

ID – 517

ASSESSMENT OF THROMBOTIC RISK AND PATHOPHYSIOLOGICAL MECHANISMS OF SPLENECTOMY-ASSOCIATED HYPERCOAGULABILITY IN PATIENTS WITH IMMUNE THROMBOCYTOPENIA

A Saldanha^a, JB Tavares^b, MA Malacarne^a,
C Erthal^c, GG Yamaguti-Hayakawa^c,
E Okazaki^a, EV de Paula^c, PR Villaza^a,
M Colella^c, F Orsi^c

^a Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP,
Brazil

^b Universidade de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brazil

^c Hemocentro de Campinas, Campinas, SP, Brazil

Introduction: Immune Thrombocytopenia (ITP) is an autoimmune disease characterized by isolated thrombocytopenia in the absence of an alternative diagnosis. One of the second-line treatments after failure or resistance to corticosteroids is splenectomy. Although this therapy has high rates of durable response, there is concern about long-term complications, such as thrombosis and infection. The risk of venous thromboembolism appears to increase after splenectomy in patients with ITP; however, the reason this occurs is not well understood. The von Willebrand Factor (VWF) cycle may be altered in patients who have undergone splenectomy, as the spleen is one of the organs responsible for clearing this factor. **Objectives:** This study's primary aim is to evaluate whether patients with ITP undergoing splenectomy have an increased thrombotic risk. Subsequently, we will analyze the reasons for hypercoagulability in these patients, especially with regard to the VWF cycle. **Material and Results:** We conducted a retrospective, multicenter cohort study with patients diagnosed with primary ITP that were evaluated between 2005 and 2021. First, we compared the frequency of thrombosis in ITP in splenectomized patients to non-splenectomized patients. Subsequently, we measured factors involved in the VWF production and clearance cycle from splenectomized and non-splenectomized. We evaluated the association between splenectomy and thrombosis by Cox regression and splenectomy with Factor VIII (FVIII) and VWF antigen by linear regression. **Results:** Of the 320 patients included in the cohort, 119 underwent splenectomy, while 201 did not. The majority of the patients in both groups were female (76% in each group). The median age at diagnosis was 29 years (IQR 21–45) in the splenectomized group and 35-years (IQR 24–49) in the non-splenectomized group ($p=0.022$). Antiphospholipid (aPL) antibody positivity occurred in 22% of the splenectomized group versus 12% of the non-splenectomized group ($p=0.037$). The splenectomized group had a lower platelet count at diagnosis than the non-splenectomized group ($17 \times 10^9/L$ vs. $27 \times 10^9/L$; $p < 0.001$). The median follow-up duration was 74.2-months. The frequency of thrombosis was 12% in the splenectomized group, compared to 3% in the non-splenectomized group. Cox proportional hazard analysis revealed that splenectomy was associated with a higher risk

of thrombosis (HR = 7.91; 95% CI: 2.45–25.4; $p < 0.001$). This increased risk persisted after adjusting for sex, age, aPL antibodies, and comorbidities. We also compared laboratory factors related to blood count and VWF cycle. These factors included FVIII, VWF antigen and ristocetin cofactor. We examined 47 patients (21 who had undergone splenectomy and 26 who had not). In a linear regression analysis adjusted for sex, age, and blood type, splenectomized patients demonstrated significantly higher levels of FVIII activity and VWF antigen compared to non-splenectomized patients. The absolute difference in FVIII activity was 34.7% (95% CI: 14.4–55; $p=0.006$), and the absolute difference in VWF antigen was 43.4% (95% CI: 19.3–67.6; $p=0.004$). **Discussion and Conclusion:** This study confirms previous results that splenectomy is associated with a higher risk of thrombosis in patients with ITP. We also showed that splenectomized patients with ITP have higher levels of VWF antigen and FVIII. This increase in VWF and FVIII activity could explain why thrombotic events occur even many years after splenectomy, possibly due to a persistent hypercoagulable state.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104981>

ID – 1047

DESAFIOS NO TRATAMENTO DE PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA REFRATÁRIA – RELATO DE CASO

MFR Dezan^a, ALB Marinho^a, JA de Paula^a,
RL Uliano^a, LS Lopes^a, RB dos Santos^a,
YVS de Oliveira^a, IR Barbosa^a, TR Farina^a,
FR Cordeiro^a, VSS Rodrigues^a, JRCA Dezan^b

^a Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de
Ribeirão Preto, Ribeirão Preto, SP, Brasil

^b Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói,
RJ, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma doença hematológica caracterizada por anemia hemolítica microangiopática e trombocitopenia, podendo evoluir com disfunção orgânica. Sua fisiopatologia está associada à presença de autoanticorpos contra ADAMTS13, resultando no acúmulo de grandes multímeros do fator de von Willebrand. É considerada uma doença potencialmente fatal, com necessidade de instituição de tratamento imediato, que inclui plasmáfereze, terapia imunossupressora com corticoide e Rituximabe. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 39 anos, encaminhada para avaliação da equipe de Hematologia do Hospital das Clínicas de Ribeirão Preto para investigação de anemia e plaquetopenia. Paciente relatava quadro de cefaleia holocraniana, acompanhada de parestesia em membros superiores, dislalia e febre há 7 dias, tendo procurado atendimento médico em cidade de origem, com evidência de citopenias em hemograma. Em exames, apresentava Hb 7,1 g/dL, Ht 22%, VCM 96fl, Leucócitos 9.000 mm^3 , Neutrófilos 7.200 mm^3 , Plaquetas 13.000 mm^3 , LDH 1519 U/L, bilirrubina indireta 1,6 mg/dL, reticulócitos $450.000 \mu\text{L}$, coombs direto negativo, INR 0,96 e função renal sem

alterações. Hematoscopia de sangue periférico evidenciou >5 esquizócitos/campo. Devido Plasmic Score de 6, com alta suspeita de PTT, realizada coleta da atividade do ADAMTS13 e pesquisa de seu inibidor e iniciada plasmaférese, além de corticoterapia endovenosa. Após resultado de dosagem do ADAMTS13 de <0,2% e identificação do seu inibidor no título de 14.4 U.B, com confirmação diagnóstica, optado pelo início de Rituximabe. Paciente intercorreu com infecção de corrente sanguínea por *S. aureus*, sendo instituído tratamento antimicrobiano guiado por cultura. Entretanto, apesar de terapia instituída e controle infeccioso, paciente apresentou-se refratária ao tratamento. Assim, optou-se pelo início de Bortezomibe 1,3 mg/m², subcutâneo, semanal, por 4 semanas. Paciente apresentou resposta após 14 dias do início da medicação. Realizada investigação de possíveis causas secundárias, incluindo doenças infecciosas, autoimunes e neoplasias, porém com resultados negativos. Atualmente, paciente completou 7 meses do tratamento, não tendo apresentado evidência de recaída da doença. **Conclusão:** A PTT caracteriza-se pelo acúmulo de múltiplos de von Willebrand devido a presença de autoanticorpos, resultando na sua ligação com as plaquetas e formação de microtrombos, com obstrução capilar e isquemia tecidual. Assim, na suspeita de doença, é necessário iniciar o tratamento imediatamente. Casos refratários variam de 4% a 42%, a depender do uso de Rituximabe e Caplacizumabe, com necessidade de terapias adicionais. O Bortezomibe é uma medicação que atua na redução de produção de anticorpos pelas células plasmocitárias residuais, entretanto, sua evidência é limitada a relatos e séries de casos. Na série de casos e revisão de literatura citados, 72% dos pacientes obtiveram resposta completa e 85% mantiveram resposta duradoura no follow-up. Entretanto, há a necessidade de estudos complementares. No caso relatado, mostramos um exemplo de uma paciente refratária à terapia inicial, com resposta completa e mantida após a inclusão de Bortezomibe ao tratamento.

Referências:

Lee NCJ, et al. Bortezomib in relapsed/refractory immune thrombotic thrombocytopenic purpura: A single-centre retrospective cohort and systematic literature review. *British Journal of Haematology*. 2024;204(2):638-43.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104982>

ID – 1792

DESFECHOS DE PACIENTES COM PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA SUBMETIDOS À PLASMAFERESE TERAPÊUTICA EM UM ÚNICO CENTRO NO BRASIL

FZ Piazero, LHA Ramos, NDS Lira,
PD Sampaio Tolentino, L Ferreira,
VB Dantas Rodrigues, JRC de Oliveira,
WDO Silva, LGC Azevedo, IG Flores

Hospital de Base do Distrito Federal, Brasília, DF,
Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica imune aguda (PTT) é uma emergência médica. No contexto de

qualquer Microangiopatia Trombótica (MAT), deve-se coletar sangue para medir a atividade da ADAMTS13 e os níveis de inibidores simultaneamente instalar as medidas de controle com plasmáfereze e terapia imunossupressora incluindo Corticoide (CTC) e rituximabe. **Objetivos:** Avaliar perfil epidemiológico, as variáveis clínicas e laboratoriais bem como a resposta terapêutica e desfecho evolutivo dos pacientes acometidos pela PTT no cenário de assistência pública do Centro Oeste. **Material e métodos:** Análise retrospectiva de 29 pacientes com diagnóstico de PTT entre 01 de janeiro de 2019 a 01 de maio de 2025 atendidos no Serviço de Referência de Onco-Hematologia da Rede Pública do Distrito Federal (Hospital de Base). **Resultados:** Foram incluídos 29 pacientes totais (21 mulheres), com idade mediana 38,1 anos (variando de 18 a 56 anos). Os sintomas mais frequentes foram hemorrágicos (n=29; 100%), neurológicos (n=20; 76%) e febre (n=7; 30%) sendo o tempo médio do início dos sintomas domiciliares até confirmação diagnóstica hospitalar foi de 9,34 dias (variando de 4 a 17 dias). Não foram identificados casos de fenômenos tromboembólicos na casuística. Quanto as anormalidades laboratoriais: a média de contagem de reticulócitos foi de 9,47% (variando de 2% a 22%), a média de contagem de plaquetas foram 10.000 (variando de 2 a 32.000), a média dos níveis de hemoglobina foram 8,23 (variando de 5,6 a 9,0), a média de níveis de ADAMS 13 foram de 0,8% (variando de 0,2% a 8%); sendo 5 pacientes não realizaram dosagem e pesquisa de inibidor, a média de níveis de LDH foi de 1940 (variando 560 de 4980mg/dL), 100% dos pacientes apresentavam > de 5 esquizócitos/campo em esfregaço de sangue periférico. Quanto ao escore de risco, escore PLASMIN alto risco foi mais prevalente. Quanto às medidas terapêuticas: a média de sessões de plasmáfereze ao diagnóstico foram de 11 sessões (variando de 6 a 32 sessões), o uso de CTC foi realizado em 100% (n=29), a associação de CTC e rituximabe foi realizada em 80% dos pacientes e 10% (n=3) pacientes utilizaram CTC+ Ciclofosfamida + rituximabe. O tempo mediano de internação no centro de referência após diagnóstico foi de 17,23 dias (variando 1 de 32 dias). A taxa de resposta completa (redução LDH, anemia microangiopática, reticulocitose) as terapias citadas foram de 91% (n=26), 3 pacientes apresentaram recidiva após medidas terapêuticas (PL + CTC + rituximabe), sendo necessária associação de ciclofosfamida e foram diagnosticados como síndromes reumatológicas. Foi identificado 1 óbito por hemorragia cerebral ao diagnóstico de PTT. A sobrevida global dos pacientes dessa análise foi de 97% (n = 28) em 4 anos. **Discussão e Conclusão:** A técnica terapêutica incorporando plasmáfereze com CTC + rituximabe demonstrou eficácia de 97% nos pacientes estudados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104983>

ID – 1744

GUIA PARA DIAGNÓSTICO E MANEJO DA TROMBOCITOPENIA INDUZIDA POR HEPARINA

VTR Matos, FRG Siqueira, GPN Goequing,
GLS Cordeiro, LLR Matos, LF Alves, TMN Caldas,
TG Salgado, VS Baltieri, LkA Rocha