

os dados referentes ao uso de Ibrutinibe para controle de AHAI em pacientes com outras doenças linfoproliferativas e levantamos a hipótese de que pacientes com LZM também se beneficiariam desse tratamento, o que foi confirmado pelo rápido controle da hemólise de nossa paciente após a introdução do iBTK, associado ao controle da neoplasia. A redução da dose do medicamento para 140 mg/dia devido a efeitos adversos não teve impacto no controle da hemólise. **Conclusão:** Concluímos que Ibrutinibe pode ser eficaz no controle da AHAI associada a LZM, provavelmente devido às suas propriedades antitumorais e imunomoduladoras. Embora o iBTK tenha se mostrado eficaz no manejo da AHAI em nossa paciente, são necessários dados prospectivos de um maior número de pacientes e com seguimento mais longo antes de recomendar seu uso rotineiro no manejo de citopenias autoimunes no LZM.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.060>

CRISE HEMOLÍTICA ASSOCIADA À VACINA CONTRA COVID-19 MRNA DA PFIZER-BIONTECH EM PACIENTE COM ESFEROCITOSE

LPDS Rocha, MM Almeida, P Vicari, MS Figueiredo

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Na esferocitose hereditária existe uma maior fragilidade osmótica das hemácias, resultando em um maior risco de crises de hemólise - sejam elas espontâneas ou desencadeadas por infecções virais. **Objetivos:** Relatar o primeiro caso de crise hemolítica desencadeada pela vacina contra COVID-19. **Relato do caso:** Uma mulher de 40 anos, com diagnóstico de esferocitose hereditária desde os 8 anos de idade, iniciou quadro de astenia, mialgia, icterícia, inapetência, náuseas, calafrios sem febre, cefaleia pulsátil e intensa em região de nuca com irradiação holocraniana, com fotofobia, fonofobia. Os sintomas se iniciaram um dia após o recebimento da 4ª dose da vacina contra COVID-19 mRNA da Pfizer-BioNTech. Ao exame físico, icterícia 2+/4+ e esplenomegalia palpável a 9cm do rebordo costal esquerdo (RCE). Exames admissionais evidenciaram hemoglobina (Hb) 7,0 g/dL, hematócrito (Ht) 19,1%, bilirrubinas totais (BT) 3,56 mg/dL, bilirrubina indireta (BI) 2,8 mg/dL, bilirrubina direta (BD) 0,76 mg/dL e teste de antiglobulina direta negativo. Optado por conduta expectante. A paciente retornou após 8 dias com novos exames, evoluindo com melhora completa dos sintomas, redução da esplenomegalia, retorno ao seu valor de hemoglobina basal - Hb 10,0 g/dL, Ht 29,9% - e redução de BI 0,91 mg/dL. A paciente apresentou quadro semelhante há 8 meses, iniciado um dia após o recebimento da 3ª dose da vacina contra COVID-19 mRNA da Pfizer-BioNTech, ocasião na qual também buscou serviço de saúde e realizou exames laboratoriais que evidenciaram Hb 6,9 g/dL, Ht 18,9%, BT 2,5 mg/dL BI 1,9 mg/dL e BI 0,6 mg/dL. Na ocasião, mantida conduta expectante, repetiu exames 3 dias após, com Hb 8,4 g/dL, Ht 24,1%, reticulócitos 134880/mm³, BT 1,68 mg/dL, desidrogenase láctica 731U/L, haptoglobina 1,0 g/L. **Discussão:**

Múltiplos efeitos adversos hematológicos relacionados à vacina contra COVID-19 já foram relatados na literatura, sobretudo imunes, tais como trombocitemia trombótica imune, trombocitopenia imune, anemia hemolítica autoimune e existem alguns relatos de crise hemolítica desencadeadas pela infecção pelo COVID-19, contudo não há relatos de crises desencadeadas pela vacina contra COVID-19. A vacina Pfizer-BioNTech possui fragmentos de mRNA viral que levam à expressão transitória da glicoproteína de superfície Spike, incitando uma resposta imune para a produção de anticorpos neutralizantes. Existe uma semelhança estrutural molecular entre a proteína Spike e a proteína anquirina, o que pode levar a uma reatividade cruzada dos anticorpos com a anquirina e contribuir para a patogênese da hemólise. A presença de recorrência do quadro, de relação temporal, de especificidade e de plausibilidade biológica reforçam a hipótese de causalidade entre crise hemolítica e vacinação contra COVID-19 mRNA da Pfizer-BioNTech. **Conclusão:** O presente estudo expande o conhecimento sobre causalidade de crises de esferocitose, incluindo o primeiro relato pós vacinação contra SARS-CoV-2. Contudo, novos trabalhos são necessários para confirmar essa hipótese. Devemos ter prudência ao indicar vacinas de mRNA para pacientes com defeito congênito de membrana.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.061>

ASSOCIAÇÃO DA MEDIDA DA HEMOGLOBINA FETAL INDIVIDUAL E PORCENTAGEM DE CÉLULAS F INDICA PACIENTES COM RISCO ELEVADO DE HIPERTENSÃO PULMONAR

DP Leonardo^a, M Salazar-Terreros^a, S Menzel^b, C Lanaro^a, DM Albuquerque^a, STO Saad^a, KY Fertrin^c, FF Costa^a

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^b King's College London Faculty of Sciences and Medicine, London, United Kingdom

^c Hematology and Hemotherapy Center, University of Washington, Seattle, United States

Pacientes com doença falciforme (DF) com níveis semelhantes de hemoglobina fetal total (HbF) podem apresentar quadros clínicos com gravidade variada, o que pode ser atribuído à distribuição heterogênea de HbF entre hemácias, com variação na porcentagem de células F, que são hemácias com altas concentrações de HbF. Steinberg et al. (2014) propuseram que uma concentração individual de HbF por célula (iHbF) acima de 10 pg reduziria significativamente a polimerização de HbS na doença, de modo que métodos precisos para quantificar iHbF e a porcentagem de células F (% Fcells), poderiam ser utilizados como parâmetros para monitorar o tratamento com hidroxiureia (HU). Desenvolvemos um método que avalia esses parâmetros (iHbF e % F cells) em pacientes com DF utilizando citometria de fluxo por imagem (Amnis Imagestream) e investigamos suas correlações com manifestações clínicas (prontuário médico) em amostras de