

RELATO DE CASO: SÍNDROME DE EVANS PRIMÁRIO

CA Bueno, AHCS Vasconcelos, JM Eduardo, LO Maia, GJC Moura

Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo (HSPM), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de uma paciente com Síndrome de Evans (SE) primária, que se apresenta com anemia hemolítica grave e zero plaquetas e resposta terapêutica adequada com uso de rituximab. **Materiais e métodos:** Trata-se de um relato de caso, no qual as informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário e revisão da literatura. **Relato do caso:** A.L.S., sexo feminino, 33 anos, deu entrada em pronto socorro com relato de que há 1 semana apresentava diurese de coloração escurecida, taquicardia, fadiga e cefaleia frontal, além de surgimento de petéquias em membros inferiores e febre há 2 dias. Ao exame físico apresentava mucosas hipocoradas, taquicardia e petéquias em membros inferiores. Em exames laboratoriais iniciais foi evidenciado hemoglobina (Hb) de 5,1, hematócrito (Ht) de 13,3, plaquetas de 0 mil/mm³ (confirmado com plaquetas no citrato e análise da lâmina de sangue periférico), reticulócitos de 35,8%, desidrogenase lática 423, bilirrubina total 1, bilirrubina indireta 0,7 e Coombs direto positivo IGG. Diagnosticada então com SE. Foi submetida a investigação complementar para pesquisa de doença relacionada a SE e iniciado tratamento com dexametasona 40 mg/dia e imunoglobulina humana 80 mg/dia por 5 dias. Por manter plaquetopenia, foi prescrito metilprednisolona 1 g por 3 dias, após isso com valor de plaquetas de 78 mil/mm³. Optou-se então por iniciar terapia com rituximab, doses semanais por 4 semanas associado a prednisona 60 mg/dia. Houve melhora clínica e remissão completa das citopenias, com exames realizados 1 mês após internação hospitalar, evidenciando plaquetas de 220 mil/mm³ e Hb de 12,3 g/dL. **Discussão:** A SE é uma rara condição patológica autoimune formada pela combinação sequencial ou concomitante de 2 ou mais citopenias imunes, geralmente a trombocitopenia imune (PTI) e a anemia hemolítica autoimune (AHAI), podendo ser acompanhada de neutropenia imune. Seu diagnóstico depende não só da confirmação laboratorial da queda de plaquetas e glóbulos vermelhos e a presença de autoanticorpos, mas também da exclusão de demais causas de anemia hemolítica e trombocitopenia, sendo fundamental a pesquisa de etiologias infecciosas, neoplásicas e doenças autoimunes. O desfecho obtido com a terapêutica instituída para a paciente é descrito na literatura médica: sobre a terapia inicial implementada, segundo estudo baseado em 68 pacientes, dos quais 64 receberam corticosteroides em doses de 1-2 mg por kg/dia para tratamento da AHAI, 83 % apresentaram resposta inicial, sendo que metade destes obtiveram resposta parcial e a outra metade, resposta total. Para a PTI, de um total de 54 pacientes que receberam a corticoterapia, 82% apresentaram resposta inicial, sendo que em dois terços destes, a resposta foi total. Sobre o uso de Rituximab, este se justifica nos casos refratários, em que a resposta às terapias convencionais são insuficientes ou quando há intolerância pelo paciente à corticoterapia. Fundamentando seu uso, um estudo realizado a partir da análise do uso de quatro ciclos de Rituximab, em

pacientes com AHAI e PTI, demonstraram taxa de resposta de 64% para os primeiros e 83% para os segundos. **Conclusão:** É de fundamental importância que haja mais relatos e estudos sobre tratamento e resposta terapêutica obtida na SE, visto tratar-se de doença pouco comum no dia a dia do profissional de saúde e com potencial gravidade, principalmente em casos de citopenias graves.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.153>

FATORES ASSOCIADOS À RECORRÊNCIA DE CRISE ÁLGICA NA ANEMIA FALCIFORME EM PACIENTES PEDIÁTRICOS

EA Teles, SS Gomes, MS Bandeira, TRJ Gonçalves, AM Pereira, ALPS Guimarães, CF Mendes, TS Oliveira, YPD Santos, MGA Nascimento

Universidade Federal do Acre (UFAC), Rio Branco, AC, Brasil

Objetivos: Identificar os fatores associados às recorrências das crises algicas acometidas pela Anemia Falciforme (AF) em pacientes pediátricos a partir de uma concepção clínica e familiar. **Materiais e métodos:** Realizou-se revisão de literatura nas bases PubMed e LILACS, com os descritores “anemia falciforme”, “criança” e “crise vaso-oclusiva”. Ao todo, foram encontrados 119 artigos, dos quais apenas 8 eram condizentes com os objetivos da pesquisa. **Resultados:** As vulnerabilidades das condições socioeconômicas (CSE) - entre nível médio e baixo e escolaridade dos pais variando entre fundamental completo e ensino médio - influenciam negativamente no manejo das crises algicas. A literatura revisada relatou que cerca de 50% dos casos de crise dolorosa vaso-oclusiva (CVO) eram do sexo masculino, com idades entre 1 ano e 3 meses e 12 anos, com média de 6 anos e 7 meses. As reinternações ocorreram geralmente mais de 30 dias após a alta. A principal causa desencadeante e prolongadora da CVO foi a detecção de um foco infeccioso. A dor não era localizada, sem sinais ou focos infecciosos, com características nociceptivas e neuropáticas, sendo esta última pior. A crise algica afetou quase 71% dos indivíduos e a recorrência de infecções afetou mais de 50%. **Discussão:** A condição socioeconômica exerce impacto direto no tratamento e acesso aos cuidados de saúde para crianças com AF. A baixa escolaridade dos responsáveis e a insegurança financeira implicam em falta de suporte nutricional adequado, resultando na maior dificuldade em lidar com as demandas impostas pelas consequências da doença, como as crises algicas. As crises tornam-se relativamente difíceis de serem identificadas à medida que a idade da criança diminui, uma vez que não há capacidade cognitiva ou mesmo vocabulário para afirmá-la, sendo necessário percebê-la por demonstrações de desconforto, choro, irritabilidade e mesmo por alteração dos sinais vitais. A CVO é a principal complicação aguda em pacientes com AF, causando internações frequentes. Os principais desencadeantes foram infecção, exposição ao frio, trauma local e desidratação. A duração média da internação é relevante, afetando o afastamento da escola e do trabalho, custos e

complicações hospitalares. O atraso na busca por atendimento e o tempo prolongado de espera implicam em um controle ineficiente da dor e adiam o término da crise. Além disso, a deficiência no apoio emocional prestado às crianças com AF durante a hospitalização, somados à dor causada pela AF e ao estresse proporcionado pelos procedimentos médicos e de enfermagem, tendem a dificultar o tratamento e a causar danos em aspectos psicológicos. **Conclusão:** Destaca-se a importância do suporte nutricional e condições socioeconômicas adequadas para o tratamento de crianças com AF. Condições vulneráveis estão associadas à maior busca tardia por atendimento, levando a internações prolongadas, tornando necessário melhorar o acesso aos serviços de atendimento. Infecções foram comuns como desencadeante das crises, que também apresentaram recorrências. Abordagens que incluem conscientização e acesso eficiente à saúde podem melhorar a qualidade de vida desses pacientes. O controle da dor por meio de tratamento não farmacológico, como diálogo e apoio emocional, também é necessário para reduzir o impacto da hospitalização sobre a criança.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.154>

A SOBRECARGA DE FERRO PROVOCA HEMÓLISE EM PESSOAS COM ANEMIA FALCIFORME?

MJS Moura, ED Franco, JC Monteiro, T Souza,
J Omena, CDSC Rodrigues, MCD Reis

Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivos: A anemia falciforme (AF) é causada por uma mutação no gene da hemoglobina, que resulta em maior susceptibilidade a crises vaso-oclusivas e hemólise. Por meio de um mecanismo cíclico, os produtos da hemólise (heme, ferro, arginase e hemoglobina) aumentam a produção de espécies reativas de oxigênio e reduzem a disponibilidade de óxido nítrico. Assim, aumentam a expressão de moléculas de adesão (*intercellular adhesion molecule 1* (ICAM), *vascular cell adhesion molecule 1* (VCAM) e selectinas) que favorecem a ocorrência de hemólise. Transfusões sanguíneas são usadas como tratamento clínico, mas podem causar sobrecarga de ferro (SF). Tendo em vista que o excesso de ferro pode levar a maior estresse oxidativo, o objetivo do presente trabalho é compreender a relação entre sobrecarga de ferro e hemólise, e avaliar se elas estão associadas às moléculas de adesão. **Material e métodos:** O estudo é um recorte de um ensaio clínico randomizado (UTN 1111-1220-4661) em que foram analisados os dados do momento basal de 103 adultos com AF, com idade entre 19-59 anos, recrutados no Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio) e Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE), Rio de Janeiro. Os critérios de inclusão foram: diagnóstico de anemia falciforme (HbSS); estar lúcido e orientado; não estar na fase aguda da doença no momento da avaliação; não ter realizado transfusões nos últimos 15 dias anteriores à avaliação; não ser gestante ou lactante. As concentrações séricas de indicadores de hemólise (bilirrubina indireta, BI; e lactato

desidrogenase, LDH), VCAM, ICAM, P-selectina e ferritina foram determinadas por ensaios imunoenzimáticos ou colorimétricos. A concentração de ferritina usada como ponto de corte para classificação de SF foi de 1000 ng/mL. Análises estatísticas foram processadas no programa estatístico SPSS versão 22. Para identificar a associação entre as variáveis foram realizadas análises de regressão linear. O teste-t foi utilizado para comparar médias entre os grupos com e sem SF. O nível de significância admitido foi de 5%. **Resultados:** LDH foi inversamente associada à ferritina ($p = 0,000$; $\beta = -0,368$) e diretamente associada à VCAM ($p = 0,001$; $\beta = 0,303$). Não foram observadas associações entre a BI e moléculas de adesão. Após categorizar quanto à SF, o grupo sem SF ($n = 50$) apresentou concentrações de LDH significativamente maiores ($410,42 \text{ U/L} \pm 200,23$) do que o grupo com SF ($n = 53$) ($279,13 \text{ U/L} \pm 137,11$). No grupo sem SF, ferritina e os indicadores de hemólise se associaram de forma inversa (LDH, $p = 0,028$ e $\beta = -0,311$; BI, $p = 0,021$ e $\beta = -0,320$) e a LDH e VCAM foram diretamente associadas ($p = 0,008$ e $\beta = 0,377$). O grupo com SF não apresentou associação entre LDH e VCAM ($p = 0,720$ e $\beta = 0,051$). **Discussão:** Os resultados de associação entre VCAM e hemólise corroboram com o entendimento de que a vaso-oclusão e a hemólise são eventos relacionados. As maiores concentrações de LDH no grupo SF e a associação inversa entre ferritina e LDH sugerem que as transfusões sanguíneas, apesar de provocarem sobrecarga de ferro, não resultam em um aumento significativo na hemólise. **Conclusão:** Os achados do presente estudo indicam que a SF não é o principal fator responsável pelo aumento da hemólise nos indivíduos estudados e que as transfusões parecem ser um cuidado importante para diminuir os eventos hemolíticos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.155>

INVESTIGAÇÃO DA ASSOCIAÇÃO DE POLIMORFISMOS NOS GENES MMP2 E MMP9 COM COMPLICAÇÕES CEREBROVASCULARES EM PACIENTES PEDIÁTRICOS COM ANEMIA FALCIFORME

DML Silva^a, ABLM Rafael^a, ABS Araújo^b,
GS Arcanjo^a, AP Silva^a, IF Domingos^a,
BV Alcântara^a, ACD Anjos^{a,c},
AR Lucen-Araújo^a, MAC Bezerra^a

^a Programa de Pós-Graduação em Genética,
Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife,
PE, Brasil

^b Universidade Federal de Pernambuco (UFPE),
Recife, PE, Brasil

^c Fundação de Hematologia e Hemoterapia de
Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

Objetivos: As metaloproteínases de matriz 2 e 9, são responsáveis pela remodelação da matriz extracelular além de estarem diretamente relacionadas com processos inflamatórios e de caráter neurológico, o que as coloca como grandes candidatas a moduladoras da fisiopatologia da anemia falciforme (AF), em especial das complicações de caráter cerebrovascular. Este trabalho teve como objetivo avaliar a