

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 multímeros 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 TROMBOCITOPENICA TROMBÓTICA SUBMETIDOS À PLASMAFÉRESE TERAPÉUTICA EM UM ÚNICO CENTRO NO BRASIL

FZ Piazera, 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 Trombocitopenica 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 plasmaférese 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 freqüentes 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 às 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 plasmaférese 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, reticulocite) 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 plasmaférese 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

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução: A Trombocitopenia Induzida por Heparina (TIH) é uma complicação imunomediada potencialmente grave, pois pode evoluir para eventos trombóticos arteriais e venosos, apesar da redução do número de plaquetas. A fisiopatologia envolve a formação de anticorpos contra o complexo Fator Plaquetário 4 (PF4)/heparina, resultando em ativação plaquetária e estado pró-trombótico. O diagnóstico precoce e terapêutica adequada são cruciais para prevenir complicações graves, como trombose venosa profunda, embolia pulmonar e eventos isquêmicos. **Objetivos:** Esta revisão tem como objetivo apresentar um panorama atualizado sobre o diagnóstico e manejo da TIH com base nas evidências clínicas atuais. **Material e métodos:** A revisão foi baseada no PubMed, tendo sido utilizados os descritores "heparine induced thrombocytopenia OR HIT" AND "diagnosis" AND "management". A busca resultou em um total de 155 artigos. Foram selecionados artigos publicados a partir de 2015, totalizando 10 estudos considerados relevantes, por abordarem de forma ampla, clara e conceitual o diagnóstico e o manejo da trombocitopenia induzida por heparina. **Resultados:** A TIH é suspeitada com base em critérios clínicos como a queda de plaquetas $\geq 50\%$ após 5 a 10 dias de início da heparina. A aplicação do escore 4Ts (trombocitopenia, tempo de início, trombose e outras causas) auxilia na estratificação da probabilidade pré-teste. Em casos com probabilidade intermediária ou alta, deve-se suspender imediatamente a heparina e iniciar anticoagulação alternativa com inibidores diretos da trombina (ex: argatroban) ou inibidores do fator Xa (ex., fondaparinux). A confirmação laboratorial é realizada por ensaios imunoenzimáticos (ELISA anti-PF4/heparina) e testes funcionais (ex., SRA – Serotonin Release Assay). O uso inadequado de heparina em pacientes com TIH confirmada está associado a um risco aumentado de eventos trombóticos fatais. **Discussão e Conclusão:** O desafio no manejo da TIH está na sua identificação precoce em meio a múltiplas causas de trombocitopenia hospitalar. O reconhecimento de sinais clínicos sutis, como necrose cutânea no local da aplicação de heparina ou eventos trombóticos novos com queda de plaquetas, deve motivar a investigação imediata. A substituição precoce da heparina por anticoagulantes não heparinóides e a suspensão de toda exposição à heparina, inclusive cateteres com flush de heparina, são medidas que impactam diretamente na morbimortalidade. Os testes laboratoriais têm papel complementar e necessitam ser interpretados com base no contexto clínico. Além disso, é aconselhável evitar o uso de anticoagulantes orais cumarínicos na fase aguda, devido ao risco de necrose cutânea e trombose venosa. A TIH é uma urgência hematológica que exige diagnóstico clínico rápido e terapêutica imediata. O conhecimento dos critérios diagnósticos, a utilização racional dos testes laboratoriais e a escolha adequada da anticoagulação alternativa são fatores determinantes para o prognóstico do paciente. Estratégias de educação continuada e protocolos clínicos hospitalares são essenciais para garantir a abordagem precoce e eficaz desta complicação imunomediada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104984>

ID – 844

IMPACT OF OBESITY ON RESPONSE TO FIRST LINE TREATMENT IN PRIMARY IMMUNE THROMBOCYTOPENIA – DATA FROM LATIN AMERICA POPULATION

JCK dos Santos ^a, MA Pinto ^a, JB Tavares ^b,
GG Yamaguti-Hayakawa ^b, E Okazaki ^a,
EV de Paula ^b, PR Villaça ^a, M Colella ^b, FLA Orsi ^a

^a Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brazil

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

Introduction: Although Immune Thrombocytopenia (ITP) natural history and treatment have been well characterized, the determinants of response to first line therapy are not well defined. In recent years, obesity has emerged as a possible adverse prognostic factor in primary ITP, with a few publications, reporting lower response to corticosteroid therapy and lower treatment-free survival for obese patients, when compared to normal weight counterparts. However, this prognostic impact needs further validation in different patient cohorts. **Objectives:** The primary objective of this study was to evaluate the impact of obesity on the response to first-line corticosteroid treatment in primary ITP. **Material and methods:** We conducted a retrospective study of adult patients with primary ITP treated at two tertiary centers in Brazil (University of São Paulo and University of Campinas). Inclusion criteria were primary ITP, appropriate information on first line treatment and available BMI data. Electronic medical records were reviewed to assess response to first-line therapy, stratified by Body Mass Index (BMI) categories (normal weight, overweight, and obese). Secondary outcomes included duration of response, number of treatment lines, and platelet counts during follow-up. **Results:** Of 340 screened patients, 94 met the inclusion criteria. Women comprised 60% of the patients and median age at diagnosis was 45 years (IQR 27–59). Forty-one percent of patients were classified as normal weight, while 27% and 32% were classified as overweight and obese, respectively. Prednisone was the corticosteroid of choice in 64% of cases. Rates of overall response to initial treatment were similar across groups (normal weight 79%, overweight 68%, obese 83%, $p=0.37$). Rates of complete response (52%, 48% and 47%, respectively) and partial response (29%, 20% and 39%, respectively) were also similar across groups ($p=0.57$). Median platelet counts at diagnosis for normal weight ($10 \times 10^9/L$, IQR 3–20), overweight ($8 \times 10^9/L$, IQR 2–22) and obese ($10 \times 10^9/L$, IQR 4–24) were similar. The platelet counts were also similar in follow-up, with median platelet counts for normal weight ($58 \times 10^9/L$, IQR 12–151), overweight ($93 \times 10^9/L$, IQR 22–169) and obese ($64 \times 10^9/L$, IQR 53–135) at 3-months after treatment. In the obese group, the rate of loss of response was 68%, opposed to 51% and 47% among normal and overweight, respectively, but this finding was not statistically significant ($p=0.32$). Moreover, we observed no difference in the median duration of response across groups ($p=0.20$). **Discussion and Conclusion:**