

para nenhuma variante. **Discussão:** A P-selectina é uma importante molécula para desencadeamento da vaso-oclusão, pois medeia o rolamento e adesão dos leucócitos e hemácias falcizadas à superfície do vaso, além de favorecer a formação de agregados entre as plaquetas e os neutrófilos. A importância da P-selectina para o processo vaso-oclusivo foi também demonstrada pela eficácia do crizanlizumabe, um anticorpo monoclonal anti-P-selectina, na redução das taxas de CVO em pacientes com AF. Além disso, apesar de haver uma relação com as variantes do SELP com a dosagem da sP-selectina com os diferentes polimorfismos não foi encontrada na população estudada. **Conclusão:** Portanto, nossos resultados confirmam que a dosagem da sP-selectina em pacientes falcêmicos é um fator relevante para o desenvolvimento da CVO, sendo um possível critério para avaliação prognóstica e melhor acompanhamento dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.126>

β-TALASSEMIA: NOVAS ABORDAGENS ALÉM DA SIMPLES TRANSFUSÃO SANGUÍNEA

CDS Porto, MLM Martins, AB Lopes, LD Ferreira, LBG Silva, PHM Pereira, WJP Silva, GPN Goequing, EB Tressoldi

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução: A β -Talassemia é uma herança monogênica recessiva a qual causa déficit de cadeias de β -globina, levando a uma eritropoiese ineficaz e anemia. Pacientes com β -Talassemia severa costumam depender de transfusão sanguínea, desregulando a homeostase do ferro, que em excesso pode se acumular em tecidos, resultando em estresse oxidativo e até em falência do órgão. Logo, o procedimento deve ser associado a quelantes, capazes de infiltrar o parênquima celular e remover o íon. Na contemporaneidade, buscam-se tratamentos mais eficazes do que o convencional. **Objetivo:** Relatar novas abordagens terapêuticas para a β -Talassemia além da transfusão sanguínea. **Materiais e métodos:** Trata-se de uma revisão narrativa de literatura. Foram procurados artigos dos últimos 5 anos no banco de dados PUBMED, utilizando os descritores “ β -Talassemia”, “tratamentos” e “transfusão sanguínea”, com os operadores booleanos OR e AND. A busca gerou 6.171 resultados. Excluíram-se editoriais e webcasts, e foram incluídos 17 artigos, entre revisões e ensaios clínicos. **Resultados:** A β -Talassemia decorre de disfunções eritropoiéticas desencadeadoras de hemólise excessiva e anemia. O tratamento convencional é a transfusão sanguínea com quelação de ferro; todavia, estão sendo elaboradas terapêuticas modernas. Um exemplo é o fármaco Luspatercepte, inibidor do fator de crescimento transformador β (TGF- β), que reduziu em 33% o volume de transfusão necessário para os pacientes, conforme ensaios clínicos randomizados. Outras drogas têm alvos diferentes, tais quais os fármacos Siroli-mus, Benserazida e IMR-687 (inibidor da fosfodiesterase tipo 9), capazes de induzir a hemoglobina fetal (HbF). Há também o Mitapivat, ativador de tirosina quinase que eleva a produção de adenosina trifosfato (ATP) e reduz marcadores

de eritropoiese ineficaz. Existem ainda medicamentos voltados ao desbalanço férrico; a saber, Apotransferrina, VITI-2763 e PTG-300, os quais atuam regulando positivamente ou mimetizando a hepcidina, assim como inibindo a ferroportina. Ademais, estão sendo estudados os transplantes autólogos de células-tronco hematopoiéticas geneticamente modificadas (TCTH), os quais utilizam diferentes ferramentas - como vetores lentivirais, CRISPR-Cas9 e nucleases dedo de zinco (ZFNs) - para inserir genes de β -globina em células-tronco ou para mitigar a expressão de BCL11A e induzir a produção de HbF. **Discussão:** Devido às complicações dos tratamentos convencionais da β -Talassemia, hodiernamente então sendo elaboradas terapêuticas alternativas. Elas se baseiam em três mecanismos: correção do desequilíbrio da cadeia de globina, tratamento da eritropoiese ineficaz e redução da sobrecarga de ferro. Dentre essas terapias, existem fármacos com diferentes modos de ação e metas, englobando desde a diminuição do volume de transfusões à mediação no metabolismo do ferro. Por fim, deve-se destacar o TCTH, um dos métodos curativos de tratamento da β -Talassemia, no qual ocorre a modificação do genoma de precursores hematopoiéticos do paciente para permitir a síntese de globina β ou de hemoglobinas não dependentes de cadeias de β -globina, tal qual a HbF. **Conclusão:** A β -Talassemia é uma anemia hemolítica cuja terapia tradicional é a transfusão sanguínea, que pode levar à falência tecidual por acúmulo de ferro. Para evitar esse desfecho ou promover tratamento curativo, novas abordagens terapêuticas estão sendo desenvolvidas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.127>

RELATO DE CASO: ANEMIA HEMOLÍTICA DO RECÉM NASCIDO POR PROVÁVEL INCOMPATIBILIDADE DE ISOGRUPO EM PACIENTE GEMELAR

E Thomé^a, GS Schramm^a, AC Molon^a, LM Lorenzini^a, GCL Bellini^a, FL Silva^b, H Umpierre-Pedroso^{a,b}

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul (HGCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

Introdução: A doença hemolítica aloimune do recém-nascido (DHRN) é rara e deve ser considerada quando há icterícia precoce e anemia no neonato. Relatamos o caso de um recém-nascido (RN) gemelar que evoluiu com clínica suspeita e alterações em provas de hemólise, indicando anemia hemolítica por incompatibilidade de subgrupo. **Objetivo:** Relatar caso de RN do sexo feminino, gemelar, com DHRN. **Relato de caso:** RN, gemelar dicoriónica-diamniótica, com tipagem sanguínea O+, compatível com a materna, evolui com icterícia precoce, sendo feita a internação em UTI neonatal e iniciado medidas de suporte com soroterapia e fototerapia. Em laboratoriais, apresentou anemia, reticulocitose e hiperbilirrubinemia, sendo a indireta 13,2. Solicitado teste do anticorpo direto (TAD), com resultado positivo. Efetuado imunoglobulina 5%,

com melhora gradual da hemólise. Solicitado, também, painel de anticorpos irregulares (PAI) da mãe para guiar futura transfusão devido ao nadir fisiológico e a baixa reserva inicial de hemoglobina gerada pela doença de base. Em seguida, fez-se necessária transfusão de concentrado de hemácias, com melhora da hemoglobina. PAI materno identificou anticorpo anti-c, foi efetuada nova transfusão irradiada e, dessa vez, compatível com RN devido a nova queda de hemoglobina. Paciente evoluiu com melhora dos exames laboratoriais, sendo suspensa a fototerapia. Não houve rebote de bilirrubinas. Neonato recebeu alta hospitalar após 13 dias de internação. Ao acompanhamento ambulatorial, não houve evidência de hemólise conforme clínica e exames. **Discussão:** A DHRN é causada pela destruição de eritrócitos do neonato por anticorpos maternos do tipo IgG, cuja patogênese se dá por hemólise das hemácias fetais por anticorpos maternos. Esses anticorpos são produzidos quando um antígeno de eritrócito não expresso na mãe tem acesso à circulação por gestação ou transfusão prévias. Os anticorpos do tipo IgG podem atravessar a barreira placentária e o fazem durante a gestação, promovendo a hemólise. A DHRN divide-se em: RhD, sistema ABO e outros subgrupos. O diagnóstico de DHRN é confirmado quando todos os três critérios a seguir são atendidos: demonstração de tipos sanguíneos incompatíveis entre o RN e a mãe, TAD positivo e evidência laboratorial de hemólise (demonstrado por hiperbilirrubinemia não conjugada, anemia com contagem elevada de reticulócitos e achados de esfregaço de sangue periférico consistentes com hemólise). A hiperbilirrubinemia é tratada principalmente com fototerapia e geralmente é suficiente para a maioria dos RNs com DHRN. Já para hiperbilirrubinemia grave e não responsiva, a transfusão de troca é recomendada para remover a bilirrubina, os aloanticorpos maternos implicados e as hemácias revestidas de anticorpos. **Conclusão:** A anemia hemolítica aloimune no recém-nascido, embora rara, pode ser grave e requer diagnóstico e tratamento rápidos. O diagnóstico é confirmado pelo TAD positivo, com clínica de icterícia precoce e anemia. O manejo inclui fototerapia intensiva, soroterapia e transfusões, estabilizando a hemoglobina e a bilirrubina. A alta ocorre após estabilização, com acompanhamento ambulatorial.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.128>

ANEMIA HEMOLÍTICA MICROANGIOPÁTICA SECUNDÁRIA À NEOPLASIA MAMÁRIA METASTÁTICA: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO NA PRÁTICA CLÍNICA

JIOD Santos^a, MCMC Lima^b, LEL Leite^a,
PBT Ernesto^a, RIN Rocha^a, AS Guimarães^b,
RA Brandão^b, JO Vieira^{a,b}, CWBC Pires^{a,b}

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

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

Introdução: A anemia hemolítica microangiopática (maha) é caracterizada por hemólise não imune em decorrência do cisalhamento intravascular dos eritrócitos. **Objetivo:** Discutir um

caso de anemia hemolítica microangiopática secundária à neoplasia mamária metastática com apresentação clínico-laboratorial compatível com púrpura trombocitopênica trombótica. **Relato de caso:** Paciente de 51 anos, sexo feminino, admitida com história de astenia e hiporexia há um mês, evoluindo com lombalgia, cefaleia holocraniana de forte intensidade e desorientação temporo-espacial há 10 dias. Antecedente pessoal de neoplasia de mama ductal invasivo (t3n1amx), submetida à quadrantectomia e esvaziamento axilar, radioterapia e quimioterapia (adriblastina/ciclofosfamida/docetaxel/paclitaxel) + hormonioterapia (tamoxifeno/anastrozol). Permanecia em acompanhamento oncológico regular, sem evidência de doença em atividade, com reestadiamento com cintilografia óssea e mamografia sem alterações no último ano. À admissão, encontrava-se hipocorada (+/4+), icterica (+/4+), desorientada, com lentificação de fala, instabilidade postural e diminuição de força em membros inferiores. Laboratório de admissão com hb: 8,5 g% (vcm: 91 fl; hcm: 30,6 pg; rdw: 24%. Com policromasia + numerosos esquizócitos + pontilhado basófilo + 60 eritroblastos/100 gb), leucócitos de 9630/mm³ e plaquetopenia (31.000/mm³); reticulócitos: 9,9% (219.000/uL); creatinina: 0,8 mg/dL; bilirrubina total: 2,95 mg/dL (indireta: 2,44 mg/dL); tgo: 197 u/L; tgp: 74 u/L; dhl: 2382 u/L; inr: 1,2, tomografias de tórax e abdome com moderado derrame pleural bilateral e múltiplas lesões osteolíticas difusas e tomografia de crânio sem alterações. Quatro dias após a admissão, evoluiu com piora da bicitopenia: hb: 5,2 g% (vcm: 86 fl; hcm: 33,5 pg) e pqt: 16.000/mm³. Escore plasmic calculado de 06 pontos (indisponibilidade de adamts13 no serviço). Iniciado plasma fresco congelado, pulsoterapia com metilprednisolona 500 mg/dia (programados 03 dias), solicitado plasmáfereze terapêutica ao serviço de apoio, quimioterapia com paclitaxel e realizada biópsia de medula óssea cujo resultado foi compatível com adenocarcinoma metastático. Suspensa a indicação de plasmáfereze e mantido o tratamento quimioterápico de resgate. Paciente evoluiu com melhora completa dos sintomas, bem como normalização de todos os parâmetros hematológicos. **Discussão:** A maha frequentemente está associada à ptt ou à síndrome hemolítico-urêmica. Dentre outras causas destacam-se entidades neoplásicas, infecções e doença hipertensiva da gestação. Nos casos dos pacientes com diagnóstico prévio de neoplasias, o desenvolvimento de maha pode estar associado à própria neoplasia (principalmente nos adenocarcinomas com metástase medular) ou ao tratamento quimioterápico. **Conclusão:** Diferenciar a etiologia de base é importante por impactar diretamente no prognóstico e nas estratégias terapêuticas disponíveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.129>

TRANSCRIPTOME ANALYSIS OF RETICULOCYTES FROM SICKLE CELL ANEMIA PATIENTS WITH HIGH AND LOW FETAL HEMOGLOBIN LEVELS

GS Arcanjo^a, DA Pereira-Martins^b, AP Silva^a,
MV Diniz^a, D Sternadt^b, AC Anjos^c,
AS Araújo^c, IF Domingos^d, AR Lucena-Araujo^a,
MAC Bezerra^a