

Qualitative analysis identified three main themes: 1) Experiences of Pain and Disability: Participants described intense, chronic joint pain and loss of mobility, often associated with visible joint deformities. These impairments led to feelings of shame, frustration, and lowered self-esteem. Fear of progressive disability, especially with aging, was a common source of anxiety. 2) Educational and Professional Impact: Many PwH reported interrupted or modified educational trajectories due to treatment schedules, limited physical endurance, or frequent hospital visits. Discrimination in the labor market was also reported, including job loss or exclusion following disclosure of their diagnosis. 3) Family and Financial Burden: Family members, particularly mothers and partners, often had to give up employment, relocate to access care, or provide continuous caregiving. Financial stress was exacerbated by travel costs to hemophilia centers and lack of local physiotherapy services. **Discussion and Conclusion:** Despite clinical advances, Brazilian PwH continues to face profound limitations in physical, emotional, and social domains. These findings highlight the urgent need to strengthen access to comprehensive, multidisciplinary care, especially psychosocial support and rehabilitation services. This is consistent with the World Federation of Hemophilia's guidelines, which emphasize that effective hemophilia management must extend beyond clotting factor replacement to include holistic, patient- and family-centered care.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104966>

ID – 2570

#### PÚRPURA FULMINANS IDIOPÁTICA: RELATO DE DOIS CASOS BRASILEIROS

LS Valadares, TMN Sousa, MEA de Melo, JL Sion, MP Garanito, JDA Carneiro, BP Blanco

*Instituto da Criança e do Adolescente, Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil*

**Introdução:** A Púrpura Fulminans Idiopática (PFI) é uma síndrome rara, descrita inicialmente na década de 90, associada à deficiência adquirida de Proteína S (PS). Classicamente, esse quadro é secundário à infecção viral por varicela-zóster ou herpesvírus humano 6, que induz a produção de autoanticorpos contra a PS. O mecanismo fisiopatológico mais plausível é a reação cruzada mediada por mimetismo molecular entre o vírus e a PS. Clinicamente, caracteriza-se por evolução rápida para necrose cutânea e elevada mortalidade. Até onde sabemos, relatamos os primeiros casos pediátricos brasileiros de PFI desencadeada por Citomegalovírus (CMV). **Descrição do caso:** Paciente 1: Masculino, 8 anos, hematoquezia e lesões purpúricas puntiformes em membro inferior direito, há sete dias, que progrediram rapidamente para membro contralateral, região escapular e face. Ao exame: presença de lesões bolhosas de conteúdo hemático em membros inferiores e lesões equimóticas em tronco e face. Exames laboratoriais: Hb 4.5g/dL, leucócitos 42.170 mm<sup>3</sup>, plaquetas 59.000 mm<sup>3</sup>, fibrinogênio 34 mg/dL (VR 200–393), TTPAr 1,45 (VR < 1,20), AP 56% (VR > 70%), Dímero-d > 128.000 ng/mL (VR < 500),

ADAMTS-13 55% (40%–130%), Coombs negativo, esquizócitos ausentes, PCR sangue CMV 10.882 UI/mL (VR não detectável). Apesar de antibioticoterapia e suporte transfusional, paciente evoluiu com piora das lesões cutâneas, sistêmica (ventilação mecânica, hemodiálise), trombose de veia jugular, artéria tibial posterior e safena magna. Quatro dias após admissão, PS livre 11% (61,5%–142%), Proteína C funcional 162% (45%–153%), mutação G20210A, Fator V Leidein e antifosfolípidos negativos e biópsia de pele: vasculopatia trombótica. Recebeu reposição de Plasma Fresco Congelado (PFC) por 39 dias, Ganciclovir por 20 dias e anticoagulação terapêutica por oito meses. Tempo de internação: 3 meses. Sequelas: amputação transtibial bilateral, desarticulação interfalangiana distal de 4° e 5° quirodáctilos direitos, além das interfalangeanas proximais do 1° ao 5° quirodáctilos esquerdos. Após alta hospitalar: manteve necessidade de hemodiálise, PS livre 59,6% (dois meses após diagnóstico) e EXOMA normal. Paciente 2: Feminino, 1a 6m, irmã de Paciente 1, interna com quadro febril há uma semana, evoluindo com linfonodomegalia e máculas eritematovioláceas em membros inferiores. Exames laboratoriais: Hb 6.7g/dL, Leucócitos 16.000 mm<sup>3</sup>, Plaquetas 149.000 mm<sup>3</sup>, fibrinogênio indetectável, TP e TTPA incoaguláveis, Dímero-d > 50.000ng/mL, PCR CMV 13.545 UI/mL, PS indetectável, PC 47% (VR 59%–147%). Recebeu PFC por 17 dias e anticoagulação terapêutica até normalização da PS livre 98% (8 meses após diagnóstico). Tempo de internação: 32 dias. Recebeu alta hospitalar sem complicações. PS dos genitores: normal. **Conclusão:** A PFI é uma condição potencialmente grave cujo diagnóstico e tratamento são desafiadores. Diante da presença de lesões purpúricas com rápida evolução para necrose, especialmente em membros inferiores, associada à história de infecção recente, este diagnóstico deve ser considerado e a dosagem precoce de PS é essencial. O pronto reconhecimento e o início imediato do tratamento com anticoagulação e PFC são cruciais para prevenir complicações irreversíveis.

#### Referências:

Theron A, Dautremay O, Boissier E, Zerroukhi A, Baleine J, Moulis L, et al. Idiopathic purpura fulminans associated with anti-protein S antibodies in children: a multicenter case series and systematic review. *Blood Adv.* 2022;6(2):495-502.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104967>

ID – 2316

#### PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA ADQUIRIDA EM PACIENTE COM RECAÍDAS FREQUENTES

L Arraes Aragão, H Alves de Andrade Ribeiro, T Azevedo do Carmo, L Meloti Fiorio, A de Carvalho Hipólito Vizzotto, WF dos Santos Moraes, R Vaez

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

**Introdução:** A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma síndrome rara e potencialmente fatal caracterizada por