

non-classical (CD14-/CD16+). We also assessed the expression of CD 86 (a co-stimulation chemokine receptor), CD 163 (receptor for the conjugate hemoglobin-haptoglobin) and PD-L1 (an inhibitor receptor). Comparison between groups were made using ANOVA and Tukey test. **Results:** Gender and age distribution yielded no significant difference. The mean of total leukocytes and monocytes were, respectively: $8,816 \pm 2,133/\text{mm}^3$ and $900 \pm 563/\text{mm}^3$ (HU), $11,487 \pm 3,813/\text{mm}^3$ and $1,343 \pm 754/\text{mm}^3$ (TP), $9,081 \pm 1,879/\text{mm}^3$ and $1,373 \pm 432/\text{mm}^3$ (NST), $7,080 \pm 642/\text{mm}^3$ and $700 \pm 0/\text{mm}^3$ (control). Among the total nucleated cells, the percentage of classical monocytes was lower in HU compared with controls ($3.8 \pm 2.1\%$ vs. $7.7 \pm 1.3\%$, $p = 0.008$), lower in TP vs NST ($2.4 \pm 1.8\%$ vs. $5.6 \pm 2.8\%$, $p = 0.04$) and in TP vs Controls ($2.4 \pm 1.8\%$ vs. $7.7 \pm 1.3\%$, $p = 0.001$). No significant differences were shown in the intermediate monocytes. However, nonclassical monocytes were higher in HU compared with TP ($0.44 \pm 0.3\%$ vs. $0.22 \pm 0.2\%$, $p = 0.013$) and in controls vs TP ($0.35 \pm 0.07\%$ vs. $0.22 \pm 0.2\%$, $p = 0.017$). In classical monocytes, expression of PD-L1 was higher in HU compared with NST ($86.1 \pm 17.4\%$ vs. $43.9 \pm 31.0\%$) and HU vs Controls ($86.1 \pm 17.4\%$ vs. $34.9 \pm 8.9\%$, $p = 0.019$). Expression of PD-L1 in intermediate monocytes and in non classical monocytes were also higher in HU compared with controls ($88.9 \pm 16.3\%$ vs. $58.6 \pm 8.6\%$, $p = 0.02$ and $79.6 \pm 30.2\%$ vs. $37.1 \pm 4.6\%$, $p = 0.02$). **Conclusion:** Different treatments for sickle cell disease have affected the monocyte subsets distribution and PD-L1 expression in the population studied. HU and Transfusion Program induced a reduction in the Classical Monocyte subset, more pronounced in the latter. The higher expression of PD-L1 in patients submitted to exchange transfusion and in use of HU indicate inhibition of inflammation, which is more pronounced in the HU group. Both treatments have immunomodulatory effects on SCD, however, to date, no inflammatory markers that assess response to treatment are available. Our findings might contribute to uncovering the role of PD-L1 in the chronic inflammation of SCD and to identify a potential biomarker.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.035>

SÍNDROME DE UPSHAW-SCHULMAN DIAGNOSTICADA EM PUÉRPERA: RELATO DE CASO

JE Jazbik^a, JG Nascimento^a, ACAG Aragão^b,
TA Barros^c

^a Oncologia D'Or, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Hospital Caxias D'Or, Duque de Caxias, RJ, Brasil

^c Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Relato de caso: Paciente 29 anos, parda, sem comorbidades conhecidas, G1 P0 A0, admitida no setor de emergência em período expulsivo de trabalho de parto com 33 semanas de gestação. Período gestacional e parto transvaginal prematuro sem intercorrências com RN encaminhado para UTI apenas para ganho ponderal. Exames laboratoriais no pós-parto imediato com anemia normocítica (Hb 6,5 g/dL; VCM 95 fL), reticulocitose (7%), trombocitopenia grave ($22.000/\text{mm}^3$), LDH aumentada (1.724 UI/L), bilirrubina indireta 2,3 mg/dL, haptoglobina <7,

creatinina 0,5 e INR 1,1. Série branca sem alterações. À hematoscopia: numerosos esquizócitos. Transaminases e USG abdominal sem alterações. Proteinúria de 24h: 2,9 g. Paciente seguiu sem queixas e estável hemodinamicamente. Descartados os principais diagnósticos que cursam com microangiopatia trombótica (MAT) na gestação, a suspeita de Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) foi aventada (PLASMIC score: 6 pontos; French score: 2 pontos). Foi, então, realizada pesquisa de atividade da enzima ADAMTS13 no oitavo dia após o parto, com resultado 0,02 UI/mL, e com a pesquisa do inibidor negativa. Apesar do hemograma e dos marcadores de hemólise apresentarem melhora evolutiva espontânea, diante da potencial gravidade do diagnóstico, a terapia com transfusão de plasma fresco foi realizada em sessão única, mantendo a evolução clínica e laboratorial favorável nos dias subsequentes. Paciente recebeu alta após 15 dias da internação, para seguimento ambulatorial. Realizou nova pesquisa de ADAMTS13 após 1 mês do parto, com atividade de 0,04 UI/mL, além de Hb 10,8 g/dL, plaquetas $115 \text{ mil}/\text{mm}^3$, haptoglobina <3, LDH 287 UI/L e reticulócitos 4,7%, confirmando atividade de doença. Diante disso, mesmo seguindo a paciente assintomática, foi instituída terapia com infusão de plasma ambulatorial até alcançar remissão hematológica e a paciente seguirá em acompanhamento pela PTT congênita. **Discussão:** O diagnóstico diferencial de MATs no terceiro trimestre da gestação e puerpério é extenso e deve aliar dados clínicos e laboratoriais para a identificação da correta etiologia, resultando no tratamento eficaz. Afastados eclâmpsia, síndrome HELLP, CIVD por descolamento prematuro de placenta e síndrome hemolítica urêmica atípica, ficamos com o diagnóstico de PTT como o mais provável. A forma adquirida, com presença de inibidor anti-ADAMTS13, ocorre em mais de 90% dos casos do adulto. No entanto, a possibilidade de tratar-se da forma congênita da doença, conhecida como síndrome de Upshaw-Schulman, mesmo que nunca antes clinicamente manifesta, deve ser lembrada. Isso porque, nos casos em que a deficiência enzimática é leve ou moderada, há necessidade de elevação dos multímeros de von Willebrand circulantes, como ocorre ao término da gestação, momento mais comum do aparecimento de sintomas, para que surja o desequilíbrio levando às manifestações clínico-laboratoriais da doença. A diferenciação entre as formas da doença é fundamental, pois o manejo é completamente distinto. O caso relatado ilustra a forma de apresentação mais comum dessa raríssima doença, demonstra a importância do acesso à dosagem da atividade da enzima ADAMTS13 ao diagnóstico e no acompanhamento, bem como, a pesquisa de seu inibidor para o diagnóstico diferencial e serve de alerta aos clínicos e hematologistas para que atentem a essa possibilidade diagnóstica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.036>

ANÁLISE DA PERCEPÇÃO DE DOR EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME DA FUNDAÇÃO HEMOMINAS DE BELO HORIZONTE – MINAS GERAIS

ELVD Santos^a, MFL Pereira^b, ILC Rocha^b,
AT Guimarães^b, CDC Neves^b, ECL Arcanjo^b

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

^b Centro Universitário Metodista Izabela Hendrix, Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A doença falciforme (DF) é uma doença genética e hereditária, que necessita ser herdada de ambos os pais que possuem o gene da Hemoglobina S. A causa da doença é uma mutação pontual no gene da Hemoglobina, presente no interior das hemácias. A dor é a manifestação mais comum em pacientes com DF, tendo impacto direto na sua qualidade de vida. A fisiopatologia da dor na DF é complexa e provavelmente heterogênea, dependendo de sua localização. A medição da dor, em seres humanos, é essencial para avaliar os métodos de controle, tendo-se em vista altas taxas de dores na doença falciforme visto que não existe muitos estudos atuais sobre os tipos de dor e as consequências associadas para um melhor tratamento. Consequentemente a dor pode desencadear problemas biopsicossociais, sendo que esses pacientes possuem não somente o estresse advindo do fato de serem portadores de uma doença crônica, mas também convivem com o problema da natureza de sua doença cuja repetição das crises, afeta sua atuação, tanto na vida pessoal, quanto na vida profissional. O objetivo proposto neste trabalho é analisar e caracterizar a percepção da dor em pacientes com DF através de um questionário semiestruturado com perguntas e escalas de avaliação da dor. **Justificativa:** Com a pesquisa da análise da dor, através dos resultados obtidos o paciente poderá ser direcionado para uma equipe multidisciplinar e multiprofissional que irá avaliar as causas associadas na intensidade da dor e a forma mais adequada para o controle algico em cada caso, e a necessidade de suporte para os problemas biopsicossociais relatados. **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo nacional e unicêntrico, observacional, realizado em pacientes com diagnóstico de doença falciforme da Fundação Hemominas. A amostra do estudo foi tomada por conveniência, de livre participação. Foram aplicados questionários semiestruturados, os quais continham perguntas relacionadas aos dados epidemiológicos gerais, relacionadas as características da doença falciforme e relacionadas a dor, baseadas em estudo prévio e instrumentos distintos de escalas para avaliação da dor, sendo, unidimensionais (escala numérica) e multidimensionais (McGill Pain Questionnaire /Questionário de dor McGill – MPQ). **Resultados:** 45 pacientes completaram o estudo, com maior prevalência entre as pessoas com a faixa etária de idade de 31 a 40 anos. O tipo de hemoglobinopatia mais encontrado nesses participantes foi a SS, seguida pela HbSC. Sobre a pergunta de estarem sentindo dor no momento da entrevista, 37 (82,2%) dos participantes relataram sentir dor, e 8 (17,8%) relataram não sentir dor. Na análise dos fatores que desencadeiam as crises dolorosas, 80% responderam o frio. **Discussão:** A crise de dor é a maior causa de procura dos serviços de emergências, em pacientes com DF. Sendo assim, investir no autocuidado pelo meio da educação em saúde, deve ser uma prioridade na atenção total ao paciente. A educação em saúde deve incluir instruções para a família sobre a dor, seus fatores que desencadeiam, prevenções e tratamentos. **Conclusão:** A dor é a manifestação mais frequente no

doente falciforme, refletindo em suas atividades psicológicas e na qualidade de vida. Dessa forma, torna-se necessária uma abordagem na avaliação dos atributos da dor. Os instrumentos utilizados neste estudo foram eficazes para identificar o perfil dos pacientes com dor ao processo de falcização.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.037>

ANEMIA HEMOLÍTICA IMUNE INDUZIDA POR CEFTRIAXONA: RELATO DE CASO

TC Oliveira, LD Santos, MG Aravechia, I Gomes, BP Blanco, TB Sampaio, JDA Carneiro, CB Bub, JM Kutner

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso raro de anemia hemolítica imune grave induzida por ceftriaxona, medicação amplamente utilizada na prática médica. **Material e métodos:** Trata-se de um trabalho descritivo em que foram utilizados dados clínicos de prontuário médico disponível no hospital de atendimento terciário e do laboratório de imuno-hematologia de referência. **Resultados:** Paciente, 14 anos, sexo masculino, portador de Epilepsia e Síndrome de West, foi admitido no hospital com quadro clínico de broncopneumonia. Iniciado o uso de ceftriaxona sendo que após 6 dias, o paciente apresentou piora do estado geral, hipotensão arterial, pulsos filiformes e taquicardia. Nos exames laboratoriais foi identificado queda acentuada da Hemoglobina (Hb) 3,3g/dL (Hb:14,0 na admissão), Ureia 83 mg/dL, Creatinina 2,02 mg/dL (basal 0,55), desidrogenase láctica (LDH) > 2.500 U/L (NL ≤ 270), Haptoglobina < 10 mg/dL, reticulócitos 1,33% (NL 0,6-1,8%) e presença de hemoglobinúria no exame de urina. Ceftriaxona foi descontinuada, introduzido meropenem, vancomicina e transfusão total de 4 concentrados de hemácias (CH). Iniciado pulsoterapia com metilprednisolona e terapia de substituição renal. Esferócitos e hemácias em rouleaux foram identificadas em sangue periférico. Levantada hipótese de anemia hemolítica imune induzida por droga (AHIID) secundária a ceftriaxona. O teste da antiglobulina direto (TAD) era positivo para Imunoglobulina (Ig)M 1+ e Complemento (C3de C3c 3+). O teste para detecção do anticorpo anti-ceftriaxona pelo método de adição do fármaco ao soro (formação de imunocomplexo) demonstrou após a incubação do soro do paciente+droga+ hemácia tipo O, positividade de 4+ em Liss e 2+ em tubo. Após descontinuação da ceftriaxona e suporte transfusional, hemoglobina estabilizou em torno de 10 g/dL e houve resolução das provas de hemólise. No entanto, a despeito de todas as medidas terapêuticas instituídas, o paciente não apresentou recuperação da função renal, sendo aplicadas medidas de suporte paliativo. **Discussão:** AHIID é uma causa incomum de anemia hemolítica. A incidência estimada é de um caso por milhão na população. É predominantemente causada por antimicrobianos (Penicilina e Cefalosporinas), anti-inflamatórios e anti-neoplásicos. Geralmente, caracterizada por uma queda acentuada da hemoglobina, alta taxa de falência de órgãos, e uma mortalidade de pelo menos 30%. Nas crianças o quadro clínico costuma ser mais severo e agudo