

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