

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 tromboses 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<sup>a,b</sup>, AMC Alves<sup>b</sup>, MCAV Conrado<sup>b</sup>, TCS Silva<sup>a</sup>, C Gabe<sup>b</sup>, P Villça<sup>b</sup>, V Rocha<sup>b</sup>, A Mendrone-Junior<sup>b</sup>, DL Júnior<sup>a</sup>, J Bordin<sup>a</sup>, CL Dinardo<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> 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 $\alpha$  (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  $\beta$ -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>