

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



expands hematopoietic multipotent progenitor cells in vivo in patients with immune aplastic anemia. **Conflicts of interest:** Rodrigo Tocantins Calado received speaker fee from Novartis Brasil S.A.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.014>

14

#### INFLUÊNCIA DA P-SELECTINA NAS CRISES VASO-OCCLUSIVAS EM PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME: REVISÃO DE LITERATURA

R.N. Bernardo, K.M.D. Santos, A.L. Ferreira, M.L.C.A. Soares, V.M.S. Moraes, M.A.C. Bezerra, M.A.M.S. Aguiar, E.P.A. Santos, A.S. Araújo

*Multihemo Oncologia e Hematologia, Recife, PE, Brasil*

**Objetivo:** Estudar a influência da P-selectina nas crises vaso-oclusivas (CVO) em pacientes com anemia falciforme (AF). **Material e métodos:** trata-se de uma revisão de literatura. Quanto à data de publicação ou ao idioma dos estudos primários, não foram estabelecidos limites. Na estratégia de busca, foram utilizadas as bases de dados: LILACS, SCOPUS e WEB OF SCIENCES, o portal PubMed, duas bibliotecas digitais (Banco de Teses da CAPES e SciELO) e um buscador acadêmico (Google Acadêmico). A busca foi realizada de julho a agosto de 2020. Após a identificação, realizou-se a seleção dos estudos, de acordo com a questão norteadora os critérios de inclusão e exclusão e avaliados por meio da análise dos títulos e resumos. (Palavras-chave: Doença falciforme, P-selectina, vaso-oclusão.) **Resultados:** Foram encontrados um total de 34 artigos durante a busca na literatura, destes, 21 foram excluídos por não se enquadrarem nos critérios de elegibilidade, os 13 artigos utilizados avaliaram o comportamento da P-selectina na AF. **Discussão:** A AF é a doença hereditária mais comum do mundo, caracterizada por um quadro hemolítico e inflamatório crônico. Ela ocorre devido a uma mutação genética da hemoglobina, no cromossomo 11, onde há a substituição do aminoácido ácido glutâmico pela valina. Essa troca de aminoácidos faz com que ocorra a polimerização e falcização das hemácias. A modificação no formato das hemácias, que deixam a forma de disco, maleável, flexível, passando a serem rígidas e em forma de foice, causam processos inflamatórios no interior dos vasos. A P-selectina é uma molécula de adesão que facilita a aderência de plaquetas e leucócitos ao endotélio, armazenadas no corpo de Weibel-Palade e interior das plaquetas. Durante o processo inflamatório, hipóxia, a P-selectina é liberada para a superfície do endotélio vascular, levando o rolamento dos leucócitos e aderência das células ao endotélio. A avaliação da expressão de moléculas de adesão em pacientes é de grande interesse científico, visto que pode contribuir para o entendimento dos mecanismos responsáveis pelos fenômenos vaso-oclusivos. É necessário identificar novos tratamentos para prevenir a crise vaso-oclusiva, considerando-se que o processo vaso-oclusivo representa a principal manifestação da doença. Atualmente, estudos com bloqueio da P-selectina têm se mostrado promiss-

sores na crise vaso-oclusiva, onde a inibição desta proteína com o auxílio de um anticorpo monoclonal resultou em uma taxa significativamente menor de crises de dor em pacientes com AF. Ressalta-se que a realização desse estudo contribuirá para a geração de conhecimento relativo a importância das moléculas de adesão e de suas associações com moléculas normalmente utilizadas na rotina laboratorial e com manifestações clínicas presentes na HbSS. **Conclusão:** Considerando que AF é uma doença ainda negligenciada, de alta prevalência e de fácil diagnóstico, o conhecimento de sua patogênese faz toda diferença para a descoberta de novos tratamentos e desta forma poder proporcionar melhor qualidade de vida aos pacientes. Espera-se, com este trabalho, mostrar o quanto é fundamental estudos relacionando a influência da P-selectina nas crises vaso-oclusivas em pacientes com anemia falciforme.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.015>

15

#### MANEJO DA ENFERMAGEM COM LESÕES DE PELE EM PORTADOR DE ANEMIA APLÁSTICA SEVERA

V.M.S. Moraes<sup>a,b</sup>, A.L. Ferreira<sup>a</sup>, A.M.F. Mercês<sup>a</sup>, F.M. Lavra<sup>b</sup>, M.L.C.A. Soares<sup>a</sup>, R.N. Bernardo<sup>a</sup>, M.R.S. Cavalcanti<sup>b</sup>, S.E.L.A.A.E. 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

Anemia Aplásica Severa (AAS) tem como principal característica a Pancitopenia (diminuição do número de elementos figurados do sangue). As infecções apresentadas decorrem de neutropenia intensa e fraqueza. A identificação da doença no seu estágio inicial, encaminhamento ágil e adequado para o atendimento especializado oportunizam um tratamento satisfatório para o prolongamento da sobrevida. J.S.S, 21 anos, sexo masculino, estudante, atleta, residente em Cupira-PE. Diagnóstico: AAS Transitória setembro de 2012. Agosto de 2013 verificou-se recidiva da doença. Tratamento CSA desde 08/06/2019 sem resposta. Suspensão no fim de 2019. Sem doador de medula óssea. Cadastrado no REREME. Procurou Hospital Hemope após aparecimento de lesões com presença de bolhas, hiperemia, dor e edema. Internado em 10/06/2020 permanecendo por mais de um mês com febre persistente, COVID NEGATIVO. Fez os seguintes antibióticos: Meronem, Teicoplanina e Amicacina por mais de 25 dias. Internado realizou sessões de laserterapia e curativo das lesões. 20/07/2020 retornou ao serviço de pronto atendimento-SPA, avaliado pelo médico assistente, apresentou pancitopenia sem sangramentos, solicitada avaliação pela enfermagem. Ao exame referiu dor local das lesões. Panturrilha direita com três lesões, categoria não classificável, com esfacelos, exsudato amarelo sanguinolento, edema, sem odor, área perilesão com tecido hiperpigmentado. Realizado desbridamento mecânico com uso da técnica de Square e Cover. Tecido desvitalizado, esfacelos de fácil remoção e sem sangramento. Curativo das