

com mielograma apresentaram série vermelha e branca com precursores em todas as fases de maturação; visualizados apenas dois megacariócitos, sem atípias. Histopatologia: acentuada hiperplasticidade para a faixa etária, predomínio da série mielóide com sinais de maturação granulocítica e algumas células com discreta displasia; série eritróide presente, algumas células com discreta displasia; maturação normoblástica; linhagem megacariocítica não identificada. Reticulogênese grau 0. Imuno-histoquímica negativa para infiltração medular. Imunofenotipagem: células mielóides, fenótipo D45fr/CD34+/ CD13+/CD33+/ 117+/HLA-DR+, e granulócitos com curva de maturação preservada. Presença de células mielóides imaturas com imunofenótipo e quantidade habituais. Estudo citogenético por cariótipo: 46XY. Investigação com tomografias, endoscopia de trato digestivo, pesquisa de doenças autoimunes, endócrinas e marcadores tumorais, negativa. Foi definido o diagnóstico de Púrpura Amegacariocítica Adquirida, iniciado corticoterapia 1 mg/kg sem mudança do nível plaquetário, realizado desmame. Novo mielograma após três semanas, revelou hiperplasticidade granulocítica e ausência de megacariócitos. Refratário a transfusões plaquetárias - as quais se mantinham entre 4 a 8 mil - evoluiu com hematoma cerebelar e complicações infecciosas e óbito. **Conclusão:** PAA é um distúrbio raro caracterizado por trombocitopenia resultante de uma redução ou ausência inexplicável de megacariócitos na presença de hematopoiese normal ou hiperplástica. Não há tratamento estabelecido, sabe-se que imunoglobulina ou corticoterapia não são efetivas. O uso de ciclosporina, rituximab, micofenolato, danazol, alemtuzumab, eltrombopag, romiplostim e azatioprina têm sido relatados. Além disso, a falha no incremento da contagem de plaquetas após as transfusões aponta para a possibilidade de ocorrência de refratariedade plaquetária, complicando o manejo. O prognóstico da PAA é variável, desde remissão duradoura, cursos de surto-remissão, até evolução para anemia aplásica, síndrome mielodisplásica ou leucemia aguda.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.399>

ROMIPILOSTIM COMO TRATAMENTO DE PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IMUNE RECAÍDA/REFRATÁRIA: EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL PÚBLICO BRASILEIRO

FM Marques, NM Galassi, EX Souto, KP Melillo, LLM Perobelli

Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini
– Hospital Brigadeiro, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: O romiplostim, análogo do receptor de trombopoietina utilizado no tratamento da púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) refratária, estimula megacariopoiese e aumenta a contagem de plaquetas. Os eventos adversos relacionados à medicação incluem fibrose reticulínica da medula óssea, eventos tromboembólicos e produção de anticorpos neutralizantes. Diante da complexidade do tratamento da PTI e do número de diferentes tipos de tratamentos disponíveis, dados de mundo real no cenário do sistema único de saúde (SUS)

brasileiro fornecem informações que podem ser utilizadas para otimizar a prática clínica e para melhorar o gerenciamento dos recursos. **Objetivo:** Descrever os resultados de uma série de pacientes com PTI tratados com romiplostim. **Métodos:** Estudo observacional retrospectivo através da análise dos prontuários digitais de pacientes adultos atendidos no Hospital de Transplantes Euryclides de Jesus Zerbini-Hospital Brigadeiro. Critérios de inclusão: 1) diagnóstico de PTI; 2) histórico de tratamento com romiplostim como terapia de segunda linha (ou linha posterior). A resposta foi definida como contagem de plaquetas sustentada $\geq 30.000/\text{mm}^3$ (remissão: $\geq 100.000/\text{mm}^3$ e resposta parcial: $30.000-100.000/\text{mm}^3$). **Resultados:** Entre Dezembro de 2012 e Junho de 2021, 7 pacientes receberam romiplostim para tratamento de PTI após recaída ou refratariedade ao corticoide. A maioria era do sexo feminino (85%), com mediana de idade de 59 anos (variação: 25-67). Distribuição dos pacientes quanto ao número de tratamentos anteriores: 1-3 linhas prévias, 3-4 linhas prévias, 2-5 linhas prévias, 1-7 linhas prévias. Todos receberam romiplostim após um ano do diagnóstico de PTI (fase crônica). A maioria recebeu tratamento associado (57% com corticoide e 43% com corticoide e imunoglobulina). Todos os pacientes atingiram resposta. A mediana de tempo para resposta foi de 5 semanas (variação: 1-15). A mediana da dose utilizada para obtenção de resposta foi 2 microgramas/kg (2-10). Todos necessitaram, entretanto, de aumento da dose em um momento posterior. A mediana de tempo de duração da resposta foi de 2,2 anos (1-4,4). Uma paciente apresentou perda de resposta durante o tratamento, uma paciente evoluiu para óbito e os demais seguem em uso da medicação. Em relação aos eventos adversos, 01 paciente apresentou tromboembolismo venoso, porém no contexto de internação após atropelamento. Uma paciente (14%) atingiu remissão (após 04 anos de uso) e 6 (86%) atingiram resposta parcial. A mediana de seguimento foi de 2,3 anos (1-4,5). Cinco pacientes (71%) apresentaram episódio de sangramento durante o tratamento. O único óbito ocorrido durante a terapia com romiplostim foi relacionado a sepse, com recaída da PTI e hemorragia digestiva. Nenhum paciente perdeu o seguimento. **Discussão/Conclusão:** Em nosso estudo, o romiplostim foi uma boa opção a ser usada em pacientes com histórico de vários tratamentos prévios - todos os pacientes atingiram resposta e uma resposta duradoura, sem incidência significativa de efeitos adversos. Na nossa prática clínica não coletamos biópsia de medula óssea de rotina nesses pacientes para avaliar fibrose reticulínica. Não podemos confirmar que o caso em que houve perda de resposta se deu pela produção de anticorpos neutralizantes, já que não dispomos da pesquisa dos mesmos. Na nossa amostra, não podemos atribuir definitivamente o óbito e a recaída da PTI ao tratamento com romiplostim, visto que tratava-se de uma paciente com várias comorbidades e evento infeccioso grave.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.400>

TROMBOCITEMIA: PODE SER DENGUE

HFNDR Neto^a, MFND Rêgo^b

^a Centro Universitário UniFacid, Teresina, PI, Brasil

^b Hospital São Marcos, Teresina, PI, Brasil



Objetivos: O clínico se depara com a distinção entre as muitas causas possíveis de trombocitopenia. Iremos descrever um caso trombocitopenia grave (contagem de plaquetas abaixo de um limite de aproximadamente 30.000 a 50.000/microL) o que confere um maior risco de sangramento, secundário a um caso de dengue. **Relato de caso:** Paciente feminina, 57 anos, nascida e residente no bairro dos Noivos, na cidade de Teresina-Piauí. Quatro dias que antecederam a internação teve febre, cefaleia, dor retro-ocular, tontura e náuseas. Há 24 horas surgiu sangramento nasal e manchas puntiformes avermelhadas nos membros inferiores. Relato de surto de dengue no bairro onde reside Na internação apresentava estado geral regular, corada, afebril, acianótica, anictérica, com presença de exantema maculopapular difuso, face, tórax, abdome e membros. Presença de petéquias em membros inferiores. Ausência de adenopatias ou organomegalias. O hemograma mostrou: hemoglobina de 14,8 g/dl hematócrito 44,5% leucócitos 3550 1% bastões, 38% segmentados, 2% eosinófilos, 1% basófilos, 50 % de linfócitos 8% monócitos plaquetas 38.000 mm³, aspartato amino transferase (AST) 82 U/L, alanina aminotransferase (ALT) 49 U/L. Sorologia para dengue positiva para IgM IgG. Paciente foi submetida a hidratação venosa e uso de paracetamol. **Discussão:** Suspeitar da doença quando surgir febre entre 2 a 7 dias e duas ou mais das seguintes manifestações: náusea, vômitos, exantema, mialgias e ou artralgia, cefaleia e /ou dor retrorbital, petéquias, prova do laço positiva e leucopenia em qualquer pessoa que viva ou tenha viajado nos últimos 14 dias para região onde esteja ocorrendo transmissão de dengue. Leucopenia e trombocitopenia (≤ 100.000 células/mm³) são comuns. Os níveis séricos de aspartato transaminase (AST) estão frequentemente elevados; as elevações são geralmente modestas (2 a 5 vezes o limite superior dos valores normais). O diagnóstico laboratorial da infecção por dengue é estabelecido diretamente pela detecção de componentes virais no soro ou indiretamente por sorologia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.401>

TROMBOCITOPENIA AGUDA GRAVE APÓS INFUSÃO DE RITUXIMABE EM PACIENTE COM LINFOMA NÃO HODGKIN DE CÉLULAS B PERIFÉRICAS: RELATO DE CASO

WF Silva, A Zago, G Bellaver, HA Castralli, AB Penha, PS Wiczorek, JC Salvador, PM Mariussi, RF Sales, NW Dembogurski

Hospital Universitário de Santa Maria (HUSM), Santa Maria, RS, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de trombocitopenia aguda após segunda infusão de rituximabe em paciente com Linfoma Não Hodgkin (LNH) de células B periféricas, pequenas células. **Descrição do caso:** Masculino, branco, 41 anos, hipertenso, procedente de São Pedro do Sul, Rio Grande do Sul. Em 15 de maio de 2021, é encaminhado à Emergência Clínica do Hospital Universitário de Santa Maria devido a pancitopenia, associada a sensação de mal-estar e cansaço há 1 mês. Negava quadros infecciosos. Hemograma admissional apresentava hemoglobina

5,2; leucócitos 1.230, neutrófilos 135, linfócitos 1021; plaquetas 16.000. Tomografia de abdome identificou esplenomegalia (23 cm), linfonodomegalias retroperitoneais e nódulos hepáticos de etiologia a esclarecer. Investigação com biópsia de medula foi compatível com LNH de células de médio tamanho, de imunofenótipo B, Ki67 menos de 1%. Biópsia de nódulo hepático teve achados imuno-histoquímicos consistentes com infiltração hepática por LNH de células B periféricas, de pequenas células, CD20 positivo, com baixo índice proliferativo, Ki67 positivo cerca de 5% da população linfóide. Instituído protocolo R-CHOP em 30/06/21, com tratamento antialérgico e antipirético implementado antes da infusão de rituximabe (RTX). Durante a infusão, paciente evoluiu com mal estar geral, dispneia, taquicardia e rash difuso, sintomas solucionados ao serem adotadas novas medidas antialérgicas. Após 5 dias, apresentou sua primeira neutropenia febril, necessitando de hospitalização e antibioticoterapia. Após melhora clínica e recuperação das contagens em hemograma (hemoglobina 8,9; leucócitos 3.240, neutrófilos 1.490 e 63 mil plaquetas), foi realizado o segundo ciclo de quimioterapia com R-CHOP em 27/07/21. Apesar de medicações pré-infusão do anticorpo monoclonal, paciente evoluiu com dispneia aguda, dessaturação, rash cutâneo não pruriginoso. Permaneceu sob observação clínica de 24 horas. Exames laboratoriais do dia seguinte mostraram hemoglobina 8,6, leucócitos 2.530 e queda plaquetária para 8.000, firmando-se o diagnóstico de trombocitopenia aguda induzida por rituximabe (TAIR). Recebeu transfusão de plaquetas (6 unidades), elevando para 29 mil plaquetas. Decidiu-se por manter o paciente internado, o qual evoluiu novamente com neutropenia febril, reiniciando-se os antibióticos. **Discussão e conclusão:** Os efeitos colaterais relacionados à infusão de RTX são bem conhecidos e comumente sucedem dentro de algumas horas após o início da primeira infusão. Anormalidades hematológicas secundárias ao RTX são descritas na literatura, ocorrendo nos primeiros 10-14 dias após a infusão. Amplamente usado em doenças malignas de células B, também podendo ser útil em doenças autoimunes. A TAIR é uma complicação rara após infusão de rituximabe, com incidência variando entre 3% a 35%. Costuma acometer sobretudo pacientes com linfoma indolentes que recebem rituximabe pela primeira vez. Por diversas vezes, a TAIR é uma condição clínica negligenciada, contribuindo para piores prognósticos. Frente ao uso crescente de RTX, o nível plaquetário deve ser monitorado em pacientes que recebem esse tipo de medicação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.402>

HEMOSTASIA E PAREDE VASCULAR: TROMBOSE

A SYSTEMATIC LITERATURE REVIEW OF BUDD-CHIARI SYNDROME IN PATIENTS WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

TL Correa^a, MSTC Guelli^b, LSA Dias^b, DBA Zampier^b

^a Universidade Federal de Pelotas (UFPel), Pelotas, RS, Brazil

^b Centro Universitário de Volta Redonda (UniFOA), Volta Redonda, RJ, Brazil

