

Referências:

1. Sukumar S, Lämmle B, Cataland SR. Thrombotic thrombocytopenic purpura: Pathophysiology, diagnosis, and management. *J Clin Med*. 2021;10(3):536. doi:10.3390/jcm10030536.
2. Trementino L, Arnaldi G, Appolloni G, Daidone V, Scaroni C, Casonato A, Boscaro M. Coagulopathy in Cushing's syndrome. *Neuroendocrinology*. 2010;92 Suppl 1:55-9. doi:10.1159/000314349.
3. Ruggeri ZM, Norbiato G, Donadini MP, et al. Abnormalities of von Willebrand factor in Cushing's syndrome. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 1999 Apr; 10(3):145-51. doi:10.1097/00001721-199904000-00006.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104993>

ID – 1212

PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÊNICA EM CONTEXTO DE MESOTELIOMA PLEURAL: RELATO DE CASO

ET Ortiz ^a, OF Tombini Filho ^a, S Navroski ^a, MFGM Fernandes ^b, FB Ortiz ^a, EML Ottoni ^a

^a Hospital Moinhos de Vento, Porto Alegre, RS, Brasil

^b Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: Mesotelioma maligno é um câncer de células mesoteliais. O tratamento é limitado e a sobrevida é de cerca de 9–12 meses após o diagnóstico. As microangiopatias trombóticas tem diversas causas, mas quando paraneoplásicas, costumam apresentar pior prognóstico. A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é caracterizada pela deficiência grave da protease ADAMTS13, responsável por clivar multímeros ultralongos de Fator de von Willebrand (vWF). Quando essa clivagem é prejudicada, os multímeros de vWF acumulam-se e promovem agregação plaquetária disseminada na microcirculação, levando à formação de microtrombos. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 67 anos, farmacêutica, com histórico ocupacional de ter trabalhado em laboratórios hospitalares. Nega tabagismo, etilismo e comorbidades. Em abril de 2025 apresentou dispnéia, sendo internada em UTI. Encontrado derrame pleural esquerdo, foi submetida à pleurodese, que revelou infiltração neoplásica difusa da pleura visceral e parietal. A análise anatomopatológica e o estudo imuno-histoquímico foram compatíveis com mesotelioma pleural epitelióide. Durante a internação, a paciente apresentou melena em grande quantidade. Constatada anemia normocítica (hb 7.8) e plaquetopenia (19.000) sem descrições de achados morfológicos. Iniciada corticoide e IgVH em UTI, suspeitando de uma PTI, sendo refratária à imunoglobulina. Frente a isso, foi solicitada avaliação da hematologia, realizado AMO, sem alterações. No dia seguinte, evoluiu com déficit neurológico focal transitório com TC de crânio sem alterações. Hemograma de urgência com fragmentação eritrocitária e DHL em ascensão (1001 U/L), sem perda de função renal, solicitado ADAMTS13 e iniciada plasmaferese

diária e dexametasona 16 mg/dia. Atividade de ADAMTS13 de 0,8% e ADAMTS13 inibidor 3,2 B.U, compatível com púrpura trombótica trombocitopênica paraneoplásica. Em 05/25 iniciou o primeiro ciclo de quimioterapia com cisplatina e pemetrexede, evoluindo com neutropenia. Apresentou melhora de DHL (286 U/L) e plaquetas em ascensão, iniciado espaçamento de plasmaferese. Apresentou novo aumento de DHL (4431 U/L), confusão mental e febre. Retomada plasmaferese diária e iniciado Piperacilina com Tazobactam por infecção por Salmonella não-Typhi com controle infeccioso. Evoluiu para TOT por crises convulsivas, realizado pulsoterapia com metilprednisolona e iniciado rituximabe. Obteve controle de PTT, contudo, com ausência de despertar, foram instituídas medidas de conforto. **Conclusão:** Este caso mostra a rara associação entre mesotelioma pleural epitelióide e PTT paraneoplásica, com poucos relatos na literatura. Apesar do tratamento intensivo, a evolução foi desfavorável, ratificando o prognóstico sombrio citado em casos de PTT paraneoplásica.

Referências:

1. Brims F. Epidemiology and clinical aspects of malignant pleural mesothelioma. *Cancers (Basel)*. 2021;13(16):4194. doi: 10.3390/cancers13164194.
2. Hoffbrand AV, Higgs DR, Keeling DM, Mehta AB. Fundamentos de hematologia. 7ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2020. p. 285.
3. Posado-Domínguez L, Chamorro AJ, Del Barco-Morillo E, Martín-Galache M, Bueno-Sacristán D, Fonseca-Sánchez E, Olivares-Hernández A. Cancer-Associated Thrombotic Microangiopathy: Literature Review and Report of Five Cases. *Life (Basel)*. 2024 Jul 10;14(7):865.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104994>

ID – 2835

RELATO DE CASO: SÍNDROME DE BERNARD-SOULIER EM GESTANTE

MV Galvan, RM Signorini, RAT Takaes, CZP Ferreira, CA de Souza, IdB Bini, JMT de Souza, MBB Stricker, MAF Chaves, MFdB Schaefer

Universidade Estadual do Oeste do Paraná, Cascavel, PR, Brasil

Introdução: A Síndrome de Bernard-Soulier (SBS) é um distúrbio raro e hereditário da coagulação sanguínea, caracterizado por plaquetas anormalmente grandes, trombocitopenia e tempo de sangramento prolongado. Por ter sintomas muito semelhantes, muitos pacientes são diagnosticados erroneamente com Púrpura Trombocitopênica idiopática e chegam a ser submetidos a esplenectomia sem necessidade. É causada pela ausência ou defeito na glicoproteína GPIb – presente na superfície das plaquetas que se liga ao fator de Von Willebrand, iniciando uma cascata que resulta na agregação plaquetária no endotélio. A GPIb também desempenha um papel na manutenção do formato das plaquetas, então, na ausência desse receptor, o resultado são distúrbios na adesão e

agregação plaquetária, levando a problemas de coagulação, além da formação de macroplaquetas. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 32 anos, em 2019 foi encaminhada de uma Unidade de Pronto Atendimento (UPA) para um hospital de atenção terciária no oeste do Paraná devido a anemia e plaquetopenia. Desde a infância, relata episódios recorrentes de sangramentos prolongados, como epistaxes, gengivorragias e equimoses espontâneas. Histórico de consanguinidade entre os pais, elevando a chance de doenças genéticas, como SBS. A paciente mencionou ter tido um irmão gêmeo com sintomas semelhantes, que evoluiu a óbito após hemorragia decorrente de trauma. Inicialmente a paciente foi diagnosticada com Púrpura Trombocitopênica Idiopática e submetida à esplenectomia em 2006, porém não apresentou melhora significativa do quadro. Durante sua terceira gestação, em 2020, a paciente passou a ser acompanhada pelo hemocentro, relatou que nas duas primeiras gestações houve sangramento. Exames hematológicos evidenciaram anemia microcítica e hipocrômica, contagem plaquetária variando entre 30.000 e 90.000, e presença de macroplaquetas. Foi instituído tratamento com sulfato ferroso e ácido tranexâmico (agente antifibrinolítico). Em 16/10, foi internada para indução do parto com misoprostol, recebendo transfusão de plaquetas prévia. O parto transcorreu sem intercorrências, e a paciente recebeu alta em 21/10, orientada para que retornasse de imediato em caso de sangramento grave. Retornou diversas vezes nos anos seguintes devido à plaquetopenia, necessitando de transfusões de plaquetas. Iniciou o uso de anticoncepcional para evitar menstruações e reduzir sangramentos. Foi realizado o teste de aglutinação plaquetária induzida pela ristocetina, um ensaio aplicado no diagnóstico de distúrbios de agregação plaquetária, apresentando resultado de 131%, excluindo o diagnóstico de Doença de Von Willebrand. Registros indicam que o hemocentro recusou iniciar o tratamento específico, alegando ausência de diagnóstico firmado. Para confirmação da SBS, seria necessária citometria de fluxo. Estava prevista a transferência para Hospital de referência para investigação, mas não há evidências de que o encaminhamento tenha ocorrido. **Conclusão:** O caso evidencia a dificuldade diagnóstica da Síndrome de Bernard-Soulier, a presença de macroplaquetas, histórico familiar positivo e ausência de resposta à esplenectomia deveriam ter levantado suspeita de SBS precocemente. A ausência de exames confirmatórios atrasou o diagnóstico e tratamento adequado. A experiência aqui relatada evidencia a urgência de protocolos mais eficazes para diagnóstico e tratamento da Síndrome de Bernard-Soulier, visando reduzir morbidade e melhorar qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104995>

ID – 3058

TROMBOCITOPENIA INTERMITENTE EM PACIENTE COM DEFICIÊNCIA HEREDITÁRIA DE ADAMTS13 E EVENTO TROMBÓTICO ARTERIAL

CM Melo, TadS Pereira, ML Puls, CB Prato, MCMda Macedo, RL Silva, PEM Flores, LB Lanza, JN Cavalcante, PM Yamamoto

Instituto Brasileiro de Controle do Câncer (IBCC),
São Camilo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) hereditária ou síndrome de Upshaw-Shulman caracteriza-se por deficiência congênita de ADAMTS13, com risco de trombose e plaquetopenia recorrente. Tem interesse médico-científico pela raridade da condição e curso grave se não tratada adequadamente. O objetivo deste trabalho é trazer um relato caso observacional e descritivo de paciente com PTT hereditária. **Descrição do caso:** Paciente feminina, com antecedente familiar (irmã) de PTT hereditária, aos 28 anos, apresentava plaquetometria de 110.000 mm³ em exames de seguimento, sem sintomas. Evoluiu na época com equimoses difusas e queda da plaquetometria para 65.000 mm³. Iniciou corticoterapia, com hipótese diagnóstica de Púrpura Trombocitopênica Idiopática (PTI). Apresentou AVC isquêmico em território da artéria cerebral média esquerda, com plaquetas em torno de 21.000 mm³. Considerando o quadro atípico para PTI, foi realizada investigação complementar com dosagens de ADAMTS13 com atividade reduzida (1,4%, valor de referência 68–163%) e inibidor indetectável (<0,4 BEU), haptoglobina indetectável e teste da antiglobulina direto negativa, confirmando PTT hereditária. Durante seguimento, apresentou episódios intermitentes de equimoses espontâneas com plaquetas oscilando entre 60 e 200.000 mm³; Iniciou-se, então, transfusões quinzenais e, posteriormente mensais de plasma fresco congelado (15 mL/kg), até atingir plaquetometria 200.000 mm³ e ausência de novos eventos trombóticos ou sangramentos até a data da redação deste artigo. **Conclusão:** Este caso ilustra a oscilação do número de plaquetas vinculada à atividade deficiente de ADAMTS13, com crises hemorrágicas discretas e ocorrência de trombose arterial grave mesmo com valores plaquetários baixos. A ausência de inibidor e histórico familiar reforçam a natureza hereditária do diagnóstico. O uso profilático de PFC permitiu estabilização clínica e laboratorial. A apresentação tardia de AVC após plaquetopenia ressalta a importância do monitoramento rigoroso em pacientes com PTT hereditária. Pacientes com PTT hereditária apresentam risco de trombose arterial mesmo em fases de plaquetopenia grave. A suplementação profilática de ADAMTS13 via plasma podem prevenir eventos trombóticos e estabilização hematológica. Seguimento clínico e laboratorial baseada em atividade de ADAMTS13 é fundamental para manejo adequado e prevenção de complicações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104996>

ID – 2747

TROMBOCITOPENIA NEONATAL ALOIMUNE NO HOSPITAL ISRAELITA ALBERT EINSTEIN

LMA Santos, LFB Honorato Junior,
RD Conserva, LD Santos, MFM Sirianni,
TH Costa, MG Aravechia, CB Bub, JM Kutner,
EP Bastos

Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP,
Brasil