

(rs113040651, rs748214, rs11827654, rs28440105, rs10128556, rs968857, rs16911905, rs35755129 e rs10837631). Para validação e confirmação da eficiência da técnica utilizamos amostras de DNA controle para todos os haplótipos avaliados. **Resultados:** A maioria dos pacientes com DF 121(80%) foram classificados como SS e os indivíduos S/β+ (7,2%), S/β0 (6,6%), SC (5,3%) e SD (0,6%) aparecem em menor proporção. Não foram encontradas diferenças entre os sexos, sendo que 52% dos pacientes com DF são do sexo feminino e 48% são do sexo masculino. O haplótipo CAR foi o mais comum na região Sudeste do Brasil (68%), seguido pelo BEN (29%), SEN (1,3%) e CAM (0,99%). Todas as amostras também foram caracterizadas de acordo com a distribuição dos genótipos, sendo o CAR/CAR o mais predominante 78 (51%) entre os pacientes com DF. Outros genótipos como BEN/BEN foram encontrados em 20 (13%), CAR/BEN em 47 (31%), BEN/SEN em 2 (1,32%), CAR/SEN em 2 (1,32%), CAR/CAM em 1 (0,66%) e CAM/CAM em 1 (0,66%) pacientes. **Conclusão:** A metodologia SNaPshot multiplex é uma alternativa precisa, segura e com capacidade de trazer maior agilidade no diagnóstico dos haplótipos do gene da β-globina quando comparada às técnicas convencionais de PCR seguida por RFLP. As frequências dos haplótipos observadas neste estudo corroboram com trabalhos descritos há 35 anos atrás e indicam que não houve uma variação na frequência dos haplótipos do gene da β-globina nesta região ao longo dos anos. **Financiamento:** FAPESP2017/26950-6; (INCTC-465539/2014-9) e Fundação Hemocentro de Ribeirão Preto (FUNDHERP).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.011>

11

### ENFERMAGEM E O AUTO CUIDADO EM LESÕES CRÔNICAS DO PORTADOR DE ANEMIA FALCIFORME

V.M.S. Moraes<sup>a,b</sup>, A.S. Santos<sup>a</sup>, D.G.P.M.L. Santos<sup>a</sup>, N.M.R. Gimino<sup>a</sup>, R.N.B. Santos<sup>a</sup>, R.S. Botelho<sup>a</sup>, M.M. Silva<sup>b</sup>, S.L.A.C. Silva<sup>b</sup>, S.C.C. Pinheiro<sup>b</sup>, V.A. Bezerra<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

<sup>b</sup> Faculdade de Ciências Humanas de Olinda (FACHO), Olinda, PE, Brasil

A anemia falciforme se caracteriza pela presença da hemoglobina S dentro da hemácia, um dos grandes problemas de saúde pública no Brasil visto que é a doença hereditária de maior prevalência no país. As complicações recorrentes relacionadas as úlceras de membros inferiores estão presentes em 8% a 10% dos casos. Em pessoas com hemoglobina (Hb) SS a incidência aumenta, entre 10% e 20%, o cuidado de enfermagem tem sido direcionado para reduzir os agravos a saúde. No processo de assistência é imprescindível para recuperação o investimento na prática do autocuidado, que visa contribuir para a melhoria do estilo de vida, diminuir hábitos nocivos, conhecer e controlar os fatores de risco e adotar medidas de prevenção, incentivando uma melhor qualidade de vida. R.B.C., 37 anos, sexo feminino, formação em magistério, residente no município de Moreno-PE, sem comorbidades. Não é tabagista ou etilista, alimentação adequada, condições socioe-

conômicas satisfatórias, recebe pensão da Marinha do Brasil do seu genitor falecido. No início do tratamento das lesões com a enfermagem teve boa adesão a proposta terapêutica. Foi encaminhada para acompanhamento psicológico, nutricional e psiquiátrico. A descoberta da doença foi aos três meses de idade. Primeiro internamento em 2009 com lesões maleolares em membro inferior esquerdo. Realizou enxerto, rejeição no terceiro dia de implante. Após a rejeição usou cremes e óleo de copaíba sem reposta cicatricial. 28/08/2018 foi internada na UTI por crise vaso oclusiva e sepse. Em setembro iniciou o tratamento das lesões com a enfermagem no Hemope. Em julho de 2019 procurou um cirurgião plástico especialista em lesões crônicas que não assumiu o caso pela extensão das lesões. Há 17 anos apresenta lesões maleolares bilaterais, que cursam com difícil cicatrização e diversas terapêuticas utilizadas, como a realização de enxerto de pele, sem êxito, múltiplas coberturas, dentre elas pomadas homeopáticas, cremes e óleos não validados cientificamente. Lesão apresentava bordas assimétricas, exsudato moderado amarelo esverdeado, esfacelo e tecido desvitalizado. Julho de 2019 início da proposta terapêutica de uso de coberturas especiais para cada característica do leito das lesões. Na avaliação holística da enfermagem foram detectados fatores preditivos que inviabilizavam a cicatrização da lesão e foi estipulado uso das seguintes coberturas por ordem de uso: Carvão ativado com prata; Alginato de cálcio com prata; Alginato de cálcio com prata não aderente; realizado três desbridamento instrumental sob analgesia, associado Laserterapia dose 03J/cm<sup>2</sup>, comprimento de onda 660 em seis min. por 5 dias. Em onze meses percebemos grande área de cicatrização. Mantém níveis de hemoglobina em 7-8 g/dL. O desbridamento objetiva remover tecidos inviáveis, colonização por microrganismos, favorecer a cicatrização em sua fase inicial e manter o leito saudável durante o processo cicatricial até a total reepitelização. O autocuidado abrande as intervenções que recompõem a saúde e o bem-estar do usuário. O avanço do cuidado deve ser o principal objetivo. As lesões crônicas e complexas constituem um desafio para a equipe de enfermagem. O conhecimento e capacitação do profissional para escolha do melhor método a ser empregado compreende a cicatrização da lesão, focaliza no aumento da qualidade de vida e retorno as atividades do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.012>

12

### HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA: RELATO DE CASO CLÍNICO COM PANCITOPENIA

D.R. Almeida, L.M. Cichota, L.M. Bottega, L.V.P. Silva

Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo, RS, Brasil

**Introdução:** A hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) é um raro distúrbio adquirido da medula óssea. Ocorre por uma mutação do gene PIG-A (fosfatidilinositol glicano classe A), responsável pela síntese de moléculas que ancoram as proteínas CD59 e CD55 à membrana do eritrócito. A ausência dessas



proteínas suscetibiliza os eritrócitos à lise pelo sistema do complemento. A doença caracteriza-se por anemia hemolítica intravascular com tendência à trombose, embora o quadro clínico geralmente seja pouco específico. A associação com leucopenia, trombocitopenia ou ambas, sinaliza uma insuficiência da medula óssea, e pode auxiliar na diferenciação do quadro de anemia. O diagnóstico definitivo consiste na imunofenotipagem pela citometria de fluxo, demonstrando a escassez das proteínas CD55 e CD59. Apresentamos o caso de uma paciente feminina de 40 anos, com apresentação típica da doença. **Relato do caso:** Paciente feminina de 40 anos, refere fadiga há 1 ano, de início insidioso e acompanhada de palidez. Há 5 meses, teve episódios de colúria, de frequência irregular e exacerbada quando associada à infecção sistêmica. Os exames laboratoriais revelaram uma anemia (Hb 10,5 g/dL) com anisocitose (RDW 16,1%), associada a leucopenia (4.300) e trombocitopenia (124.000). O EQU mostrou presença de hemoglobina livre (+++). O diagnóstico diferencial foi feito através da dosagem de ácido fólico, vitamina B, ferritina e eletroforese de proteínas. Com esses exames normais, foi realizada a biópsia de medula óssea, a qual apresentou hipocelularidade, com maturação e arquitetura hematopoieticas preservadas. A confirmação de HPN foi obtida através da imunofenotipagem, que demonstrou a não expressão de CD55 e CD59 em cerca de 35% dos eritrócitos. A paciente iniciou anticoagulação para profilaxia de trombose venosa e foi orientada a realizar transfusão sanguínea nas exacerbações. O transplante de medula óssea alogênico com irmão HLA-compatível permanece como alternativa se houver agravamento da doença. Foi sugerida terapia com antagonista do complemento C5, Eculizumab; no entanto, apesar de disponível no sistema de saúde mediante ação judicial, a paciente ainda não teve acesso ao medicamento e tampouco pôde arcar com seu ônus integral. **Discussão:** Na hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) o achado mais comum é anemia normo-macroscítica. Geralmente há fraqueza, dispneia e palidez e, menos frequentemente, icterícia, colúria, dor abdominal e trombose. Dentre as complicações trombóticas, predomina a trombose venosa (30 a 40% dos casos). No caso, a paciente apresentou fadiga, palidez e colúria. Tais sintomas inespecíficos acabaram dificultando o diagnóstico, já que não houve evento tromboembólico que necessitou investigação. O tratamento é escolhido conforme as particularidades do paciente, sendo a transfusão de hemocomponentes e a reposição de ácido fólico e ferro muito comuns. Alguns pacientes podem se beneficiar da terapia profilática, sendo o Eculizumab o medicamento de escolha, embora o acesso ainda seja limitado. O transplante de medula óssea é o único tratamento curativo disponível, porém está associado a altas taxas de morbimortalidade. **Conclusão:** O diagnóstico foi desafiador. Após uma difícil investigação, fez-se o diagnóstico de HPN, a qual possui um tratamento complexo e de alto custo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.013>

13

### IN VIVO EFFECTS OF ELTROMBOPAG ON THE EXPANSION OF HEMATOPOIETIC STEM AND PROGENITOR CELLS IN APLASTIC ANAEMIA

B.Q. Oliveira<sup>a</sup>, B.A.A.S. Lemos<sup>a</sup>, L.F.B. Catto<sup>a</sup>, M.F. Tellechea<sup>a</sup>, P. Scheinberg<sup>b</sup>, P.S. Scheucher<sup>a</sup>, R.T. Calado<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brazil

<sup>b</sup> A Beneficência Portuguesa de São Paulo (BP), São Paulo, SP, Brazil

**Objectives:** Evaluate the effects of eltrombopag on the expansion of hematopoietic stem and progenitor cell compartment in patients with immune aplastic anemia. **Methods:** Twelve patients with severe immune aplastic anemia who achieved hematologic response six months after initial treatment were invited to participate in the study. Six patients were treated with eltrombopag associated with cyclosporine and six were treated with rabbit antithymocyte globulin and cyclosporine, but treatment choice was not determined by this study. 25 mL of bone-marrow aspiration was obtained from each patient for multiparametric analysis in an 8-color flow cytometry. Mononuclear cells were separated by gradient density centrifugation and CD34+ cells were purified using magnetic column beads. We used a 9-antibody panel to identify hematopoietic stem and progenitor cell subpopulations, as follows: hematopoietic stem cells (HSC), CD34+ CD38- CD45RA- CD90+ CD49f+; multipotent progenitor cells (MPP), CD34+ CD38- CD45RA- CD90- CD49f-; multilymphoid progenitor cells (MLP), CD34+ CD38+ CD45RA+ CD10+ CD7-; common myeloid progenitor cells (CMP), CD34+ CD38+ CD45RA- CD135+ CD10- CD7-; granulocyte-monocyte progenitor cells (GMP), CD34+ CD38+ CD45RA+ CD135+ CD10- CD7-; and megakaryocytic-erythroid progenitor cells (MEP), CD34+ CD38+ CD45RA- CD135- CD10- CD7-. Purified bone marrow CD34+ cells were also assessed in methylcellulose medium and colonies were counted 14 days after triplicate plating. Cell populations and colony formation assay were compared between the two groups using a two-tailed non-parametric Mann-Whitney test. **Results:** The number of CD34+ cells was similar, but patients treated with eltrombopag had more MPP cells compared to immunosuppressive therapy alone ( $p=0,026$ ). No aberrant phenotype expansion was observed. There was no statistical difference in the number of colony-formation units between groups. **Discussion:** We found that the MPP population was the only one significantly expanded in patients treated with eltrombopag associated with immunosuppressive therapy. The MPPs belong to the hematopoietic stem cell compartment and preserve the capability of originating different blood cell lineages, but MPPs are more differentiated than HSCs. This fact may suggest that eltrombopag promotes the expansion of cells with some degree of differentiation, but yet with the capability of originating the three blood cell lineages. Our results also indicate that eltrombopag does not promote the expansion of aberrant phenotypes that could suggest malignant potential. **Conclusion:** Our results indicate that eltrombopag differentially

