

tornando a incidência ainda mais rara em homens. Nosso paciente apresentou ainda um quadro atípico de pelo menos três meses de evolução de quadro neurológico, e embora incomum, paciente manteve sequelas de AVC, achados confirmados em ressonância magnética. O acometimento renal, embora menos frequente, também esteve presente, manifestando-se como microalbuminúria e elevação de creatinina sérica, com melhora documentada após tratamento. **Conclusão:** A associação entre PTT e doença de Graves tem demonstrado ser mais que uma mera casualidade. A adesão terapêutica da doença de Graves deve ser encorajada, já que o controle precário da doença parece estar relacionado à manifestação de outras condições autoimunes, incluindo a PTT. Por outro lado, pacientes com diagnóstico prévio de PTT, especialmente aqueles com agudizações frequentes ou doença grave, devem ser submetidos a avaliação tireoidiana e à investigação de outras doenças autoimunes, pois o tratamento dessas comorbidades pode contribuir para melhor controle e remissão da PTT.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1038>

TROMBOSE ARTERIAL E TROMBOSE VENOSA PROFUNDA SECUNDÁRIAS À DOENÇA DE KAWASAKI

LP Oliveira^a, CG Fernandes^a, MEO Castro^b,
C Souza^a, BA Cardoso^a, JFVRC Salim^a,
ALB Pena^a, GD Machado^a, LG Tavares^b,
MF Giovanardi^a

^a Cancer Center Oncoclínicas - Grupo Oncoclínicas,
Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Faculdade de Ciências Médicas de Minas Gerais
(FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de trombozes arterial e venosa em paciente com Doença de Kawasaki (DK), evidenciando a importância do acompanhamento de pacientes com tal condição para prevenção de eventos trombóticos. **Materiais e métodos:** Relato de caso. Resultados: M.C.C.O, sexo feminino, evoluindo com febre por 6 dias, descamação em mãos e pés, hiperemia ocular, erupções cutâneas em áreas de fralda e abdômen, além de leucocitose e plaquetose ao hemograma, diagnosticada com Síndrome de Kawasaki aos 3 meses. Realizado ecocardiograma, com evidência de aneurismas importantes de coronárias direita (15,4 mm) e esquerda (tronco: 7,3 mm, circunflexa: 2,8 mm e descendente anterior: 7,1 mm). Realizada infusão de imunoglobulina em 2 dias, pulsoterapia com metilprednisolona e iniciado Ácido Acetilsalicílico (AAS) em dose de 50 mg/kg/dia. Após novo ecocardiograma e piora de aneurisma, optado por anticoagulação com enoxaparina 1 mg/kg de 12/12h, além de nova antiagregação com clopidogrel 0,2 mg/kg/dia. Recebeu alta hospitalar com anticoagulação, dupla antiagregação, prednisolona 2 mg/kg, porém, após 3 meses, paciente evoluiu com trombose de coronária direita. Mesmo com uso de tais medicações, em doses otimizadas, paciente evoluiu, ainda, aos 8 meses com trombose venosa de veia axilar direita, com resolução após 6 meses, mantendo aneurisma de veia axilar. **Discussão:** A DK é uma

vasculite sistêmica aguda que afeta principalmente crianças menores de cinco anos. Ela é caracterizada por febre persistente, exantema, linfadenopatia cervical, alterações nas extremidades, conjuntivite bilateral não purulenta e alterações orais, como lábios rachados e língua de framboesa. Embora a causa exata da DK permaneça desconhecida, acredita-se que uma combinação de fatores genéticos e ambientais esteja envolvida. A inflamação intensa das artérias de médio calibre, característica da DK, pode predispor os pacientes ao desenvolvimento de trombose. As artérias coronárias são frequentemente afetadas, podendo levar à formação de aneurismas e, consequentemente, a eventos trombóticos coronarianos, o que pode resultar em infarto do miocárdio. Além das complicações arteriais, há relatos de eventos trombóticos venosos em pacientes com DK. A hipercoagulabilidade associada à inflamação sistêmica e às alterações endoteliais pode aumentar o risco de trombose venosa. Casos de Trombose Venosa Profunda (TVP) e embolia pulmonar foram documentados, embora sejam menos comuns do que as complicações arteriais. O manejo da DK geralmente inclui Imunoglobulina Intravenosa (IVIG) e aspirina em altas doses durante a fase aguda para reduzir a inflamação e prevenir a formação de aneurismas coronarianos. No entanto, o uso prolongado de aspirina em doses menores também visa prevenir eventos trombóticos, tanto arteriais quanto venosos. A dupla antiagregação associada à anticoagulação é utilizada em casos de aneurismas gigantes associados à trombose. **Conclusão:** A Doença de Kawasaki está associada a um risco aumentado de trombose arterial e venosa devido à inflamação intensa e à hipercoagulabilidade. A identificação precoce e o manejo adequado da DK são essenciais para minimizar essas complicações e melhorar os desfechos a longo prazo para os pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1039>

TROMBOSE CORONARIANA ASSOCIADA A SÍNDROME DE POEMS: UMA MANIFESTAÇÃO CARDÍACA ATÍPICA

RML Borges, AG Sabarin, M Luz, LFE Santana,
JÁ Santos

Hospital Universitário Professor Edgard Santos
(HUPES), Salvador, BA, Brasil

Introdução: A síndrome de POEMS é uma rara síndrome para-neoplásica originada por desordens nas células plasmáticas, caracterizada por polineuropatia, organomegalia, proteína monoclonal e alterações cutâneas. A patogênese da síndrome envolve um desequilíbrio na produção de citocinas, com aumento de VEGF (Fator de crescimento endotelial vascular) correlacionado às manifestações clínicas, que podem incluir um risco trombótico aumentado. Há relatos na literatura da associação com tromboembolismo, entretanto o envolvimento coronariano é raro. O caso descrito trata-se de uma paciente jovem que ao diagnóstico de Síndrome de POEMS foi identificado disfunção cardíaca por trombose coronariana. **Relato do caso:** Paciente do sexo feminino, 44 anos, previamente hígida, com relato de fraqueza em membros inferiores

e parestesia há cerca de 13 anos, com diagnóstico de polineuropatia desmielinizante. Acompanhada inicialmente com a neurologia, com suspeita de polineuropatia Desmielinizante Inflamatória Crônica (PDIC), porém nos últimos 3 anos evoluiu com piora progressiva dos sintomas – dor intensa, cianose nas extremidades e dificuldades motoras. Realizado internamento para investigação diagnóstica, sendo evidenciado espessamento cutâneo, linfonodomegalias, derrame pleural, esplenomegalia, plaquetose, e deficiência de vitamina B12. Imunofixação com pico monoclonal lambda, afastado Mieloma Múltiplo. A elevação dos níveis de VEGF confirmou a síndrome de POEMS. Ecocardiograma transtorácico e ressonância cardíaca indicaram disfunção ventricular (Fração de ejeção de 43%) e fibrose miocárdica, e o cateterismo coronariano revelou oclusão na origem da coronária direita, sem outras lesões ateroscleróticas, paciente sem outros fatores de risco cardiovasculares identificáveis. Paciente iniciou tratamento quimioterápico (Bortezomibe, Ciclofosfamida, Dexametasona), com acompanhamento cardiológico em conjunto, com boa tolerância ao tratamento. **Discussão:** A síndrome de POEMS é desafiadora no diagnóstico devido sua raridade e variedade de manifestações clínicas. O diagnóstico é baseado em critérios clínicos e laboratoriais, com a polineuropatia e a proteína monoclonal como obrigatórios. A prevalência é subestimada e pode ser confundida com outras condições, como PIDC. A disfunção cardíaca é não é infrequente, com hipertensão pulmonar sendo a alteração mais encontrada. Tromboses, incluindo eventos arteriais, são raras, sendo mais frequentes eventos venosos e acidentes vasculares cerebrais, com poucos casos descritos de acometimento coronariano. O tratamento para complicações e terapêutica ideal ainda carece de protocolos definidos, e mais estudos são necessários para entender a patogênese e prognóstico associados. **Conclusão:** O caso apresentado destaca a complexidade do diagnóstico da síndrome de POEMS e a necessidade de uma abordagem multidisciplinar para identificar manifestações atípicas, como a trombose coronariana. A síndrome apresenta desafios significativos no manejo e diagnóstico, sublinhando a importância de considerar POEMS em diagnósticos diferenciais de neuropatias e manifestações sistêmicas inexplicadas. Estudos adicionais são essenciais para elucidar a relação entre trombozes e POEMS e definir estratégias de tratamento, diagnóstico e prevenção mais eficazes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1040>

HEMOSTASIA E PAREDE VASCULAR: BIOLOGIA

DESIALIZAÇÃO PLAQUETÁRIA NA FISIOPATOLOGIA DA PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IMUNOLÓGICA (PTI) E SUA CORRELAÇÃO COM A RESPOSTA AO TRATAMENTO

KNC Ziza^{a,b}, AMC Alves^b, MCAV Conrado^b, TCS Silva^a, C Gabe^b, P Villça^b, V Rocha^b, A Mendrone-Junior^b, DL Júnior^a, J Bordin^a, CL Dinardo^{a,b}

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

^b Fundação Pró-Sangue Hemocentro de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Imunológica (PTI) decorre da produção de autoanticorpos dirigidos contra as proteínas da membrana plaquetária principalmente a GPIIb/IIIa (70%–80%) e GPIb α (20%–40%). O tratamento inclui corticosteróides e Imunoglobulina Intravenosa (IVIG), seguido por esplenectomia em casos de refratariedade. A remoção das plaquetas na PTI é descrita como mediada por via dependente de anticorpo (Fc) em sistema reticulo-endotelial esplênico. Entretanto, cerca de 15%–25% dos pacientes são inexplicavelmente refratários às terapias convencionais e à esplenectomia. A desialização plaquetária corresponde à remoção do ácido siálico na membrana plaquetária, com exposição de resíduos de β -galactose que são reconhecidos pelo receptor hepático Ashwell-Morell (AMR) nas células de Kupffer e resulta em fagocitose de plaquetas no fígado. **Objetivo:** 1) Investigar a presença desialização plaquetária em pacientes diagnosticados com PTI e correlacionar com a presença de autoanticorpos plaquetários, 2) Avaliar se presença a desialização plaquetária se correlaciona com resposta à corticoterapia neste grupo de pacientes. **Metodologia:** Estudo prospectivo que incluiu todos os pacientes diagnosticados clinicamente com PTI em serviço quaternário no período de 2 anos. Os pacientes inclusos foram investigados quanto à presença de anticorpos anti-plaquetários pelos seguintes métodos: Teste de Imunofluorescência Plaquetária (PIFT), Teste de Imobilização de Anticorpos Monoclonais contra Antígenos Plaquetários (MAIPA) e teste de desialização plaquetária. Brevemente, este último consiste na marcação de plaquetas com a Ricinus Communis Agglutinin I (RCA-1) e seguido por leitura em citometria de fluxo. Foi aplicado o teste Chi-quadrado para a comparação dos grupos. **Resultados:** Foram incluídos 97 (78,2%) pacientes com PTI primária e 27 (21,8%) com PTI secundária. No grupo de PTI primária, 88,7% (86/97) apresentaram o teste de desialização positivo e 11,3% (11/97) resultado negativo. No grupo de PTI secundária 63% (17/27) apresentaram desialização positiva. Não houve correlação tanto na PTI primária quanto na PTI secundária entre a positividade de desialização e a presença de anticorpos (PIFT ou MAIPA positivos) ($p > 0.5$ para todas as análises). Os pacientes do grupo PTI primária que apresentaram desialização positiva tiveram maior proporção de falha ao tratamento com corticosteróides ($n = 33$ de 86 pacientes, 38,3%) em comparação ao grupo que apresentou resultado negativo para desialização ($n = 1/11$, 10%) ($p = 0.55$). Esta diferença não se reproduziu no grupo de PTI secundária ($p = 0,452$), provavelmente pelo tamanho mais restrito da amostra. **Conclusão:** A frequência de desialização plaquetária em pacientes com PTI (primária ou secundária) é alta e demonstra importante (e nova) etapa fisiopatológica para remoção de plaquetas. A desialização plaquetária se mostrou potencial marcador de falha terapêutica a corticosteróides na PTI primária, indicando utilização de outra modalidade de tratamento imunomodulador.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1041>