

COLESTASE INTRA-HEPÁTICA E INSUFICIÊNCIA HEPÁTICA PRECIPITADA POR DENGUE EM PACIENTE COM ANEMIA FALCIFORME

LAP Sales, LFM Olivatto, PDS Perez, BM Oliveira, VR Ferrarez, VMR Souza, GG Cunha, YV Pinheiro, MMO Barros, YV Pinheiro, MS Figueiredo

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

Objetivo: Relatar caso de Colestase Intra-Hepática com evolução para Insuficiência Hepática precipitada por Dengue em paciente com Anemia Falciforme (AF). **Relato de caso:** Paciente de 19 anos, sexo feminino, com diagnóstico de AF. QD: Transferida ao nosso serviço devido a quadro de insuficiência hepática aguda. HPMa: Internada em outro hospital por quadro de sonolência, icterícia, dor abdominal, náuseas e vômitos há cerca de uma semana. Relatava história de irmão com AF, internado por complicações de Dengue. AP: Referia múltiplas internações por crise vaso-oclusiva (CVO) nos primeiros 10 anos de vida, com seguimento irregular, em uso de ácido fólico 5 mg/dia. Última internação há 3 meses por cólica biliar, em programação de colecistectomia. Sem outras complicações crônicas da SS. Na admissão, apresentava-se em estado grave, sedada, em ventilação mecânica, em uso de noradrenalina. Exames admissionais: Hb = 5,7 g/dL; HT = 15,2%; VCM = 83,5fL, RDW = 19,2%; HCM = 31,1 pg; CHCM = 37,5%; Leucócitos = 47.466/mm³ (Metamielócitos = 475; Bastões = 2.373; Neutrófilos = 33.701; Linfócitos = 7.120; Linfócitos atípicos = 2.848; Monócitos = 949); Plaquetas = 166.000/mm³; Reticulócitos = 145.008/mm³; INR = 2,10; rTTPa = 2,04; Cr 2,3 mg/dL; TGO = 9.960U/L; TGP = 5.425U/L; Bilirrubinas Totais = 24,3 mg/dL; Bilirrubina Direta = 19,8 mg/dL; Gama GT = 48 U/L; Fosfatase Alcalina = 67 U/L. Sorologias para HIV, Hepatite B e C negativas; sorologias para Hepatite A, Citomegalovírus e Toxoplasma com IgG reagente. Sorologia para Dengue com IgG e IgM reagentes. Tomografia de abdome: hepatomegalia sem dilatação de vias biliares intra ou extra-hepáticas; Tomografia de Crânio: edema cerebral difuso, sem lesões isquêmicas ou focos de sangramento. Hemoculturas negativas. Considerando possibilidade de CVO grave e colestase intra-hepática precipitada por dengue, foi instituído suporte transfusional com concentrado de hemácias filtrados e fenotipados. No 5º dia de internação, a eletroforese de Hb mostrava HbA: 50,1%; HbA2: 2,8%; HbF: 3,3%; HbS: 43,8%. Optado por suporte transfusional e eritrocitaférese para manter HbS < 40%. Paciente evoluiu com melhora clínica, hemodinâmica, dos marcadores de função hepática e dos níveis de bilirrubinas com redução de enzimas canaliculares. Entretanto, manteve coagulopatia, que foi agravada por pneumonia e choque séptico. Evoluiu para múltiplas disfunções orgânicas, refratariedade às medidas clínicas instituídas e óbito após internação de 40 dias. **Discussão:** A colestase intra-hepática é condição rara na AF e é decorrente do acúmulo de drepanócitos nos sinusóides hepáticos, com isquemia local, balonização de hepatócitos e colestase intra-canalicular. Clinicamente, os pacientes se apresentam com

dor abdominal, febre, icterícia, além de múltiplas difusões como encefalopatia e lesão renal aguda. Entre os principais fatores precipitantes, destacam-se episódios infecciosos. Relato recente de 2 casos de associação de dengue e colestase intra-hepática em AF mostra evolução semelhante a esta, reforçando a gravidade desta arbovirose na AF.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.106>

VARIANTES GENÉTICAS DE RECEPTORES ATIVADOS POR PROLIFERAÇÃO DE PEROXISSOMOS (PPARS) ASSOCIADAS A EVENTOS CLÍNICOS EM UMA POPULAÇÃO COM ANEMIA FALCIFORME

TNS Valente, GAF Soares, WA Peçanha, JPM Rigueira, C Velloso-Rodrigues

Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Governador Valadares, MG, Brasil

Objetivos: Estudo observacional e transversal de uma população de indivíduos com anemia falciforme (AF) para investigar associações entre genótipos de genes PPARs (receptores ativados por proliferação de peroxissomos) e condições clínicas. **Metodologia:** Os dados demográficos de indivíduos acompanhados no Hemocentro de Governador Valadares, MG, foram extraídos de registros médicos e avaliações clínicas aplicadas. As variáveis clínicas consideradas incluíram osteonecrose, esplenectomia, colelitíase, úlcera, complicações renais, dor crônica, crises de dor aguda e aplásticas relatadas no período de um ano. As genotipagens de variantes de PPARA rs4253747 (T>A), PPARG rs10865710 (C>G) e PPARG rs709158 (A>G) foram realizadas por qPCR com ensaios TaqMan® (ThermoFisher). Análises de associação entre os genótipos e desfechos clínicos foram feitas por testes de contingência ajustados para idade, calculada a razão de chances (RC) e o intervalo de confiança (IC), considerando nível de confiança de 95% e p-valor < 0,05. **Resultados:** 82 participantes com idade mínima de 6,47 anos, idade máxima de 24,35 anos com média de 16,8 anos; 56,10% do sexo feminino e 12,20% em regime de transfusões frequentes. Em regime de terapia com hidroxiureia (HU) estavam 68,3%, (90,91% > 2 anos, 3,64% entre em 1-2 anos e 5,45% < 1 ano). Os 5 desfechos clínicos com maior frequência no período foram: colelitíase 59,76%; crises algicas 23,17%; osteonecrose 15,85%, comprometimento pulmonar 8,54% e doença renal crônica 8,54%. No modelo genético de dominância (AT+AA vs TT), os genótipos AT+AA de PPARA rs4253747 foram associados a risco (OR = 1,36, IC 95% 1,01-1,83, p = 0,041) e os genótipos AT+TT, no modelo de recessividade (AT+TT vs AA), associados à proteção de osteonecrose (OR = 0,428, IC 95% 0,256-0,716, p < 0,001); à risco de crises algicas (OR = 2,11, IC 95% 1,53-2,89, p < 0,001) e colelitíase (OR = 1,55, IC 95% 1,12-2,14, p = 0,008). Os genótipos GG+CG de PPARG rs10865710, no modelo de dominância (GG+CG vs CC), foram associados a risco para osteonecrose (OR = 2,63, IC 95% 1,95-3,54, p < 0,001) e os genótipos CC +CG, em modelo de recessividade, associados à proteção de osteonecrose (OR = 0,466, IC 95% 0,260-0,837, p = 0,009) e colelitíase (OR = 0,446, IC 95% 0,315-0,63, p < 0,001). **Discussão:** Os