



Paciente feminina, 49 anos, chega ao hospital, apresentando petéquias difusas, equimoses em locais de punções e úlcera indolor em palato duro. Em investigação inicial, flagraram-se trombocitopenia ($38.000/\text{mm}^3$), leucopenia ($3.550/\text{mm}^3$) e anemia normocítica e normocrômica (Hb 7,5 / Ht: 23,5 / VCM 88 / HCM 28 / RDW 17) com reticulocitose (5%), poiquilocitose com presença de alguns esquizócitos e ovalócitos, com Coombs direto negativo. Cinética do ferro e vitamina B12 estavam dentro dos limites de normalidade. Mielograma evidenciava medula óssea hiper celular. Foram dosadas sorologias para HIV, hepatites B e C e VDRL, que se revelaram não reagentes. Os achados do hemograma foram confirmados por análise de lâmina e por coleta em tubo de citrato. O panorama laboratorial associado à clínica da paciente levantaram à hipótese de Anemia Hemolítica Microangiopática (MAHA). Por hipótese de MAHA e por piora acelerada da paciente, fez-se necessário descartar, primeiramente, urgência hematológica como Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT). Nesse sentido, calculou-se PLASMIC, pontuando 7, o que demonstrava alto risco e probabilidade de 72% de deficiência grave de ADAMST-13 (<15%). Desse modo, iniciou-se corticoterapia oral (prednisona 80 mg/dia) e procedeu-se transferência à Unidade de Terapia Intensiva (UTI). Na UTI, contudo, não foi possível dosagem de ADAMST-13 e realização de biópsia de medula óssea. Desse modo, considerando PLASMIC elevado e gravidade do caso, optou-se por início de sessões de plasmaférese. Entretanto, após 2ª sessão, paciente passou a apresentar metrorragia e hematúria volumosas, sendo necessária hemotransfusão de urgência. E, após 3ª sessão, apresentou hemorragia alveolar difusa, fazendo-se necessária intubação orotraqueal, optando-se, desse modo, pela suspensão em definitivo das sessões. Foi extubada após 03 dias. Realizou novo mielograma (que seguiu mostrando apenas hiper celularidade), eletroforese de proteínas (sem alterações significativas) e FAN (nuclear homogêneo: 1/320). Foram dosados c-ANCA e p-ANCA, que resultaram negativos. Manteve corticoterapia oral (prednisona 60 mg/dia) e, após aproximadamente 20 dias, alcançou estabilidade clínica e níveis seguros de plaquetometria ($\approx 100.000/\text{mm}^3$), sendo reencaminhada à enfermaria. De volta à enfermaria, no entanto, voltou a apresentar piora progressiva de trombocitopenia ($20.000/\text{mm}^3$). Deu-se continuidade à investigação com dosagem de complemento (baixos níveis de C3 e CH50, com C4 normal), de Anti-DNA (reagente: 1/640) e de Anti-Sm (não reagente). Considerando que apresentava FAN positivo, Anti-DNA reagente, complemento baixo, úlcera oral, leucopenia e trombocitopenia importante (confirmado por análise de lâmina e por coleta em tubo de citrato), a paciente fechava critérios para Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES). Desse modo, levantou-se como principal hipótese diagnóstica MAHA secundária a LES. Com esse diagnóstico em vista, iniciamos pulsoterapia (metilprednisolona 1 g/dia) por 03 dias e cloroquina oral. Respondeu, em poucos dias, com normalização de plaquetometria e manutenção de bom estado geral, recebendo alta hospitalar. Seguiu em acompanhamento ambulatorial, onde realizou substituição de cloroquina por hidroxicloroquina e iniciou infusões mensais de ciclofosfamida, mantendo melhora clínica e laboratorial (Plaquetas: $175.000/\text{mm}^3$ / Hb > 11 g/dL).

AValiação Clínico-Terapêutica das Hemoglobinopatias Falciformes em Serviço Médico Especializado

ML Puls^a, AAL Puls^b

^a Santa Casa de Araraquara (SCA), Araraquara, SP, Brasil

^b Clínica GastroHematológica Ararense (CGHA), Faculdade de Medicina São Leopoldo Mandic (FMSLM), Araras, SP, Brasil

Objetivo: Delinear a experiência dos últimos 8 anos de acompanhamento diagnóstico e terapêutico das hemoglobinopatias do espectro falciforme em serviço médico de hematologia & hemoterapia no interior do estado de São Paulo. **Material e métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo e observacional realizado a partir de dados obtidos por meio da análise de prontuários eletrônicos de portadores de hemoglobinopatia falciforme admitidos e atendidos de janeiro de 2012 (ano de implantação do sistema de prontuários eletrônicos nesta instituição) a dezembro de 2020 em serviço médico especializado em hematologia no interior paulista. Incluídos pacientes vivos, maiores de 18 anos, com confirmação diagnóstica por eletroforese de hemoglobinas séricas e frações, bem como demais exames complementares que tenham sido necessários, e que estavam em seguimento e acompanhamento regular com hematologista, nutricionista e psicólogo. Excluídos pacientes que evoluíram a óbito previamente à coleta de dados, menores de 18 anos, sem seguimento clínico regular e sem confirmação diagnóstica documentada por exames auxiliares. **Resultados:** 130 pacientes preencheram critérios de inclusão para este estudo. Idade média de $28,32 \pm 13,74$ anos (extremos de 18 e 64 anos). 93 (71,53%) pacientes pertenciam ao gênero feminino. 101 (77,69%) autodeclarados como pretos e pardos e 124 (95,38%) com ensino médio completo. No perfil genotípico, 80/130 (61,53%) portavam HbAS, 31/130 (23,84%) HbSS, 18/130 (13,84%) HbSC e 1/130 apresentava HbS β thal (0,76%). A maioria dos pacientes apresentava calendário vacinal completo 100/130 (76,92%). Todos os pacientes sem escolaridade completa não possuíam vacinação adequada. 18/130 (13,84%) indivíduos eram tabagistas ativos. Todos os pacientes não-HbAS estavam em uso contínuo de ácido fólico e 24/31 pacientes portadores de HbSS (77,41%) faziam uso de hidroxiureia. 15/130 (11,53%) pacientes necessitaram internação hospitalar, todos do grupo HbSS e que, em algum momento, fizeram uso de hidroxiureia. Desses, 8/15 (53,33%) não estavam com a vacinação atualizada e 6/15 (40%) eram tabagistas ativos. Dos pacientes internados em nível terciário de atenção, 7/15 (46,66%) foram admitidos por crise algica vaso-oclusiva, 6/15 (40%) por colecistite aguda e 2/15 (13,33%) por síndrome febril de foco indeterminado. **Discussão:** A prevalência das hemoglobinopatias falciformes neste serviço respeita as estatísticas da literatura científica atualizada. Nota-se que pacientes com acompanhamento médico e multidisciplinar regular e com nível de escolaridade elevado tendem a apresentar melhor prognóstico que pacientes em baixas condições educacionais, conforme consta em publicações indexadas. Existem evidências recentes de que a população brasileira com doença falciforme, em relação a outras nacionalidades, tende a usar maior quantia de

hidroxiureia e, mesmo assim, apresentar mais complicações falcêmicas. Conforme já divulgado na literatura especializada, tabagismo e calendário vacinal incompleto são fatores de risco comuns em pacientes com complicações da doença falciforme. **Conclusão:** Nosso estudo encontrou maiores complicações em pacientes sem escolaridade completa, em uso de hidroxiureia, tabagistas e sem calendário vacinal completo. O seguimento desses casos poderá levar a compreender os fatores de risco associados às recentes evidências da população falciforme brasileira portar mais complicações em relação a outras nações, mesmo em maior uso de hidroxiureia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.031>

CARACTERIZAÇÃO DE ANAFILOTOXINAS EM PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME EM CRISE VASO-OCCLUSIVA



S Dias^a, AL Silva-Junior^{a,b}, NP Garcia^a,
EC Cardoso^a, AM Tarragô^{a,c,d}, NA Fraiji^{a,c},
EV Paula^e, AG Costa^{a,c,d,f,g,h}, A Malheiro^{a,b,c,d,f}

^a Departamento de Ensino e Pesquisa, Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM), Manaus, AM, Brasil

^b Programa de Pós-Graduação em Biotecnologia, Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^c Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia, Universidade do Estado do Amazonas (UEA), Manaus, AM, Brasil

^d Programa de Pós-Graduação em Imunologia Básica e Aplicada, Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^e Escola de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^f Programa de Pós-Graduação em Medicina Tropical, Universidade do Estado do Amazonas (UEA), Manaus, AM, Brasil

^g Instituto de Pesquisa Clínica Carlos Borborema, Fundação de Medicina Tropical Dr. Heitor Vieira Dourado (FMT-HVD), Manaus, AM, Brasil

^h Escola de Enfermagem de Manaus, Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

Objetivos: A anemia falciforme é uma doença genética inflamatória crônica causada pela substituição da hemoglobina A pela hemoglobina S. Esse quadro leva à produção de mediadores inflamatórios, como o sistema complemento, que podem estar relacionados à condição clínica dos pacientes. Assim, fez-se necessário avaliar a concentração das anafilotoxinas dentro dos aspectos clínicos nestes pacientes. **Materiais e métodos:** Foram utilizadas amostras de plasma de pacientes com anemia falciforme: 27 em estado estacionário (EE) e 22 em crise vaso-oclusiva (CVO), além de 53 amostras de doadores saudáveis (DS). O grupo CVO foi acompanhado no período de 90 dias após a recuperação da crise, descritos como convalescentes (CV). Realizou-se a técnica de Cytometric Bead Array com o kit The BD™CBA Human Anaphylatoxin

para a quantificação das anafilotoxinas C3a, C4a e C5a, analisados pelo software FCAP Array v.3.0, e a concentração dos analitos foi dada em pg/mL. A análise dos dados foi realizada no software GraphPadPrism v.5.0, com os testes Kruskal-Wallis e pós-teste de Múltiplas Comparações de Dunn. Para análise pareada entre os indivíduos do grupo CVO e CV, foi empregado o teste de Wilcoxon. Para todas as análises foi considerado intervalo de confiança de 95% e valor de p significativo quando $p < 0.05$. **Resultados:** Para os dados sociodemográficos não foi identificada diferença estatística entre os grupos. Já para as anafilotoxinas foi observada maior concentração das C3a e C4a no grupo EE em comparação ao grupo DS. Já quanto ao grupo CVO, foi identificada menor concentração dos níveis de C4a e C5a, em comparação ao grupo EE. Na análise pareada entre os grupos CVO e CV, não foi observada alteração significativa. **Discussão:** Os resultados encontrados descrevem a ativação do sistema complemento nos pacientes falciformes, onde é possível observar a ativação da via clássica do complemento de maneira crônica, que pode estar relacionado com o desenvolvimento de vaso-oclusões e mudança do estado clínico. A participação de outros mediadores inflamatórios pode acabar contribuindo com a taxa de clivagem, e consequentemente, induzir a um perfil inflamatório mais exacerbado. **Conclusão:** Os dados deste estudo demonstram maior grau de ativação da via clássica em pacientes sem sintomas graves, o que pode estar voltado ao agravamento da condição clínica. Poucos estudos são voltados para compreender a participação do sistema complemento em doenças hemolíticas, e assim, mais pesquisas são necessários para avaliar outros parâmetros e descrever sua relação com aspectos imunológicos e clínicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.032>

CHRONIC KIDNEY DISEASE IN BRAZILIAN ADULTS WITH SICKLE CELL DISEASE: RESULTS FROM THE REDS-III MULTICENTER COHORT STUDY



AR Belisário^{a,b}, ACSE Silva^b, ICG Moura^c,
AB Carneiro-Proietti^d, EC Sabino^d,
P Loureiro^{e,f}, C Máximo^f, MV Flor-Park^g,
DOW Rodrigues^d, MC Ozahata^h, RA Mota^a,
CL Dinardoⁱ, S Kelly^{j,k}, B Custer^{j,l}

^a Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brazil

^b Laboratório Interdisciplinar de Investigação Médica, Faculdade de Medicina, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brazil

^c Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais (FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brazil

^d Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil and Instituto de Medicina Tropical, Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brazil

^e Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brazil