor da trombopoetina no tratamento da PTI em associação com IDCV. **Objetivos:** Relatar um caso de paciente com PTI associada a IDCV refratária que respondeu ao uso de Eltrombopague. **Relato de caso:** Mulher de 51 anos com diagnóstico de IDCV há 3 anos, quadros de sinusopatia de repetição em uso de imunoglobulina para controle da hipogamaglobulinemia

(600 mg/kg a cada 21 dias). Após 3 anos do diagnóstico de IDCV paciente evolui com plaquetopenia imune. Inicialmente recebeu tratamento com corticóide alta dose (prednisona 1,5 a 2 mg/kg/dia) com resposta completa, porém sempre seguida de recaídas após tentativas de desmame. Paciente, durante sua evolução, recebeu tratamentos com Rituximabe e, posteriormente, dapsona ambos sem sucesso. Devido a acentuada plaquetopenia (1.000 a 3.000 mm^3) sintomática (petéquias em pele e mucosas, equimoses e hematomas em membros superiores e inferiores, epistaxe e gengivorragias) paciente foi internada duas vezes, recebendo imunoglobulina em altas doses (2g/kg) nestas ocasiões. Devido a refratariedade das propostas terapêuticas até então empregadas (plaquetas 8.000 mm^3), foi optado por introdução de eltrombopague 50 mg/dia com excelente resposta clínica e laboratorial, atingindo plaquetas 173.000 mm^3 após 2 semanas de início da terapia. A dose de eltrombopague foi modulada de acordo com a contagem mensal de plaquetas. A dose atual de eltrombopague é de 25 mg/dia e nenhum efeito colateral foi observado. **Discussão:** A substituição regular de imunoglobulinas nas doses de reposição de hipogamaglobulina não previne a ocorrência de PTI e exacerbações de trombocitopenia crônica na IDCV. Nestes casos, infusões de imunoglobulinas em altas doses são eficazes, apesar da substituição regular prévia de imunoglobulinas em uma dose de reposição. No presente caso, o uso do eltrombopague foi significativamente eficaz na resposta plaquetária, tirando a paciente do risco de sangramentos. Entretanto, estudos clínicos são necessários para se estabelecer dados mais robustos quanto a eficácia dos agonistas do receptor da trombopoetina na PTI associada a IDCV.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.927>

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA GRAVE CORTICORRESISTENTE: RELATO DE CASO

NZ Nigri, RM Júnior, GMP Rego, VR Ferrarez, IS Araújo, TEOM Cunha, GGN Mendonça, MVG Cordeiro, A Corrarello

Hospital Ipiranga, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI) é uma doença autoimune caracterizada por trombocitopenia isolada, sem outras anormalidades hematológicas. A patogênese envolve a produção de autoanticorpos contra glicoproteínas na superfície das plaquetas, como GpIIb/IIIa e GpIb/IX, levando à destruição acelerada das plaquetas pelo sistema reticuloendotelial, sobretudo no território esplênico. **Objetivo:** Relatar o caso de um portador de PTI que evoluiu com hemorragia digestiva alta grave e refratariedade ao emprego de corticosteroides e imunoglobulina humana. **Relato de caso:** Paciente masculino, 24 anos, previamente hígido foi admitido no setor de emergência com quadro de hematêmese importante e foi submetido a intubação orotraqueal para proteção de via aérea. Em exames admissionais, foi constatado plaquetopenia (34 mil). Foi realizada transfusão de plaquetas, com piora da plaquetopenia (9 mil). Aventura a hipótese diagnóstica de PTI, iniciada pulsoterapia com