

are believed to be due to demographic, environmental, and genetic predisposition differences (1). Previous molecular studies have demonstrated the oligoclonality of antibodies anti-PF4 in VITT (2). Our preliminary results suggest that rare genetic variants in genes linked to immunity and hemostasis may be involved in VITT susceptibility. Further analyses, including sample expansion, will be needed to confirm and investigate these findings.

References:

1. Petito E, Gresele P. VITT pathophysiology: an update. *Vaccines* (Basel). 2025;13(6):650.
2. Kanack AJ, et al. Monoclonal and oligoclonal anti-platelet factor 4 antibodies mediate VITT. *Blood*. 2022;140(1):73-77.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104990>

ID – 3224

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA RECORRENTE EM PACIENTE JOVEM: RELATO DE CASO

JO Matias ^a, CB Morato ^b, JAD Rodrigues ^c, CS da Cunha ^c, CDM Guedes ^c, JL Vieitas ^c, RSA Ávila ^c, ACF Bassani ^c

^a Hospital Unimed Volta Redonda, Grupo GSH, Volta Redonda, RJ, Brasil

^b Grupo GSH, Volta Redonda, RJ, Brasil

^c Hospital Unimed Volta Redonda, Volta Redonda, RJ, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma microangiopatia trombótica rara, potencialmente fatal, caracterizada por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e, em alguns casos, manifestações neurológicas, renais e febre. Resulta da deficiência grave da atividade da metaloprotease ADAMTS13, geralmente por autoanticorpos inibitórios. Entre os gatilhos descritos para a forma adquirida destacam-se infecções (bacterianas e virais, incluindo HIV, influenza e SARS-CoV-2), uso de determinadas medicações (como ticlopidina, clopidogrel, ciclosporina, quimioterápicos), doenças autoimunes (como lúpus eritematoso sistêmico), neoplasias e gestação/puerpério. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 22 anos, previamente hígida, procurou atendimento em 2022 com quadro súbito de agitação psicomotora e fala desconexa, sem resposta a sedação progressiva. Ao exame, encontrava-se confusa, levemente agitada, eupneica em oxigenoterapia por cateter nasal, hemodinamicamente estável, levemente icterica e sem déficit motor focal. O hemograma mostrava hemoglobina de 4,7 g/dL, plaquetas 9.000 mm³, reticulócitos 14,2%, LDH 1.228 U/L, haptoglobina indetectável e bilirrubina indireta elevada. Esfregaço de sangue periférico com esquizócitos (3+/4+). Sorologia para COVID-19 (IgG) foi reagente, e a atividade de ADAMTS13 estava < 7%, com inibidor positivo, confirmando o diagnóstico de PTT adquirida autoimune. Foi tratada com plasmáfereze diária, pulsoterapia com metilprednisolona e rituximabe, evoluindo para remissão clínica e laboratorial.

Em janeiro de 2025, apresentou novo quadro agudo, com plaquetopenia severa (13.000 mm³), LDH de 1.050 U/L, reticulócitos corrigidos aumentados, haptoglobina baixa, anemia (hemoglobina 9 g/dL) e teste de Coombs negativo. Esfregaço de sangue periférico com esquizócitos (3+/4+). Sorologia para COVID-19 descartando quadro agudo, atividade de ADAMTS13 baixo, FAN 1:320 e C4 baixo, porém sem diagnóstico conclusivo de colagenose. Sorologias para HIV, hepatites A, B e C, CMV, EBV, dengue e pesquisa parasitológica de fezes e Clostridium nas fezes foram negativas. NGS para ADAMTS13 não identificou variantes patogênicas, descartando a forma hereditária (Síndrome de Upshaw-Schulman). Recebeu 15 sessões de plasmáfereze, três dias de pulsoterapia com metilprednisolona, três doses de rituximabe (1.000 mg cada) e desmame gradual de prednisona após dois meses, com remissão completa. Atualmente, a paciente encontra-se assintomática, com hemograma normal e em acompanhamento ambulatorial. O caso reforça a necessidade de vigilância a longo prazo em pacientes com PTT adquirida, dado o risco de recorrência, e levanta a hipótese de possível relação entre a COVID-19 prévia e o primeiro episódio. O segundo episódio também pode ter tido relação com quadro infeccioso, considerando a presença de febre e diarreia aguda, embora não tenha sido possível identificar o agente etiológico. O tratamento precoce e combinado com plasmáfereze, corticoides e rituximabe mostrou-se determinante para a sobrevida e recuperação da paciente. **Conclusão:** A PTT adquirida é rara e potencialmente fatal, exigindo diagnóstico e tratamento precoces. O caso demonstra a eficácia da plasmáfereze associada à imunossupressão e a importância da investigação de gatilhos, como infecções. A recorrência em paciente jovem reforça a necessidade de seguimento prolongado e de maior compreensão dos mecanismos imunológicos, especialmente após COVID-19.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104991>

ID – 2125

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA COM RECIDIVA DE DIFÍCIL MANEJO: A IMPORTÂNCIA DA INVESTIGAÇÃO DE DIAGNÓSTICOS ASSOCIADOS

TV Pereira, ITC Alves, JPCM Gomes, MMP de Castro, TC Calunga, AV de Jesus, FC Bacarin, FA Orsi, GG Hayakawa, CCL Salmoiraghi

Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Introdução: Relataremos caso clínico de Púrpura Trombocitopênica Trombótica adquirida (PTTa) com recidiva de difícil manejo, reforçando a importância de investigar diagnósticos associados que contribuam para a refratariedade ao tratamento, assegurando o controle da doença e a prevenção de recidivas. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 22 anos, encaminhada para Hospital de Clínicas da Unicamp por equimoses, anemia e plaquetopenia (Hb 10,5 g/dL; leucócitos totais 9590 com diferencial normal e plaquetas 23.500 mm³),

com presença de esquizócitos em esfregaço de sangue periférico. A avaliação laboratorial ainda evidenciava hemólise (reticulocitose de 404.000 mm³, LDH de 3.314 U/L e bilirrubina indireta de 5,33 mg/dL). Considerando o quadro clínico, recebeu o diagnóstico de PTT e foi tratada com 14 sessões de plasmáfereze, prednisona 1 mg/kg/dia por 30 dias e quatro doses de vincristina. Na ocasião, a investigação adicional não encontrou nenhuma comorbidade associada. Dez anos após o primeiro episódio, apresentou recidiva com remissão após nove sessões de plasmáfereze, quatro doses de rituximabe e corticoterapia por 30 dias. Novamente, o quadro foi classificado como idiopático. Em 2024, quatro anos depois, foi readmitida no hospital com astenia, sangramentos mucocutâneos e cefaléia. Nesse momento, exames laboratoriais mostravam com anemia hemolítica microangiopática e plaquetopenia (Hb 8,2 g/dL; leucócitos 7200 mm³; plaquetas 7.000 mm³, com esquizócitos presentes em acentuada quantidade; LDH 1.016 U/L, bilirrubina total 3,3 mg/dL; bilirrubina indireta 2,72 mg/dL e haptoglobina <30 mg/dL), com atividade de ADAMTS13 <0,2%. O tratamento inicial incluiu prednisona 1 mg/kg/dia, cinco sessões de plasmáfereze e quatro doses de 100 mg de rituximabe. Nos 30 dias seguintes à alta, paciente foi readmitida por duas novas exacerbações, exigindo múltiplas sessões adicionais de plasmáfereze, manutenção do corticoide e mais quatro doses de rituximabe 375 mg/m². Para investigar essa evolução incomum, realizou PET-CT, que mostrou linfonodomegalias supraclaviculares e mediastinais (SUV máxima: 17,8) e nódulo pulmonar (SUV=7,4). A biópsia de linfonodos mediastinais revelou tuberculose ganglionar, que foi tratada com esquema RIPE (rifampicina, isoniazida, pirazinamida e etambutol). Paciente não apresentou novas recidivas desde então. **Conclusão:** A PTT adquirida é condição rara e potencialmente fatal, causada por autoanticorpos que inativam a atividade de ADAMTS13, enzima responsável por clivar multímeros de alto peso molecular do Fator de Von Willebrand (FVW). A deficiência de ADAMTS13 e consequente acúmulo de multímeros ultra-grandes de FVW leva à agregação e adesão plaquetárias exacerbadas, com formação de trombos em microcirculação e lesão orgânica isquêmica de órgãos e anemia microangiopática. Pela alta mortalidade, a PTTa deve ser tratada precocemente, ainda na suspeita do diagnóstico, com plasmáfereze, corticoterapia e rituximabe na primeira linha. Para doença refratária, como a descrita nesse relato, a reavaliação do diagnóstico e a investigação de possíveis gatilhos associados são essenciais para o controle da doença. A PTT é uma doença rara, potencialmente letal e que deve ser tratada de forma precoce. Em casos refratários ou com recidivas frequentes, é essencial que o diagnóstico seja confirmado e que o tratamento de comorbidades associadas (infecção, neoplasia, gestação) seja realizado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104992>

ID – 974

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA E DOENÇA DE CUSHING: RELATO DE CASO

LB Brito, DE Fujimoto, JS de Almeida,
ACP Veronez, JLAL Souza, ACR Ribeiro,

BS de Oliveira, GdLC Rosa, MF Passolongo,
JF Campos

*Serviço de Hematologia, Irmandade da Santa Casa
de Misericórdia de São Paulo (ISCMSp), São Paulo,
SP, Brasil*

Introdução: A púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma microangiopatia rara e grave, caracterizada por Anemia Hemolítica Microangiopática (MAHA), trombocitopenia e disfunção de órgãos, como insuficiência renal e alterações neurológicas. A forma adquirida resulta da deficiência severa da atividade da enzima ADAMTS13 (<10%), devido a autoanticorpos inibidores. Eventos inflamatórios, infecciosos ou cirúrgicos podem precipitar a manifestação clínica da PTT. Já a Síndrome de Cushing, patologia endócrinológica caracterizada por exposição crônica a níveis elevados de glicocorticoides, especialmente na forma hipofisária (doença de Cushing), pode atuar como fator precipitante da PTT, induzindo um estado pró-trombótico, por meio do aumento de fatores pró-coagulantes, redução de anticoagulantes naturais, disfunção endotelial e estase venosa. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 22 anos, com diagnóstico prévio de doença de Cushing secundária a macroadenoma hipofisário, em seguimento endocrinológico e uso de cabergolina, com cirurgia hipofisária programada. Procurou o pronto-socorro com dor abdominal e febre. Exames laboratoriais iniciais revelaram anemia (Hb=8,5 g/dL), plaquetopenia grave (7.000 mm³) e disfunção renal (Cr= 2,1 mg/dL), além de DHL elevada (1681 U/L) e bilirrubina total 2,2 mg/dL. Diante dos resultados, foi realizado esfregaço de sangue periférico com evidência de esquizócitos. O teste de Coombs direto foi negativo. A hipótese de PTT foi considerada, iniciando tratamento imediato com plasmáfereze, além da dosagem de ADAMTS13, que teve como resultado atividade inferior a 0,2%, confirmando assim o diagnóstico de PTT. A paciente recebeu 13 sessões consecutivas de plasmáfereze, seguidas por espaçamento progressivo após estabilização plaquetária. Devido à doença de Cushing ativa, optou-se por não utilizar corticosteroides e após 28 dias de evolução clínica estável, foi iniciada azatioprina 150 mg/dia como alternativa. Por parte da endocrinologia foi mantida cabergolina e introduzido cetozonazol. **Conclusão:** A associação entre síndrome de Cushing e PTT é rara, mas fisiopatologicamente plausível. O hipercortisolismo pode induzir disfunção endotelial, aumentar a persistência de multímeros do fator de von Willebrand e favorecer a produção de autoanticorpos contra ADAMTS13. O manejo da PTT nesse contexto é desafiador, sobretudo pela contraindicação relativa ao uso de corticosteroides, normalmente parte do tratamento padrão. Neste caso, o desfecho favorável foi alcançado por meio de plasmáfereze, controle do eixo endócrino e imunossupressão alternativa. Este relato destaca a importância do reconhecimento precoce da PTT e da investigação de fatores precipitantes atípicos, como o hipercortisolismo endógeno. O tratamento individualizado, sem corticosteroides, mostrou-se eficaz e seguro, reforçando a necessidade de estratégias terapêuticas adaptadas a contextos clínicos complexos.