

com presença de esquizócitos em esfregaço de sangue periférico. A avaliação laboratorial ainda evidenciava hemólise (reticulocitose de 404.000 mm³, LDH de 3.314 U/L e bilirrubina indireta de 5,33 mg/dL). Considerando o quadro clínico, recebeu o diagnóstico de PTT e foi tratada com 14 sessões de plasmáfereze, prednisona 1 mg/kg/dia por 30 dias e quatro doses de vincristina. Na ocasião, a investigação adicional não encontrou nenhuma comorbidade associada. Dez anos após o primeiro episódio, apresentou recidiva com remissão após nove sessões de plasmáfereze, quatro doses de rituximabe e corticoterapia por 30 dias. Novamente, o quadro foi classificado como idiopático. Em 2024, quatro anos depois, foi readmitida no hospital com astenia, sangramentos mucocutâneos e cefaléia. Nesse momento, exames laboratoriais mostravam com anemia hemolítica microangiopática e plaquetopenia (Hb 8,2 g/dL; leucócitos 7200 mm³; plaquetas 7.000 mm³, com esquizócitos presentes em acentuada quantidade; LDH 1.016 U/L, bilirrubina total 3,3 mg/dL; bilirrubina indireta 2,72 mg/dL e haptoglobina <30 mg/dL), com atividade de ADAMTS13 <0,2%. O tratamento inicial incluiu prednisona 1 mg/kg/dia, cinco sessões de plasmáfereze e quatro doses de 100 mg de rituximabe. Nos 30 dias seguintes à alta, paciente foi readmitida por duas novas exacerbações, exigindo múltiplas sessões adicionais de plasmáfereze, manutenção do corticoide e mais quatro doses de rituximabe 375 mg/m². Para investigar essa evolução incomum, realizou PET-CT, que mostrou linfonodomegalias supraclaviculares e mediastinais (SUV máxima: 17,8) e nódulo pulmonar (SUV=7,4). A biópsia de linfonodos mediastinais revelou tuberculose ganglionar, que foi tratada com esquema RIPE (rifampicina, isoniazida, pirazinamida e etambutol). Paciente não apresentou novas recidivas desde então. **Conclusão:** A PTT adquirida é condição rara e potencialmente fatal, causada por autoanticorpos que inativam a atividade de ADAMTS13, enzima responsável por clivar multímeros de alto peso molecular do Fator de Von Willebrand (FVW). A deficiência de ADAMTS13 e consequente acúmulo de multímeros ultra-grandes de FVW leva à agregação e adesão plaquetárias exacerbadas, com formação de trombos em microcirculação e lesão orgânica isquêmica de órgãos e anemia microangiopática. Pela alta mortalidade, a PTTa deve ser tratada precocemente, ainda na suspeita do diagnóstico, com plasmáfereze, corticoterapia e rituximabe na primeira linha. Para doença refratária, como a descrita nesse relato, a reavaliação do diagnóstico e a investigação de possíveis gatilhos associados são essenciais para o controle da doença. A PTT é uma doença rara, potencialmente letal e que deve ser tratada de forma precoce. Em casos refratários ou com recidivas frequentes, é essencial que o diagnóstico seja confirmado e que o tratamento de comorbidades associadas (infecção, neoplasia, gestação) seja realizado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104992>

ID – 974

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA E DOENÇA DE CUSHING: RELATO DE CASO

LB Brito, DE Fujimoto, JS de Almeida,
ACP Veronez, JLAL Souza, ACR Ribeiro,

BS de Oliveira, GdLC Rosa, MF Passolongo,
JF Campos

*Serviço de Hematologia, Irmandade da Santa Casa
de Misericórdia de São Paulo (ISCMSP), São Paulo,
SP, Brasil*

Introdução: A púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é uma microangiopatia rara e grave, caracterizada por Anemia Hemolítica Microangiopática (MAHA), trombocitopenia e disfunção de órgãos, como insuficiência renal e alterações neurológicas. A forma adquirida resulta da deficiência severa da atividade da enzima ADAMTS13 (<10%), devido a autoanticorpos inibidores. Eventos inflamatórios, infecciosos ou cirúrgicos podem precipitar a manifestação clínica da PTT. Já a Síndrome de Cushing, patologia endócrinológica caracterizada por exposição crônica a níveis elevados de glicocorticoides, especialmente na forma hipofisária (doença de Cushing), pode atuar como fator precipitante da PTT, induzindo um estado pró-trombótico, por meio do aumento de fatores pró-coagulantes, redução de anticoagulantes naturais, disfunção endotelial e estase venosa. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 22 anos, com diagnóstico prévio de doença de Cushing secundária a macroadenoma hipofisário, em seguimento endocrinológico e uso de cabergolina, com cirurgia hipofisária programada. Procurou o pronto-socorro com dor abdominal e febre. Exames laboratoriais iniciais revelaram anemia (Hb=8,5 g/dL), plaquetopenia grave (7.000 mm³) e disfunção renal (Cr= 2,1 mg/dL), além de DHL elevada (1681 U/L) e bilirrubina total 2,2 mg/dL. Diante dos resultados, foi realizado esfregaço de sangue periférico com evidência de esquizócitos. O teste de Coombs direto foi negativo. A hipótese de PTT foi considerada, iniciando tratamento imediato com plasmáfereze, além da dosagem de ADAMTS13, que teve como resultado atividade inferior a 0,2%, confirmando assim o diagnóstico de PTT. A paciente recebeu 13 sessões consecutivas de plasmáfereze, seguidas por espaçamento progressivo após estabilização plaquetária. Devido à doença de Cushing ativa, optou-se por não utilizar corticosteroides e após 28 dias de evolução clínica estável, foi iniciada azatioprina 150 mg/dia como alternativa. Por parte da endocrinologia foi mantida cabergolina e introduzido cetoconazol. **Conclusão:** A associação entre síndrome de Cushing e PTT é rara, mas fisiopatologicamente plausível. O hipercortisolismo pode induzir disfunção endotelial, aumentar a persistência de multímeros do fator de von Willebrand e favorecer a produção de autoanticorpos contra ADAMTS13. O manejo da PTT nesse contexto é desafiador, sobretudo pela contraindicação relativa ao uso de corticosteroides, normalmente parte do tratamento padrão. Neste caso, o desfecho favorável foi alcançado por meio de plasmáfereze, controle do eixo endócrino e imunossupressão alternativa. Este relato destaca a importância do reconhecimento precoce da PTT e da investigação de fatores precipitantes atípicos, como o hipercortisolismo endógeno. O tratamento individualizado, sem corticosteroides, mostrou-se eficaz e seguro, reforçando a necessidade de estratégias terapêuticas adaptadas a contextos clínicos complexos.

Referências:

1. Sukumar S, Lämmle B, Cataland SR. Thrombotic thrombocytopenic purpura: Pathophysiology, diagnosis, and management. *J Clin Med*. 2021;10(3):536. doi:10.3390/jcm10030536.
2. Trementino L, Arnaldi G, Appolloni G, Daidone V, Scaroni C, Casonato A, Boscaro M. Coagulopathy in Cushing's syndrome. *Neuroendocrinology*. 2010;92 Suppl 1:55-9. doi:10.1159/000314349.
3. Ruggeri ZM, Norbiato G, Donadini MP, et al. Abnormalities of von Willebrand factor in Cushing's syndrome. *Blood Coagul Fibrinolysis*. 1999 Apr; 10(3):145-51. doi:10.1097/00001721-199904000-00006.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104993>

ID – 1212

PÚRPURA TROMBÓTICA TROMBOCITOPÊNICA EM CONTEXTO DE MESOTELIOMA PLEURAL: RELATO DE CASO

ET Ortiz ^a, OF Tombini Filho ^a, S Navroski ^a, MFGM Fernandes ^b, FB Ortiz ^a, EML Ottoni ^a

^a Hospital Moinhos de Vento, Porto Alegre, RS, Brasil

^b Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: Mesotelioma maligno é um câncer de células mesoteliais. O tratamento é limitado e a sobrevida é de cerca de 9–12 meses após o diagnóstico. As microangiopatias trombóticas tem diversas causas, mas quando paraneoplásicas, costumam apresentar pior prognóstico. A Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) é caracterizada pela deficiência grave da protease ADAMTS13, responsável por clivar multímeros ultralongos de Fator de von Willebrand (vWF). Quando essa clivagem é prejudicada, os multímeros de vWF acumulam-se e promovem agregação plaquetária disseminada na microcirculação, levando à formação de microtrombos. **Descrição do caso:** Paciente do sexo feminino, 67 anos, farmacêutica, com histórico ocupacional de ter trabalhado em laboratórios hospitalares. Nega tabagismo, etilismo e comorbidades. Em abril de 2025 apresentou dispnéia, sendo internada em UTI. Encontrado derrame pleural esquerdo, foi submetida à pleurodese, que revelou infiltração neoplásica difusa da pleura visceral e parietal. A análise anatomopatológica e o estudo imuno-histoquímico foram compatíveis com mesotelioma pleural epitelióide. Durante a internação, a paciente apresentou melena em grande quantidade. Constatada anemia normocítica (hb 7.8) e plaquetopenia (19.000) sem descrições de achados morfológicos. Iniciada corticoide e IgVH em UTI, suspeitando de uma PTI, sendo refratária à imunoglobulina. Frente a isso, foi solicitada avaliação da hematologia, realizado AMO, sem alterações. No dia seguinte, evoluiu com déficit neurológico focal transitório com TC de crânio sem alterações. Hemograma de urgência com fragmentação eritrocitária e DHL em ascensão (1001 U/L), sem perda de função renal, solicitado ADAMTS13 e iniciada plasmaferese

diária e dexametasona 16 mg/dia. Atividade de ADAMTS13 de 0,8% e ADAMTS13 inibidor 3,2 B.U, compatível com púrpura trombótica trombocitopênica paraneoplásica. Em 05/25 iniciou o primeiro ciclo de quimioterapia com cisplatina e pemetrexede, evoluindo com neutropenia. Apresentou melhora de DHL (286 U/L) e plaquetas em ascensão, iniciado espaçamento de plasmaferese. Apresentou novo aumento de DHL (4431 U/L), confusão mental e febre. Retomada plasmaferese diária e iniciado Piperacilina com Tazobactam por infecção por Salmonella não-Typhi com controle infeccioso. Evoluiu para TOT por crises convulsivas, realizado pulsoterapia com metilprednisolona e iniciado rituximabe. Obteve controle de PTT, contudo, com ausência de despertar, foram instituídas medidas de conforto. **Conclusão:** Este caso mostra a rara associação entre mesotelioma pleural epitelióide e PTT paraneoplásica, com poucos relatos na literatura. Apesar do tratamento intensivo, a evolução foi desfavorável, ratificando o prognóstico sombrio citado em casos de PTT paraneoplásica.

Referências:

1. Brims F. Epidemiology and clinical aspects of malignant pleural mesothelioma. *Cancers (Basel)*. 2021;13(16):4194. doi: 10.3390/cancers13164194.
2. Hoffbrand AV, Higgs DR, Keeling DM, Mehta AB. Fundamentos de hematologia. 7ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2020. p. 285.
3. Posado-Domínguez L, Chamorro AJ, Del Barco-Morillo E, Martín-Galache M, Bueno-Sacristán D, Fonseca-Sánchez E, Olivares-Hernández A. Cancer-Associated Thrombotic Microangiopathy: Literature Review and Report of Five Cases. *Life (Basel)*. 2024 Jul 10;14(7):865.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104994>

ID – 2835

RELATO DE CASO: SÍNDROME DE BERNARD-SOULIER EM GESTANTE

MV Galvan, RM Signorini, RAT Takaes, CZP Ferreira, CA de Souza, IdB Bini, JMT de Souza, MBB Stricker, MAF Chaves, MFdB Schaefer

Universidade Estadual do Oeste do Paraná, Cascavel, PR, Brasil

Introdução: A Síndrome de Bernard-Soulier (SBS) é um distúrbio raro e hereditário da coagulação sanguínea, caracterizado por plaquetas anormalmente grandes, trombocitopenia e tempo de sangramento prolongado. Por ter sintomas muito semelhantes, muitos pacientes são diagnosticados erroneamente com Púrpura Trombocitopênica idiopática e chegam a ser submetidos a esplenectomia sem necessidade. É causada pela ausência ou defeito na glicoproteína GPIb – presente na superfície das plaquetas que se liga ao fator de Von Willebrand, iniciando uma cascata que resulta na agregação plaquetária no endotélio. A GPIb também desempenha um papel na manutenção do formato das plaquetas, então, na ausência desse receptor, o resultado são distúrbios na adesão e