

diferença significativa na ocorrência de crises álgicas entre os grupos com/sem alfa-tal ou HU. As frequências alélicas de A-rs11865131 foram 0,33 (SC) e 0,30 (SS); entre aqueles com alfa-tal eram de 0,12 (SC) e 0,21 (SS). Em SC houve maior valor médio de monócitos no genótipo AA-rs11865131, no modelo genético aditivo, com magnitude de efeito elevada ($p = 0,040$; $\epsilon^2 = 0,11265$). Associações ponderadas para idade, sexo, terapia de HU, Hb, leucócitos, neutrófilos, monócitos e plaquetas mostraram significância ($p < 0,001$) entre os genótipos de rs11865131 e ocorrência de crises álgicas no modelo genético recessivo (AA vs GG+AG). A chance de crises álgicas é 7,24 vezes maior (IC 95% = 3,67-14,3) em SC com genótipos GG+AG ponderado para Hb, e para monócitos 4,87 vezes maior (IC 95% = 4,36-5,44) comparado ao AA. Na SS houve associação com dimensão de efeito elevado entre a variante A-rs11865131 e Hb ($p = 0,003$; $\epsilon^2 = 0,10560$) e hematócrito ($p = 0,018$; $\epsilon^2 = 0,05092$) nos modelos genéticos aditivo e de recessividade. Nos indivíduos SS e genótipos GG+AG, a associação ponderada para Hb foi significativa ($p = 0,027$; $p < 0,001$) com menor chance de crise de dor em 0,518 vezes (IC 95% = 0,287-0,937) ou para monócitos de 0,748 vezes (IC 95% = 0,676-0,809). **Discussão:** No grupo SC a co-herança de alfa-tal, além de reduzir HCM e VCM, diminui leucócitos e monócitos. Isso pode ser devido ao menor percentual de participantes SC em relação a HbSS em uso de HU. A associação dos genótipos GG+AG-rs11865131 é divergente entre SC e SS em relação à chance de risco ou proteção para ocorrência de crises álgicas que poderia ser reflexo das diferenças em alguns parâmetros hematimétricos. **Conclusão:** Em SC, a co-herança de alfa-tal reduz marcadores inflamatórios e os genótipos GG e AG-rs11865131 estão associados a chance de risco de crises de dor. O estudo necessita ser reaplicado com amostra maior para explorar a interação entre alfa-tal e rs11865131.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.060>

ANEMIA FALCIFORME: RELATO DE CASO SOBRE COLESTASE INTRAHEPÁTICA FALCIFORME

ALC Moura, GB Pazini, GAM Cury, IP Bazzo,
MSES Arcadipane

Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ), Jundiaí, SP,
Brasil

Introdução: A anemia falciforme é uma hemoglobinopatia comum com manifestações sistêmicas. A colestase intra-hepática falciforme é uma forma rara e grave de hepatopatia aguda, caracterizada pela falcização celular difusa com eventos vaso-oclusivos nos sinusóides hepáticos, levando à isquemia. Secundariamente, ocorre colestase intracanalicular devido à hipoxemia. Os critérios diagnósticos incluem parâmetros clínicos e laboratoriais, como febre, dor em hipocôndrio direito, icterícia, insuficiência renal, leucocitose, elevação de transaminases (podendo exceder 1000), aumento da bilirrubina total (principalmente direta) e coagulopatia. O tratamento é desafiador e frequentemente fatal, com abordagem principal de suporte. Opções terapêuticas incluem transfusões de troca ou exsanguineotransfusão e, em casos graves,

transplante hepático. **Objetivo:** Relatar um caso de colestase intrahepática falciforme diagnosticada por critérios clínicos e laboratoriais. **Métodos:** Relato de caso de paciente atendida no Hospital São Vicente de Paulo (HSVP). Dados anonimizados. **Relato de caso:** A.D.S.S., 45 anos, feminina, portadora de anemia falciforme em tratamento com hidroxiuréia e ácido fólico, foi encaminhada ao HSVP com dor torácica e abdominal difusa, dispneia, cefaleia e febre de 39,9°C, além de náuseas e vômitos. Identificou-se queda significativa de Hb e sinais de hemólise, necessitando transfusão sanguínea e internação para hidratação, analgesia e oxigenoterapia. A paciente evoluiu com hepatite, hepatomegalia, icterícia (3+/4+), aumento da bilirrubina direta (9,6; BT 13,5 e BI 3,9), TGO (1838) e TGP (634), e redução das plaquetas (97.000), sugerindo colestase intrahepática falciforme. Apresentou disfunção neurológica, possivelmente devido a encefalopatia hepática, sendo tratada com medidas laxativas. Realizaram-se três flebotomias terapêuticas e três transfusões, resultando em melhora da disfunção hepática e recuperação neurológica, com alta para a enfermaria de clínica médica. A principal hipótese diagnóstica foi disfunção orgânica múltipla relacionada à anemia falciforme (colestase intrahepática falciforme). Considerou-se eritrocitaférese, mas optou-se por exsanguineotransfusão parcial devido à indisponibilidade do procedimento. A paciente recebeu alta, mas retornou com quadro semelhante, evoluindo para óbito. **Discussão e conclusão:** O caso apresentou sinais e sintomas hepáticos e diagnóstico prévio de anemia falciforme, preenchendo os critérios diagnósticos de colestase intrahepática falciforme. Trata-se de um quadro raro e de difícil manejo, alinhado aos relatos da literatura. O tratamento instituído foi eficaz na melhora temporária da paciente, destacando a importância do conhecimento sobre complicações raras da anemia falciforme, seus critérios diagnósticos e formas terapêuticas para um manejo rápido e efetivo das crises de falcização.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.061>

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO-IMUNE (AHAI) FULMINANTE PÓS DENGUE: RELATO DE CASO

MC Moraes, SC Miyaji

Grupo Gestor de Serviços de Hemoterapia (Grupo
GSH), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A dengue é uma doença causada por um vírus da família *Flaviviridae*, comum em países tropicais, que pode causar desde formas assintomáticas até quadros graves. Dentre as complicações, a AHAI é raramente encontrada, com poucos relatos na literatura. **Objetivos:** Relatar um caso de AHAI aguda fulminante e fatal pós dengue. **Caso:** Paciente masculino, 32 anos, com história de dengue em fev/24, evoluindo com AHAI, TAD positivo (IgG+, IgA+, C3d+), sem necessidade de transfusão, controlada com uso de corticóide. Dia 18/04 deu entrada no PS, com novo quadro de dengue, hemoglobina (Hb) de 11,4 g/dL, medicado ambulatorialmente. Dia 01/05: 18:42h - internado com astenia, vômitos, icterícia, urina e fezes escuras, dor abdominal. Negava sangramentos. Ao exame: ictérico e hipocorado 4+/4+, Glasgow 15, PA 102x40