

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IMUNE E APLASIA DE MEDULA: RELATO DE UM DESAFIO NO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

RL Almeida ^{a,b}, BB Wigderowitz ^{a,b}, RDA Sgro ^{a,b}, ASD Anjos ^{a,b}, LST Papinutto ^{a,b}, JM Santos ^{a,b}, ALBR Soares ^{a,b}, DD Ramos ^{a,b}, CB Milito ^{a,b}, JARE Silva ^{a,b}

^a Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Hospital Universitário Clementino Fraga Filho (HUCFF), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: O diagnóstico diferencial entre as condições clínicas que podem se apresentar com trombocitopenia pode ser, por vezes, desafiador. Com quadro clínico que pode variar desde o assintomático até o sangramento ameaçador da vida, cabe ao hematologista a elucidação baseada nos achados clínicos e nos exames complementares. **Objetivo:** Relatar um caso de investigação de trombocitopenia ocorrida no Hospital Universitário Clementino Fraga Filho e discutir sobre os diagnósticos diferenciais possíveis. **Métodos:** M.K.A.L., feminino, 41 anos, tireoidite de Hashimoto. Apresentou 3 episódios de infecção de vias aéreas superiores durante sua 2ª gestação. No 8º mês de gestação percebeu equimoses pelo corpo. Relatava exames laboratoriais normais e foi submetida a uma cesariana eletiva que evoluiu com sangramento importante no peri e pós-operatório além de manter hematoma próximo a ferida operatória e equimoses. Foi encaminhada ao hematologista no puerpério que identificou trombocitopenia e aumento de transaminases. Encaminhada ao Hospital Miguel Couto, investigada síndrome HELLP, a qual foi então descartada. Procurou hematologista particular que considerou a hipótese de trombocitopenia imune (PTI) sendo iniciada corticoterapia com 80 mg/dia de prednisona sem resposta. Foi submetida a Biópsia de Medula Óssea (BMO) que evidenciou medula óssea fragmentada e pequena, com celularidade de cerca de 5%, representação de traços linhagens com maturação preservada e ausência de fibrose. Em contrapartida, o primeiro aspirado de medula óssea observou material normocelular para a idade, hiperplasia neutrofílica relativa e absoluta, mas com predomínio dos neutrófilos segmentados, normoplasia megacariocítica, mas com plaquetogênese diminuída, sugerindo PTI. Cariótipo da ocasião normal. Iniciado o trombotopag na dose de 50 mg/dia e foi então encaminhada ao serviço de Hematologia do HUCFF. Ao ser avaliada no HUCFF a paciente já apresentava resposta com dose baixa de trombotopag mantendo plaquetopenia leve (entre 60 e 114 mil). Foi optado pela realização de uma nova biópsia de medula óssea considerando a qualidade do material obtido em primeira análise e a resposta rápida da paciente à dose baixa de trombotopag desfavorecendo a hipótese de anemia aplásica e reforçando a suspeita clínica de PTI. Na segunda BMO o material media 0,7×0,4 cm e foi observada 70% de celularidade global, com as 3 séries representadas, com relativa hiperplasia eritroide, hiperplasia de megacariócitos, por vezes hipolobados e pequenos, esboçando pequenos grupamentos e sem achados de fibrose ou presença de blastos. **Resultados:** Apesar de a primeira biópsia sugerir o diagnóstico de anemia aplásica, a suspeita clínica de PTI

levou à realização de uma nova biópsia para melhor elucidação do caso. O primeiro fragmento enviado à análise era pequeno e fragmentado. Já a segunda amostra, de tamanho maior, pode evidenciar achados sugestivos de uma trombocitopenia por destruição imune de plaquetas, mostrando a importância do tamanho e qualidade do fragmento para análise adequada pelo hematopatologista. **Conclusão:** Apesar de não ser necessária no diagnóstico da PTI, a biópsia de medula óssea pode ser útil nos casos cuja etiologia primária da trombocitopenia não está muito clara porém deve ser sempre interpretada em associação com a suspeita clínica inicial. Um fragmento com tamanho e qualidade adequados também é essencial para que seja realizada uma análise histopatológica confiável e que complemente a investigação de forma acurada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.930>

ABORDAGEM PRÁTICA DE PACIENTE COM SÍNDROME DE BERNARD SOULIER NO PARTO

CC Miranda, JC Faccin, IS Barbosa, ACB Edir, R Romano, G Cecchetti, MR Modesto, AP Azambuja, SNB Lopes

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: Descrita em 1948, a síndrome de Bernard Soulier se caracteriza por tempo prolongado de sangramento, plaquetas morfológicamente aumentadas e plaquetopenia. Episódios hemorrágicos graves estão associados a procedimentos cirúrgicos, extrações dentárias, menstruação, gravidez ou acidentes. **Objetivo:** Relatar um caso clínico de paciente gestante com diagnóstico de síndrome de Bernard Soulier e descrever a abordagem prática no parto. **Relato de caso:** Paciente feminina, 43 anos, natural e procedente de Curitiba, relata diagnóstico de Síndrome de Bernard Soulier desde os 10 anos de idade. Paciente gestante, com acompanhamento irregular no pré-natal, inicia acompanhamento no Hospital de Clínicas da UFPR com 35 semanas de gestação, quando solicitada avaliação da hematologia para programação do parto. No hemograma apresentava plaquetopenia (Hb 11 g/dL; VG 33,3; VCM 92; Leuco 7.550; Neutro 5.897; Plaquetas 63.300), sem sangramentos. Na hematoscopia, visualizadas plaquetas grandes (Foto 1). Para confirmação do diagnóstico, realizada imunofenotipagem de plaquetas sendo observados alterações nos antígenos plaquetários GPIIIa, GPIb e GPIX (CD61, CD42a, CD42b) com diminuição da expressão em cerca de 40% das plaquetas avaliadas, compatível com Síndrome de Bernard Soulier. Orientado pela hematologia transfundir uma unidade de plaquetaférese no momento do parto e 12 horas após, contraindicado anestesia de neuroeixo, não recomendado uso de vácuo extrator por desconhecer trombocitopenia fetal aloimune e orientado uso de ácido tranexâmico na dose de 750 mg 8/8h até 48 horas após o parto. Paciente submetida a cesariana com 39+5 semanas, sem intercorrências. **Discussão:** O manejo de pacientes com síndrome de Bernard Soulier na gestação é um desafio. Em uma revisão sistemática, foram descritas 33 gestantes com esta patologia, das