

ANÁLISE DA PERCEPÇÃO DOS ESTUDANTES DA ÁREA DA SAÚDE ACERCA DA ANEMIA FALCIFORME

ICLS Lordêlo, GPS Carvalho, WS Silva, POS Almeida

Universidade Tiradentes (UNIT), Aracaju, SE, Brasil

Objetivo: Analisar a percepção dos estudantes da área da saúde acerca da Anemia Falciforme. **Material e métodos:** O estudo foi realizado através de uma análise transversal, analítica e descritiva, aprovação em comitê de ética em pesquisa com número de protocolo 4.620.903, com aplicação de TCLE (Termo de Consentimento Livre e Esclarecido) e questionário aos alunos da área da saúde de uma Universidade da cidade de Aracaju, estado de Sergipe. Após a organização e agrupamento dos dados coletados quanto aos níveis de conhecimentos dos estudantes, foi feita a análise descritiva por meio do cálculo de médias, desvios – padrão e medianas ainda com o programa Microsoft Excel. **Resultados:** Dentre os 181 acadêmicos da área da saúde que foram entrevistados, 126 (69,6%) eram mulheres, 130 (71,8%) tinham faixa etária entre 21 e 30 anos. Com relação ao curso de graduação, 116 (64,1%) cursavam medicina, 42 (23,2%) biomedicina, 15 (8,3%) farmácia, 4 (2,2%) enfermagem e os demais cursos somaram 4 (2,4%). De acordo com os períodos da graduação, 121 (66,8%) tinham cursado pelo menos a metade da graduação e 60 (33,2%) estavam ainda em períodos iniciais dos seus respectivos cursos. Ao analisar o conhecimento sobre anemia falciforme, 87 (48,1%) referiram que o conhecimento ofertado era suficiente, 50 (27,6%) insuficiente e 44 (24,3%) não souberam responder. Verificou-se que mais de um quarto dos acadêmicos entrevistados classificaram como insuficiente o conhecimento acerca da anemia falciforme até o presente estágio do curso que se encontravam. O item de maior escolha foi o primeiro em que classificava a anemia falciforme em sua etiologia hereditária, correspondendo a 175 (96,7%) respostas corretas. Os itens que tiveram maior divergência entre as respostas foram os que falavam sobre a sintomatologia, os quais mais da metade dos respondentes (57,5%) não sabiam quais dos sintomas não faziam parte do quadro clínico clássico desta doença; o segundo item com maior divergência foi o que tratava sobre as complicações da anemia falciforme, em que 112 (62%) dos alunos não sabia qual das alternativas não correspondia as alterações mais frequentes em portadores desta doença; o terceiro item com maior divergência entre as respostas correspondia às estratégias de redução de risco para os portadores de anemia falciforme, em que 124 (68,5%) dos estudantes não sabiam qual das alternativas não correspondia a uma medida redutora de danos aos pacientes. Entretanto, o maior índice de erros correspondia ao tratamento em que apenas 48 (26,5%) souberam qual a principal medida terapêutica para a doença. **Discussão:** A heterogeneidade étnica no Brasil contribui para a predominância de doenças falciformes e assim estudos epidemiológicos tem demonstrado os índices de mortalidade por anemia falciforme no Brasil. A exemplo, Mota e colaboradores, 2022, demonstraram que a anemia falciforme apresentou mortalidade crescente em 21 anos analisados, despertando o alerta aos profissionais de saúde e gestores.

Conclusão: Estudantes da área da saúde apresentaram desempenho satisfatório no conhecimento sobre aspectos básicos da anemia falciforme, entretanto manifestações clínicas e tratamento precisam ser enfatizados para melhorar condutas diagnósticas e terapêuticas dos futuros profissionais. Reflexões sobre abordagens acadêmicas acerca do tema precisam ser feitas, com a possibilidade de se desfazer lacunas entre o cuidado do paciente com a hemoglobinopatia S e sua expectativa de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.113>

DOENÇA DA CRIOAGLUTININA: RELATO DE CASO

LCM Faial^a, AN Norberg^a, YV Cangussú^a, GC Lima^a, SS Garcia^b

^a Faculdade Metropolitana São Carlos (FAMESC), Bom Jesus de Itabapoana, RJ, Brasil

^b Hospital São Vicente de Paulo, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de doença da crioaglutinina (CAD). **Material e método:** Estudo descritivo baseado na anamnese do paciente, exames complementares e revisão da literatura. **Resultados:** MPR 70 anos, preta, natural de São José de Ubá, dispneia na admissão hospitalar. Anêmica crônica, há 3 meses com tonteira, sonolência, desconforto em membros inferiores, hiporexia, fraqueza e lipotímia. Possui hipertensão e osteoartrite, uso diário de hidroclorotiazida 25 mg e atenolol 25 mg. Ao exame: palidez cutânea mucosa + +/+4, desidratada, icterícia +/+6, acianótica, desorientada, murmúrio vesicular diminuído em base direita com estertores crepantes. Ausência de sinais de malignidade. Hemograma: Hb 3,5 g/dL; VCM 96 mm³; HCM 33 pg; CHCM 34,3 g/dL; RDW 22,1 %; Leucometria 8410 (0/0/0/0/1/77/20/2) Plaquetas 100000/mm³. Bilirrubina total 1,5 mg/dL, direta 0,5 mg/dL e indireta 1 mg/dL; LDH 1672 U/L. Tomografia de tórax infiltrado em base pulmonar direita. Internada, antibioticoterapia e hemotransfusão. Panaglutinação eritrocitária a 4°C no sangue coletado. Estudo imuno-hematológico: teste de antiglobulina humana direita (TAD) positivo 3+: IgM fraco positivo e C3d (4 +). Anticorpos irregulares negativa a 37°C e temperatura ambiente e positiva a 4°C. Panaglutinação em temperatura ambiente, 4°C e a 37°C, sugestiva a presença de crioaglutinina. Ausência de malignidade ao exame radiológico. A biopsia de medula óssea: hiperplasia eritróide (98%) e infiltrado linfóide intersticial e nodular peritrabecular, células pequenas e núcleos hipercondensados. Imuno-histoquímica: infiltrado linfóide intersticial e nodular peritrabecular, células pequenas e de fenótipo misto, com predomínio B (20% dos elementos nucleados) e expressão única e forte de CD20, sugestivo de neoplasia de células linfóides B pequenas e maduras. Tratou a pneumonia, recebeu transfusão, aquecimento das extremidades, recuperação clínica e hemograma da alta Hb 5,5 g/dL; Hct 16,5%; VCM 90,2 mm³; HCM 30,1 pg; CHCM 33,3 g/dL; RDW 18,6%; Leucometria 5400 (0/0/0/0/5/66/24/5); plaquetas 107000 mm³, encaminhada a onco-hematologia. **Discussão:** A CAD é uma anemia hemolítica auto-imune (AHA)

rara. Os auto-anticorpos, na maioria monoclonais, da classe IgM e cadeia leve K destroem os eritrócitos via ativação do complemento, a 4°C. O TAD poliespecífico é positivo e mono-específico positivo para C3d, título de crioaglutinina ≥ 64 a 4°C e ausência de doença maligna na clínico e/ou radiológico. Sob baixas temperaturas, 90% manifestam acrocianose e fenômeno de Raynaud. Observa-se doença linfoproliferativa clonal medular: linfoma linfoplasmocitário, linfoma da zona marginal, linfoproliferação clonal não classificada e a linfocitose reativa, gamopatia monoclonal de significado indeterminado e macroglobulinemia. A Imunofixação sérica, quantificação de classe de imunoglobulina, citometria de fluxo e biópsia de medula óssea caracterizam o clone. Se negativos não excluem o diagnóstico. O manejo envolve medidas comportamentais, tratamento da infecção bacteriana, reduzir o conteúdo plasmático do hemotransfundido, a plasmaférese realiza o clearance do auto-anticorpo, uso de imunoterapia ao clone: anticorpo anti-CD20 isolado ou associado a fludarabina ou a bendamustina. O anticorpo monoclonal anti-C1s, inibe a via clássica do complemento. **Conclusão:** A CAD é uma AHA rara, com panaglutinação eritrocitária a 4°C, com diagnóstico laborioso e alta morbimortalidade na ausência de tratamento adequado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.114>

PATHWAYS ALTERED DURING VASO-OCCLUSIVE EVENTS ARE AMELIORATED BY TREATMENT WITH HYDROXYUREA IN SICKLE CELL DISEASE

V Bhat^a, GC Gibson^a, VA Sheehan^b

^a Georgia Institute of Technology, Atlanta, United States

^b Emory University School of Medicine, Atlanta, United States

Background: Sickle cell disease (SCD) is an inherited multisystem blood disorder that produces sickle-shaped erythrocytes that obstruct blood flow, leading to severe clinical complications, including painful vaso-occlusive events (VOE). VOE are often initiated by adhesive interactions between sickle erythrocytes, leukocytes and endothelial cells. Hydroxyurea (HU), a disease-modifying therapy approved for pediatric and adult patients with SCD, increases fetal hemoglobin (HbF) levels, and has been demonstrated to reduce the frequency of pain crises. Much of the research into HU focuses on HbF induction; however, HU has many other effects, which can be investigated through transcriptomics. **Objective:** Describe transcriptome changes in erythroid precursor cells with VOE, and correlate these with pathways affected by treatment with hydroxyurea. **Methods:** Samples were obtained on an IRB approved protocol. CD71+ cells were collected using magnetic bead extraction from 141 patients with SCD during steady state or during hospitalization for a VOE. RNA-Seq was performed with a 101-base pair, paired-end protocol on a Nova-Seq 6000 instrument. The R package SNM was used to adjust for the effect of multiple covariates. Differential gene expression analysis was performed using limma; genes with a

Benjamini-Hochberg p-value < 0.05 were considered to be differentially expressed. The R package fgsea was used for gene set enrichment analysis with the Molecular Signature Database as reference. Whole-blood samples from 23 patients with SCD were collected before HU treatment (age < 21 years) and at the maximum tolerated dose of hydroxyurea (HU MTD). RNA-Seq was carried out with a 150 base pair, paired-end protocol. SNM was used to adjust for the effects of age, sex, and cell-type abundances on gene expression. Differential gene expression and biological pathway enrichment analyses of the pre- HU and HU-MTD samples were performed using limma and fgsea. **Results:** We performed gene expression profiling of CD71+ cells to determine differentially expressed genes between steady state and VOE; 373 genes were upregulated, and 68 genes were downregulated at VOE. Pathways associated with cell proliferation, such as G2M checkpoint, E2F targets and mitotic spindle were upregulated at VOE when compared to steady state. IL6 JAK STAT3 signaling and interferon alpha response pathways were elevated at VOE in comparison with steady state. Samples collected pre-HU versus HU-MTD revealed that 1563 genes were upregulated, and 561 genes were downregulated. Genes known for their anti-inflammatory effects, such as TNFAIP3 and ADORA2A, exhibited increased expression after treatment. HU downregulated genes associated with heme metabolism and interferon alpha response pathways. **Conclusions:** Samples collected during a VOE showed significant changes in the CD71+ transcriptome when compared with steady state. Multiple pathways linked to inflammation were elevated at VOE; these pathways are downregulated after treatment with HU, indicating that treatment with HU offers several benefits not directly linked to HbF induction that may reduce VOE severity.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.115>

MODULAÇÃO DA ATIVIDADE DE SUPERÓXIDO DISMUTASE PELA HIDROXICARBAMIDA EM PORTADORES DE ANEMIA FALCIFORME

SS Leão, LPR Venancio

Universidade Federal do Oeste da Bahia (UFOB),
Barreiras, BA, Brasil

Objetivo: Este estudo teve como objetivo investigar a atividade da enzima antioxidante Superóxido Dismutase (SOD) em portadores de AF em uso e não uso de hidroxycarbamida (HC) e um grupo de indivíduos sem hemoglobinopatias, com a finalidade de avaliar a possível modulação do medicamento sobre uma via enzimática associada à homeostase redox. **Materiais e métodos:** Para tanto, foram investigados 43 indivíduos organizados do seguinte modo: 25 indivíduos portadores de AF que fizeram uso da HC; 12 indivíduos portadores de AF que não fizeram uso da HC e seis indivíduos saudáveis. O ensaio foi realizado utilizando o kit de atividade de SOD (Sigma-Aldrich), que determina a inibição da enzima xantina oxidase pela SOD, utilizando hemolisados preparados de amostras do sangue periférico dos participantes. Os grupos foram comparados por teste *one way* ANOVA, seguido de teste