

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 mm³, plaquetas 59.000 mm³, 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 mm³, Plaquetas 149.000 mm³, 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

trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática, disfunção neurológica, febre e comprometimento renal. A forma adquirida é imunomediada e cursa com deficiência funcional da metaloprotease ADAMTS13, geralmente associada à presença de autoanticorpos inibitórios. A implementação da plasmaférese revolucionou o prognóstico da PTT, mas pacientes com recaídas múltiplas ainda representam um desafio clínico e terapêutico. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 39 anos, teve diagnóstico de PTT adquirida aos 33 anos, em julho de 2019. Apresentou sete episódios documentados até julho de 2025. O primeiro episódio foi caracterizado por anemia grave, trombocitopenia, sinais neurológicos (confusão mental e convulsão) e presença de esquizócitos em esfregaço de sangue periférico (ESP), tratado com plasmaférese intensiva (21 sessões) e corticoterapia. Evoluiu com recaídas em dezembro de 2020, julho de 2021, outubro de 2022, fevereiro de 2024, setembro de 2024 e junho de 2025, com predomínio de anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia grave ($<20.000 \text{ mm}^3$) e manifestações neurológicas em dois episódios (cefaleia e convulsões). Durante a terceira recaída, a paciente recebeu rituximabe (375 mg/m^2 , 4 doses), com resposta inicial favorável. Ao longo do curso da doença, apresentou intercorrências infecciosas relevantes, o que reflete o aumento do risco associado tanto à própria PTT quanto às terapias imunossupressoras utilizadas, representando fator adicional de complexidade no manejo clínico. O episódio mais recente (junho/2025) iniciou-se com quadro constitucional e sangramentos mucocutâneos (equimoses, petéquias, hipermenorreia), além de cefaleia e astenia. Laboratorialmente, apresentava anemia normocítica (Hb $7,9 \text{ g/dL}$), trombocitopenia (18.000 mm^3), DHL elevado e $6,8\%$ de esquizócitos em ESP. O perfil de ADAMTS13 mostrou atividade $< 0,2\%$ (VR $60\% - 160\%$) e inibidor com título Bethesda de $1,7 \text{ U.B.}$ (VR $< 0,4 \text{ U.B.}$), compatíveis com deficiência grave por autoanticorpos. Instituído tratamento com prednisona 1 mg/kg/dia e plasmaférese diária (11 sessões), com resposta clínica e laboratorial completa. Teve alta hospitalar em 22/07/2025, com normalização das provas de hemólise e plaquetometria sustentada $>150.000 \text{ mm}^3$. Em seguimento ambulatorial, mantém-se clinicamente estável, apresentando apenas equimoses em membros inferiores, atribuídas à fragilidade capilar induzida por corticoterapia. Em uso de prednisona 80 mg/dia e ácido fólico. Segue em monitoramento clínico e laboratorial. **Conclusão:** Este é um caso raro de PTT adquirida recorrente, com sete episódios em seis anos, alguns com manifestações neurológicas e intercorrências infecciosas significativas. Apesar da terapêutica convencional com plasmaférese e corticosteroides, associada a rituximabe em episódio prévio, a paciente mantém padrão de recidivas frequentes, evidenciando a complexidade do manejo de formas clínicas graves e refratárias. Ressalta-se a necessidade da vigilância clínica e laboratorial contínua e a importância da abordagem individualizada em pacientes com PTT de comportamento recorrente. A consideração de terapias biológicas mais recentes pode ser fundamental para reduzir a frequência das recaídas e melhorar o prognóstico a longo prazo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104968>

ID – 1415

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA REFRATÁRIA À PLASMAFÉRESE: RELATO DE CASO

TA Alexandre, M Luz, RcdA Matos, RS de Brito, KCR da Mata, AG Sabarin, LKN Canuto, JFS do Carmo, GA Oliveira, SN Freitas

Hospital Universitário Professor Edgard Santos, Salvador, BA, Brasil

Introdução: A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) adquirida é a principal microangiopatia trombótica em adultos. Trata-se de uma condição rara, potencialmente grave e com risco de vida, cuja mortalidade pode alcançar 90% quando não tratada. A PTT decorre de deficiência qualitativa ou quantitativa da ADAMTS13, resultando na formação e disseminação de trombos plaquetários que podem comprometer órgãos-alvo como coração, cérebro e pulmões. O reconhecimento precoce da doença, associado ao início imediato da terapia durante a fase aguda, reduz a mortalidade de cerca de 90% para menos de 15% . No que se refere ao tratamento, a introdução da plasmaférese representou um marco terapêutico, por corrigir a deficiência de ADAMTS13 e, simultaneamente, remover autoanticorpos patogênicos e citocinas capazes de ativar o endotélio. Porém, em casos agudos graves, refratários ou com recorrência, pode ser necessário associar terapias imunossupressoras, como corticosteroides, ciclofosfamida e Rituximabe. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 20 anos, negra, previamente hígida, apresentou equimoses em membros inferiores há cerca de 5 dias, sendo inicialmente atendida e liberada com encaminhamento para dermatologia. Poucos dias depois, evoluiu com novas lesões em outros segmentos, gengivorragia, melena, inapetência e fadiga intensa, sendo internada e transferida para hospital de referência. Exames iniciais mostraram plaquetopenia grave (4.000 mm^3), hemoglobina $7,3 \text{ g/dL}$ e sinais de hemólise (LDH 2.240 U/L , bilirrubina indireta $1,96 \text{ mg/dL}$, reticulocitose, esquizócitos e Coombs direto negativo). Pelo score PLASMIC, foi classificada como alto risco para Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT), sendo iniciado tratamento imediato com pulsoterapia de metilprednisolona 1 g/dia por 3 dias, seguida de prednisona oral 1 mg/kg/dia , associada à plasmaférese diária. Durante o início do manejo, apresentou crise convulsiva generalizada. Realizou um total de 10 sessões de plasmaférese, mas apresentou resposta apenas parcial, sendo indicado Rituximabe, totalizando 4 doses semanais. No curso da internação, desenvolveu sepse por *Klebsiella aerogenes* multissensível, com boa evolução após retirada de cateter e antibioticoterapia guiada por cultura. O resultado do ADAMTS13 confirmou atividade $<0,2\%$, corroborando o diagnóstico de PTT adquirida. Após a segunda dose de Rituximabe, houve ascensão sustentada das plaquetas, permitindo suspensão da plasmaférese. Recebeu alta em bom estado geral, com 422.000 plaquetas, mantendo acompanhamento ambulatorial e sem recidiva até o momento do relato. **Conclusão:** Este relato ilustra um quadro típico de PTT refratária à plasmaférese, condição que ocorre em