

com hemianopsia em olho direito, avaliado pelo oftalmologista e neurologista clínico do hospital e solicitado tomografia de crânio, além de PCR, IgM e IgG para citomegalovírus. O resultado de PCR para citomegalovírus foi positivo, sendo então iniciados ganciclovir 300 mg de 12/12 horas por 21 dias com melhora expressiva do quadro oftalmológico. Pela falha de resposta ao tratamento de primeira linha foi encaminhado ao setor de transplante de hospital de referência para este fim, sendo sua irmã doadora HLA 100% compatível. **Discussão:** A anemia aplásica se enquadra nas síndromes de insuficiência medular e é caracterizada pela presença de pancitopenia e hipocelularidade global (< 25 %) na medula óssea devido a perda das células-tronco hematopoéticas. Esta perda ocorre devido mecanismo autoimunes, lesões diretas como drogas e irradiação, infecções virais, doenças clonais e genéticas. No presente relato houve uma anormalidade clonal, a hemoglobinúria paroxística noturna. Clinicamente, o paciente pode ser assintomático ou apresentar infecções recorrentes, hemorragia, fadiga, achados cardiopulmonares relacionados à anemia, quadro hemolítico e/ou trombótico. A biópsia de medula óssea é necessária para estabelecer o diagnóstico. O tratamento de escolha depende de fatores como idade do paciente e presença de doador aparentado, de preferência com compatibilidade 100%. Devido à imunossupressão prolongada, pode haver reativação de vírus e parasitas. **Conclusão:** A anemia aplásica é um diagnóstico desafiador e a associação com clone de hemoglobinúria paroxística noturna é rara, portanto, há a necessidade de conscientização da equipe médica para o reconhecimento desta patologia. Por causar imunossupressão prolongada, seja pela própria fisiopatologia da doença ou pelo tratamento imunossupressor, infecções oportunistas e reativação virais podem acontecer.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.157>

SEQUESTRO HEPÁTICO EM UMA PACIENTE COM ANEMIA FALCIFORME: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

RNDS Conceicao, MN Serejo

Hospital Municipal Dr. Munir Rafful (HMMR), Volta Redonda, RJ, Brasil

Introdução: A doença falciforme é uma doença genética autossômica recessiva, causada pela alteração da estrutura molecular e funcional de hemoglobina, que fica suscetível a sofrer polimerização e falcização gerando fenômenos vaso-oclusivos e isquemia tecidual. Estima-se que 3,2 milhões de pessoas sejam diagnosticadas com essa condição e 43 milhões sejam portadoras da mutação (traço falciforme) no mundo. O envolvimento hepático está presente em 10 a 40% dos casos de crise falcêmica. Dentre as possíveis entidades clínicas dessa injúria orgânica estão a colestase intra-hepática, crise hepática aguda e o sequestro hepático. **Objetivo:** Relatar caso de sequestro hepático em uma paciente já em tratamento de outras complicações relacionadas a anemia falciforme. **Material e métodos:** Foi realizado um relato de caso com base em dados coletados em prontuário associado a

uma revisão da literatura na base dados PUBMED, com os seguintes marcadores: doença falciforme e acometimento hepático. **Relato de caso:** Paciente feminina, 28 anos, portadora de anemia falciforme, interna devido quadro de síndrome torácica aguda. Sendo realizada transfusão de hemácias, suporte com oxigenioterapia e antibioticoterapia. A partir do 10º dia de internação paciente evoluiu com piora da anemia, apresentando necessidade recorrente de hemotransfusão, sem incremento de hemoglobina. Apresentou piora da icterícia e cursou com dor a palpação de hipocôndrio direito e fígado palpável a 9 cm do rebordo costal direito. Exames laboratoriais evidenciaram queda de hemoglobina, LDH de 742 U/L, e bilirrubina de 10,1 mg/dL (bilirrubina direta: 7,2 mg/dL). Realizada tomografia de abdome que demonstrou aumento das dimensões hepáticas. Iniciado hidratação venosa e medidas de suporte, necessitando de novos episódios de hemotransfusão. Paciente evoluiu com melhora da icterícia e regressão parcial da hepatomegalia. Com a melhora evolutiva do quadro, teve alta hospitalar para acompanhamento ambulatorial. **Discussão:** O sequestro no contexto da anemia falciforme, se refere à retenção de quantidade significativa de eritrócitos e/ou plaquetas em um órgão, ocorrendo comumente no fígado ou no baço, sendo mais frequente neste último. Sequestro hepático agudo é uma entidade clínica rara e de difícil reconhecimento. O quadro clínico mais frequente é dor no quadrante superior direito do abdome e hepatomegalia. Nos exames de laboratório há evidência de anemia hemolítica, aumento dos reticulócitos, aumento da desidrogenase láctica e da bilirrubina. Exames de imagem geralmente só apresentam hepatomegalia. O tratamento geralmente é de suporte, analgesia e reposição volêmica que inclui transfusão de hemocomponentes, evitando hipoperfusão tecidual e coagulopatias, com necessidade de monitorização cuidadosa do hematócrito, uma vez que o aumento rápido na fase de resolução pode aumentar a viscosidade sanguínea. **Conclusão:** Conclui-se, portanto, que complicações hepáticas em pacientes com anemia falciforme tem grande importância em relação a morbidade e mortalidade dos portadores dessa condição e um exame físico de qualidade associado a exames complementares simples são, na maioria dos casos, suficientes para diagnosticar essas condições.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.158>

DIFERENÇA NO DIAGNÓSTICO DE HEMOGLOBINOPATIAS E DIFERENTES FORMAS DE DREPANÓCITOS

IP Roman^{a,b}, MF Barros^{a,b}, RAT Takaes^{a,b}, DB Menin^{a,b}, LT Miranda^{a,b}, MC Capelin^{a,b}, RA Martini^{a,b}, VS Araújo^{a,b}, T Brustolin^{a,b}, MAF Chaves^{a,b}

^a Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP), Universidade Estadual do Oeste do Paraná (UNIOESTE), Cascavel, PR, Brasil

^b Universidade Estadual do Oeste do Paraná (UNIOESTE), Cascavel, PR, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de anemia falciforme com células falcizadas em formato de aveia e barco, na qual a paciente apresentava diagnóstico inicial de talassemia. **Relato de caso:** Trata-se de uma paciente do sexo feminino, 24 anos, venezuelana, com diagnóstico inicial de talassemia. Há 2 anos é cadeirante devido a osteomielite e realizou esplenectomia aos 4 anos de idade. Foi admitida no hospital proveniente da Unidade de Pronto Atendimento (UPA), referindo dores no peito e nas pernas, pálida e com sangramento vaginal. Ao ser realizado os exames laboratoriais de rotina, em seu primeiro hemograma, apresentou: Eritrócitos: 1,98 milhões/mm³, Hemoglobina de 6,5 g/dL, RDW: 22,3%, 56 eritroblastos em 100 leucócitos contados e com as seguintes alterações eritrocitárias: anisocitose ++, poiquilocitose +, eliptócitos +, codócitos ++, esquizócitos +, pontilhado basófilo + e policromasia +++. Achados esses que são característicos de anemias hemolíticas. No seu segundo hemograma realizado no hospital, apresentou os seguintes resultados: Eritrócitos: 1,82 milhões/mm³, Hemoglobina de 6,0 g/dL, RDW: 22,4%, 62 eritroblastos em 100 leucócitos contados e com as seguintes alterações eritrocitárias: anisocitose ++, macrocitose +, poiquilocitose +++, eliptócitos +, codócitos ++, drepanócitos ++ e policromasia ++. Os drepanócitos, principal característica da anemia falciforme, podem apresentar variadas formas, dentre elas clássica, envelope, meia-lua, aveia e barco. A paciente apresentou as células falcizadas com predomínio das formas de aveia e barco, sendo que as em formato de barco são muito parecidas com eliptócitos. Foi realizado para diagnóstico definitivo o exame de eletroforese de hemoglobina, com os seguintes resultados: HbS: 88,6%, Hb fetal: 6,4%, Hb A2: 2,7% e Hb A: 2%. Com o conjunto desses exames, ficou definido o diagnóstico como anemia falciforme, excluindo a talassemia, e concluiu que os sintomas que ela apresentava eram de uma crise falcêmica. **Discussão:** As hemoglobinopatias acarretam alteração na produção de hemoglobina, dentre elas as mais comuns são a falciforme e a talassemia. Essas anemias também são caracterizadas como hemolíticas. O hemograma é um dos exames mais importantes para auxiliar nos diagnósticos dessas doenças. As principais características de uma doença falciforme são a presença de hemácias em formato de drepanócitos, mas para isso é necessário ter profissionais qualificados para conseguirem diferenciar as formas das hemácias, juntamente com os diagnósticos diferenciais como eletroforese de hemoglobina, teste de falcização e teste de solubilidade. Outra possibilidade é a paciente já ter recebido o diagnóstico de anemia falciforme, mas ter se confundido com os nomes das doenças, o que faz necessário sempre serem realizados laudos dessas doenças genéticas para que a paciente possa levar consigo. Também poderiam ser implementados em sistemas ou até mesmo em documentos oficiais a descrição da doença genética que o indivíduo apresenta. **Conclusão:** Em casos como este, é imprescindível que os profissionais e o sistema de saúde melhorem em três pontos: primeiro, os profissionais devem sempre buscar qualificações para entregar resultados que facilitem o diagnóstico; segundo, é necessário realizar estudos para identificar células em formatos diferentes dos convencionais; terceiro, a secretaria de saúde deve conseguir implementar os diagnósticos dos indivíduos em documentos oficiais ou aplicativos.

HERANÇA GENÉTICA PARA PACIENTE COM BETA-TALASSEMIA E TRAÇO FALCIFORME: RELATO DE CASO

LT Miranda ^{a,b}, MF Barros ^{a,b}, RAT Takaes ^{a,b}, DB Menin ^{a,b}, IP Roman ^{a,b}, MC Capelin ^{a,b}, RA Martini ^{a,b}, VS Araújo ^{a,b}, MAF Chaves ^{a,b}

^a Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP), Universidade Estadual do Oeste do Paraná (UNIOESTE), Cascavel, PR, Brasil

^b Universidade Estadual do Oeste do Paraná (UNIOESTE), Cascavel, PR, Brasil

Objetivo: Descrever um caso de interação entre a hemoglobinopatia Hb S e a β -talassemia menor. **Relato de caso:** Trata-se de um paciente masculino, de 9 anos, em acompanhamento no ambulatório de hematologia pediátrica do Hospital Universitário desde os três meses de idade, a partir do teste do pezinho alterado na triagem de hemoglobinopatias devido S-beta-talassemia, com múltiplos internamentos por crise de dor. Com relação ao histórico familiar, a mãe possui traço falciforme, o pai e a irmã são portadores de beta-talassemia menor. O paciente faz uso contínuo de Ácido fólico, Pen-Ve-Oral® (fenoximetilpenicilina potássica) apenas quando apresenta infecção, durante o período de 7 dias, seguindo orientação do médico e em março de 2023 iniciou Hydrea® (hidroxiuréia), apresentado boa resposta clínica. Foi solicitado em 2022 a realização do exame de eletroforese de hemoglobina para analisar indicação de hidroxiuréia, esse exame mostrou níveis de HbS de 82%, e em maio de 2024, foi realizado novo exame em que a HbS diminuiu para 71,1% enquanto a Hb Fetal passou de 6,7% em 2022, para 14,1%. No histórico hospitalar, o paciente ficou internado em fevereiro de 2017 por broncopneumonia, em janeiro de 2018 por alterações hepáticas e em maio de 2018, novembro de 2019, e novembro de 2022 por crise de dor vaso-oclusiva, com a pior manifestação do quadro algico no último internamento, necessitando de morfina para controle da dor. Nas internações, precisou receber transfusão de sangue apenas em maio de 2018. Conforme último hemograma realizado, em novembro de 2023, os resultados para Hemoglobina foi de 8,7 g/dL, Hematócrito de 26,9%, VCM 80,3fL, Leucócitos 13.300/mm³, Plaquetas 250.000/mm³. Entre as alterações eritrocitárias presentes no hemograma, estão anisocitose, microcitose, hipocromia, poiquilocitose com presença de eliptócitos, e codócitos, além da presença de policromasia. **Discussão:** O paciente com o traço falciforme enfrenta períodos de piora do quadro clínico, necessitando de cuidados especiais e, às vezes, hospitalizações. Essa condição demanda uma abordagem multiprofissional em todos os níveis de atenção à saúde. O acompanhamento deve ser baseado em uma assistência de qualidade e adequada com as necessidades de cada paciente. A interação entre Hb S e beta-talassemia é uma condição frequente, resultante da co-herança de um alelo mutante da hemoglobina S (Hb S) e de outro alelo mutante da beta-talassemia, conhecido como Hb S/ β tal. Indivíduos com essa doença falciforme podem apresentar um quadro clínico que varia de anemia levemente sintomática a formas graves. O uso de hidroxiuréia, que tem como principal efeito a elevação dos níveis de hemoglobina fetal (HbF) em pacientes