

HSPE com queixa de dor abdominal intensa associada a náuseas e vômitos em borra de café, além de constipação há 7 dias. Previamente atendida por 2 vezes em 30 dias devido à dor abdominal, sem melhora com tratamento para crise algica. Exames laboratoriais sem alteração de enzimas canaliculares, pancreáticas e em bioquímica sérica, com Hb próxima a basal. Realizada EDA que evidenciou esofagite grau A de Los Angeles e USG de abdome com colelitíase. Devido à piora da dor abdominal em internação, com refratariedade a analgesia, foi realizada tomografia de abdome e pelve que demonstrou distensão focal de alças jejunais e espessamento de suas paredes, sem líquido livre em cavidade abdominal. Paciente foi submetida à videolaparoscopia com identificação de sofrimento de alça, sendo realizada enterectomia com ressecção intestinal de 13,5cm. O anatomopatológico da peça cirúrgica descreveu segmento entérico com células de inclusão, reação inflamatória crônica inespecífica compatível com hipótese de enterite isquêmica. Houve boa evolução clínica após ato cirúrgico com alta hospitalar e seguimento ambulatorial. **Discussão:** A AF, doença autossômica recessiva, é a hemoglobinopatia mais prevalente no mundo e é caracterizada por hemólise crônica com recorrentes episódios de crises vaso-oclusivas. As crises algicas são comuns nestes pacientes e se manifestam com dor excruciante torácica, abdominal, dorsal ou em extremidades, geralmente relacionadas à eventos vaso-oclusivos, cuja causa desencadeante pode não ser confirmada. A dor abdominal representa um desafio diagnóstico nestes pacientes e, embora possa decorrer de crise vaso-oclusiva, pode ser indistinguível de processos inflamatórios como apendicite, colecistite, coledocolitíase, pancreatite, adenopatia retroperitoneal, sequestro hepático, colestase intrahepática e hepatites. O manejo para o diagnóstico requer o conhecimento das diferentes causas de dor abdominal e a exclusão de causas menos prováveis. A isquemia intestinal é uma complicação rara da AF, com poucos relatos descritos em literatura. Nestes pacientes, devido a episódios recorrentes de crise algica que podem cursar, também, com dor abdominal, o diagnóstico de abdome agudo isquêmico pode ser tardio. O presente relato de caso demonstra apresentação atípica de crise algica, com sintomatologia abdominal, cujo diagnóstico final fora crise vaso-oclusiva crônica intestinal com evolução para infarto mesentérico. **Conclusão:** Reiteramos aqui a necessidade em se excluir diagnósticos diferenciais para dor abdominal na AF e se atentar à possibilidade de isquemia intestinal, complicação rara e grave. Há escassez de dados em literatura sobre o tratamento da isquemia intestinal em pacientes com AF, com relatos de abordagens conservadoras à cirúrgicas, no entanto sabe-se que o reconhecimento precoce é de suma importância para o manejo correto destes pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.079>

NLRC4 AND NLRP1 RECEPTORS DID NOT SHOW DYSFUNCTION IN SICKLE CELL ANAEMIA MONOCYTES: A PILOT EXPERIMENT

VF Dutra^a, VNC Leal^b, FP Fernandes^b, MS Figueiredo^a, A Pontillo^b

^a Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

^b Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brazil

Aim: To characterize the activation state of inflammasome receptors NLRC4, involved in *Salmonella* spp. infection, and NLRP1, associated with endothelial damage, two frequent conditions in Sickle Cell Anaemia (SCA), in peripheral blood monocytes of SCA patients. **Methods:** Blood samples were obtained from two HBB homozygotes SCA adult patients (in steady state) and three healthy blood donors (HD), according to the UNIFESP Ethical Committee approval. Peripheral blood monocytes were isolated by Ficoll gradient and plastic adherence and *in vitro* stimulated with known NLRC4 and NLRP1 activators, bacterial Flagellin and the dipeptidyl-peptidase-(DPP)-9 inhibitor, ValBoro-pro (Talabostat), respectively. Inflammasome activation was measured by IL-1 β release in culture supernatants. In some experiments, monocytes were pre-treated with the NF- κ B and general inflammasome inhibitor Parthenolide and the Bruton Tyrosine Kinase (BTK) inhibitor CGI-1746. Cytokine release was compared between SCA and HD cells. **Results:** Flagellin and ValBoro-pro induced IL-1 β release in SCA and HD monocytes without significant differences between the two groups. **Discussion:** Here we showed that, at least in our *in vitro* model, NLRP1 and NLRC4 pathways are not significantly affected in SCA monocytes, reinforcing the idea that NLRP3 is the key contributor to inflammasome dysregulation and chronic inflammation in SCA, as we previously reported. Of note, differently from NLRP3, NLRP1 and NLRC4, are less expressed in monocytes, therefore suggesting that other types of leukocytes could be investigated for this purpose. **Conclusion:** NLRP1 and NLRC4 pathways seem to not be affected in monocytes of SCA patients.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.080>

MANEJO DA ANEMIA GRAVE NA RECUSA DE HEMOCOMPONENTES POR OPÇÃO RELIGIOSA: UM DESAFIO AO HEMATOLOGISTA

LR Soares, MLBF Dourado, P Vicari, MS Figueiredo

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

Introdução: A hemotransfusão é a terapêutica mais rápida, segura e eficiente para a melhora clínica da anemia grave, de forma que a recusa da transfusão pelos pacientes adeptos da religião Testemunhas de Jeová pode ser um desafio terapêutico. O Conselho Federal de Medicina considera como “não permitido ao médico exercer sua autoridade de maneira a limitar o direito do paciente resolver sobre sua pessoa e seu bem-estar”. **Objetivo:** Relatar um caso de manejo da anemia grave, com sucesso, sem transfusão em paciente Testemunha de Jeová. **Relato de caso:** Mulher, 26 anos, portadora de Anemia Falciforme, em uso regular de Hidroxiureia 28 mg/kg/dia e Ácido Fólico 5 mg/dia, adepta da religião das Testemunhas de Jeová, é admitida por quadro de dor intensa em membros inferiores, superiores, tórax e quadril. Relatava astenia e