

medicamentos utilizados para erradicação de *H. pylori* são facilmente encontrados e administrados por via oral, tem baixo custo, poucos efeitos colaterais, fácil adesão e altos índices de erradicação. Assim, é importante realizar a triagem de *H. pylori* nos portadores de PTI, evitando que o paciente seja submetido a um tratamento muito mais caro, invasivo e que pode apresentar sérios efeitos adversos. A pesquisa da bactéria deve fazer parte da estratégia de investigação laboratorial dos pacientes com PTI. **Conclusão:** É indicado efetuar a investigação da infecção por *H. pylori* em regiões onde a prevalência é elevada e, em caso positivo, os pacientes devem ser tratados para essa infecção. Além disso, a erradicação da bactéria *H. pylori* em pacientes com PTI tem um impacto positivo sobre a contagem plaquetária. Porém, mais estudos devem ser realizados para entender o mecanismo subjacente das respostas a terapia de erradicação da bactéria.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.133>

133

#### DEFEITO DO RECEPTOR DE TROMBOXANO A2: CAUSA RARA DE MANIFESTAÇÃO HEMORRÁGICA



G.M. Raitz, I. Garbin, L.N. Farinazzo, N.F. Beccari, M.S. Urazaki, A.L.J. Silva, C.R. Camargo, C.O. Borges, J.C. Oliveira, A.A. Garcia

Hospital de Base, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

**Objetivo:** Relatar caso de trombocitopenia hereditária por defeito no receptor de tromboxano A2 (TxA2) do Hospital de Base de São José do Rio Preto (HB-SJRP). **Metodologia:** Os dados foram obtidos por revisão do prontuário, após autorização prévia da paciente. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino, 47 anos, com diagnóstico prévio de doença de Von Willebrand (DVW), vem ao serviço de hematologia do HB-SJRP, para avaliação da necessidade de profilaxia com fator de Von Willebrand para cirurgia de ressecção de hamartoma retrorretal. Paciente com histórico de sangramento abundante após intervenções cirúrgicas, com necessidade de reposição de hemocomponentes. Além disso, apresenta sangramento mucocutâneo desde a infância, com uma pontuação de sangramento (*bleeding assessment tool-International Society of thrombosis and hemostasis*) igual a 13. Foram realizados exames em nosso laboratório de hemostasia para confirmação diagnóstica. Os resultados foram: contagem de plaquetas: 226.000/microL, Tempo de Protrombina e Tempo de trombo-plastina parcial ativado normais, Fator VIII: 153,4%, atividade cofatora da ristocetina: 97%, antígeno de FVW: 140%, sendo todos os valores dentro do intervalo de referência da normalidade. Com a história de sangramento relevante e consistente, prosseguimos a investigação com teste de agregação plaquetária que mostrou curva dentro da normalidade para o agente colágeno, hipogregação para baixas doses de ADP e epinefrina. Com o agente ácido araquidônico (AA) e o análogo de TxA2 (U46619) não houve agregação plaquetária. Ensaio de aglutinação com a Ristocetina foi normal. Diante dos exames,

excluimos a hipótese de DVW e aventamos a possibilidade de defeito relacionado ao receptor do TxA2. Como conduta pré-cirurgia orientamos transfusão de plaquetas durante o procedimento. **Discussão:** A ativação e agregação plaquetária após injúria vascular são etapas fundamentais para a formação do trombo. A plaqueta, antes de agregar, passa por um processo de ativação por diferentes estímulos, um deles envolve a formação de TxA2 a partir do AA. Defeitos tanto na cicloxigenase quanto no receptor do TxA2 (TxA2R) impedem agregação plaquetária com AA, enquanto o defeito no TxA2R impede agregação plaquetária com AA e o análogo de TxA2. Isso demonstra que o laboratório de coagulação precisa validar a agregação com análogo de TxA2 para que o diagnóstico diferencial seja feito. Sabemos que os defeitos apenas de agregação com ácido araquidônico, chamados de defeitos *Aspirina Like*, são mais frequentes que os defeitos do TxA2R, e podem ser causados tanto por mutação da enzima quanto defeito adquirido por uso de medicação bloqueadora da sua ação. Para diferenciá-los e detectarmos a mutação da enzima, utilizamos o estudo genético, que também se mostra importante para confirmar o defeito no TxA2R. **Conclusão:** As trombocitopenias hereditárias, incluindo defeito do TxA2R, são doenças raras e muitas vezes subdiagnosticadas, sendo o teste de agregação plaquetária uma importante ferramenta diagnóstica. A partir de alterações nos resultados deste exame, podemos nortear a investigação laboratorial em suspeitas de trombocitopenias, principalmente otimizar os estudos genéticos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.134>

134

#### IMUNOGLOBULINA HUMANA INTRAVENOSA: EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE HEMATOLOGIA TRATANDO PACIENTES COM PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IMUNE



D.A.O. Bernal, D.M. Lourenço

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

**Objetivo:** Descrever a eficácia e o perfil de efeitos adversos da imunoglobulina humana intravenosa (IGIV) em pacientes com púrpura trombocitopênica imune (PTI), assim como padronizar a infusão da IGIV com a intensão de adequar a ocupação de leito em hospital dia, evitando a hospitalização do paciente com PTI. **Material e métodos:** Estudo transversal, retrospectivo de análise de prontuário e entrevista telefônica, de todos os pacientes com diagnóstico de PTI que fizeram uso de IGIV e foram atendidos no hospital terciário, no período compreendido entre junho de 2016 até junho de 2019. **Resultados:** Dos 96 pacientes com diagnóstico de PTI, foram incluídos 19 pacientes (19.79%) que fizeram uso de IGIV em algum momento desde o diagnóstico, sendo 3 (15.79%) homens e 16 (84.21%) mulheres. A estratificação por idade foi realizada da seguinte forma: 18-30 anos (n=6, 31.58%), 31-40 anos (n=5, 26.32%), 41-50 anos (n=1, 5.26%), 51-60 anos (n=2, 10.53%) e >60 anos (n=5, 26.32%). A frequência dos eventos que levaram ao uso de IGIV em 65 ciclos é a seguinte: