

19, assim como a idade e coagulopatia evidenciada por exames, como o Tempo de Protrombina (TP) prolongado. **Discussão:** Essa relação é explicada, por exemplo, porque o SARS-CoV-2 é responsável pela ativação de uma tempestade de citocinas, capaz de ativar fatores de coagulação e levar a um estado pró-trombótico. Além disso, um outro mecanismo responsável por essa ativação da cascata de coagulação é o aumento da concentração de Angiotensina-2 (Ang2) ainda no início da doença, devido à inibição do Enzima Conversora de Angiotensina 2 (ECA2) causada pela infecção do SARS-CoV-2, e consequente interrupção do metabolismo da Ang2, levando ao seu acúmulo no plasma. Por esses e outros achados, hoje é considerada uma doença de desordem sistêmica. **Conclusão:** A Covid-19 é uma patologia sistêmica que pode alterar a hemostasia humana, levando o paciente a um grave estado pró-trombótico. Dessa forma, de acordo com a literatura, esse desequilíbrio está associado a um aumento da mortalidade dessa doença, diretamente proporcional à dosagem do dímero à admissão hospitalar.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.406>

ATIVIDADE DAS CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÓIDES EM PORTADORES DE ANTIFOSFOLÍPÍDES ASSINTOMÁTICOS E NA SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPÍDE PRIMÁRIA E SECUNDÁRIA COM TROMBOSE



APRD Santos, BC Jacintho, BW Hounkpe, CO Vaz, GLTV Mesquita, JD Oliveira, JM Annichino-Bizzacchi, S Appenzeller, BMM Fonseca, FLA Orsi

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

As células dendríticas plasmocitoides (pDCs) produzem grandes quantidades de interferon (IFN)-1, mediando a resposta imune. O papel das pDCs nos mecanismos patológicos associados aos anticorpos antifosfolípides (aPL) não está elucidado. Esse estudo caso-controle determinou a frequência e atividade das pDCs em diferentes formas de síndrome antifosfolípide (SAF), e avaliou a expressão relativa de cinco genes indutores de INF-1: ISG15, OASL, LY6E, MX1 e OAS1. Foram utilizadas amostras de 50 pacientes com SAF trombótica primária, 47 pacientes com SAF trombótica secundária, 19 portadores de aPL assintomáticos e 50 indivíduos sem trombose (controles). As pDCs e a expressão intracelular de IFN- α (com e sem estímulo de oligodesoxinucleotídeos [CPG]) foram quantificadas por citometria de fluxo. A expressão relativa em monócitos dos genes indutores de INF-1 foi quantificada por qPCR. A frequência de pDCs foi semelhante entre controles (mediana 0,2%, intervalo interquartil [IQR] 0,1-0,2), aPL+ assintomático (0,2%; 0,1-0,3) e SAF primária (0,1%; 0,1-0,2); porém, as pDCs estavam diminuídas na SAF secundária (0,1%; 0,1-0,1, $p < 0,0001$). A expressão basal de IFN- α intracelular esteve aumentada na SAF secundária (3,0%; 2,6-3,6) em relação a SAF primária (2,6%; 2,0-3,4), aPL+ (2,3%; 2,1-2,9), controles (2,5; 2,1-3,2; $p = 0,008$). Após estímulo com CPG, a mudança na expressão de IFN- α

intracelular foi maior na SAF primária (0,9%, 0,5-1,2), secundária (1,5%; 1,0-2,0), em comparação com aPL+ assintomático (0,6%; 0,4-0,8), controles (0,4%; 0,2-0,7; $p < 0,0001$). A expressão relativa dos genes indutores de INF-1 foi maior nos pacientes com SAF secundária, em relação aos outros grupos. A expressão relativa de ISG15 foi: 0,8% (0,3-4,6) em controles, 1,5% (0,5-9,7) em aPL+, 0,5% (0,4-2,9) na SAF primária, 4,8% (1,6-14,5) na SAF secundária; $p < 0,0001$. A expressão relativa de OASL foi: 0,5% (0,2-1,8) em controles, 0,9% (0,4-4,7) em aPL+, 0,4% (0,3-1,5) na SAF primária, 2,5% (0,8-7,8) na SAF secundária; $p < 0,0001$. O LY6E 0,7% (0,5-0,9) para controles, 1,1% (0,7-2,6) para portadores de aPL, 0,8% (0,6-1,1) em SAF primária e 3,3% (0,9-6,6) para SAF secundária; $p < 0,0001$. O MX1 0,7% (0,4-1,0) para controles 0,9% (0,5-2,5) para portadores de aPL, 0,6% (0,4-1,0) para SAF primária e 3,1% (1,1-8,2) para SAF primária; $p < 0,0001$. O OAS1 0,6% (0,3-4,2) nos controles, 1,3% (0,4-17,9) em aPL positivos, 0,6% (0,3-4,7) SAF primária, 2,2% (0,8-6,9) na SAF secundária; $P = 0,005$. Neste estudo, observamos aumento da expressão intracelular de IFN- α e dos genes indutores de INF-1 nos pacientes com SAF secundária, e maior reativação da via do IFN- α após estímulo em pacientes com SAF primária. Esses resultados confirmam a participação do sistema imune inato (SII) no processo patológico tanto nas doenças autoimunes sistêmicas, quanto nos casos primários. Entretanto, tal estímulo da imunidade inata parece não estar relacionado a presença isolada dos anticorpos, uma vez que a expressão do INF não estava aumentada nos aPL+ assintomáticos. O SII parece participar da patogênese da SAF por estímulos adicionais a presença de aPL. Os mecanismos que levam indivíduos aPL+ a desenvolverem SAF são pouco elucidados, e esses resultados sugerem que a atividade do SII pode ser um fator determinante nas manifestações clínicas de SAF nesses indivíduos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.407>

BUDD-CHIARI SYNDROME IN PATIENTS WITH ULCERATIVE COLITIS: A SYSTEMATIC LITERATURE REVIEW



TL Correa^a, MSTC Guelli^b

^a Universidade Federal de Pelotas (UFPEL), Pelotas, RS, Brazil

^b Centro Universitário de Volta Redonda (UniFOA), Volta Redonda, RJ, Brazil

Objective: Budd-Chiari syndrome (BCS) is characterized by hepatic venous outflow obstruction that can lead to hepatic congestion, portal hypertension, ascites, esophageal varices, and liver failure. This syndrome is deeply associated with acquired or inherited hypercoagulation states; such as myeloproliferative disorders, factor V Leiden, deficiency of protein C, pregnancy, and systemic inflammation. Ulcerative colitis (UC) is an inflammatory bowel disease that leads to chronic systemic inflammation. Therefore, the aim of this study was to conduct a systematic literature review to analyze the association between Budd-Chiari syndrome and ulcerative colitis. **Materials and methods:** A systematic literature review was conducted following the Preferred Reporting Items for

Systematic Reviews and Meta-Analysis (PRISMA) guidelines. Papers were selected searching PubMed/Medline, SciELO, and LILACS databases in August 2021 using the search terms [Budd-Chiari syndrome] AND [ulcerative colitis]. The inclusion criterion was limited to observational studies, case reports, or case series that reported an association between Budd-Chiari syndrome and ulcerative colitis. Language was restricted to English, Spanish or Portuguese. **Results:** Among the 33 papers initially identified, 17 were eligible for this review after full texts were read. The selected studies were all case reports or case series. Budd-Chiari syndrome has been described as a rare extraintestinal complication of ulcerative colitis. Regarding gender, 12 patients were female and 5 were male. Seven articles reported cases of BCS in pediatric patients with UC. Three articles reported the diagnosis of BCS before the clinical manifestations and diagnosis of UC. Two cases also described the occurrence of severe thrombotic storm (development of multiple thrombi in different sites in quick succession) in patients with UC and no other coagulopathy. **Discussion:** The studies suggest that patients with ulcerative colitis have a higher risk of Budd-Chiari syndrome and thromboembolic events. This risk can be eight times higher during a flare-up, which can be explained by the increased systemic levels of cytokines (e.g. IL-1, IL-6, and TNF-alpha) that can modulate the coagulation cascade leading to a hypercoagulation state. In addition, the increased intestinal epithelial permeability can promote bacterial translocation and systemic endotoxemia, which further accelerates the coagulation cascade activation. Still, studies have shown that patients with UC have higher rates of thrombocytosis, fibrinogen levels, and low antithrombin levels. **Conclusion:** Budd-Chiari syndrome can be a rare extraintestinal complication of ulcerative colitis in pediatric and adult patients. This complication can occur even before the diagnosis of inflammatory bowel disease.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.408>

CORRELAÇÃO ENTRE O AUMENTO DAS INTERNAÇÕES POR EMBOLIA E TROMBOSE ARTERIAIS COM A INFECÇÃO POR SARS-COV-2

AVC Codeceira, AR Alves, FM Reis, FMN Souza, IOS Pereira, JMC Oliveira, LC Lins, LS Silva, MB Silva, NBA Miranda

Universidade Estadual de Feira de Santana (UEFS),
Feira de Santana, BA, Brasil

Objetivo: Correlacionar as internações hospitalares por embolia e trombose arteriais com as infecções por SARS-Cov-2 no Brasil, através da lista de morbidade do CID-10 (CID 10 - I74) no período de maio de 2020 a maio de 2021. **Materiais e métodos:** Estudo epidemiológico, descritivo e retrospectivo, de análise quantitativa, cuja fonte de dados foi o Sistema de Morbidade Hospitalar (SIH-SUS) do Ministério da Saúde, tabulados em gráficos e tabelas no programa Microsoft Excel 2016. **Resultados:** Entre maio de 2020 e maio de 2021 foram observadas 24.971 internações por embolia e tromboes arteriais,

sendo que 23.209 (93%) foi em caráter de urgência. Já entre maio de 2019 e abril de 2020 o número de internações foi de 20.706, valor que entre maio de 2018 e abril de 2019 foi de 20.400. **Discussão:** A infecção por SARS-Cov-2 em pacientes que desenvolvem a forma grave da Covid-19 é associado ao maior risco de formação de coágulos e, consequentemente, de embolias e tromboes. Uma das principais teorias para explicar a associação entre Covid-19 e coagulopatias é que o estado de hiperinflamação provoca uma desregulação nos eventos trombóticos. Desse modo, o aumento de 12% no número de internações por embolia e trombose arteriais observados entre maio de 2020 e maio de 2021 quando comparado ao período de maio de 2019 a abril de 2020 pode ter sido causado pela pandemia da Covid-19 iniciada em março de 2020. Além disso, uma análise retrospectiva mostra que esse aumento foi o maior em números absolutos nos últimos cinco anos. **Conclusão:** É possível notar o aumento do número de casos de embolias e tromboes arteriais no contexto pandêmico, corroborando com os estudos que associam a Covid-19 com os distúrbios da coagulação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.409>

DESAFIOS NO DIAGNÓSTICO DA DEFICIÊNCIA DE PROTEÍNAS C E S

C Peixoto, C Câmara, MM Deveza, A Beleza

Serviço de Imunohemoterapia, Centro Hospitalar
Universitário Lisboa Norte (CHLN), Lisboa, Portugal

Introdução: A proteína C (PC) e a proteína S (PS) são duas proteínas plasmáticas dependentes da vitamina K que atuam em conjunto como um sistema anticoagulante natural. As deficiências de PC e PS são duas condições clínicas que predis põem a eventos tromboembólicos, podendo ser hereditárias ou adquiridas. Vários fatores podem interferir nas concentrações plasmáticas de PC e PS, como o estado inflamatório, idade, sexo, e terapia com antagonistas da vitamina K (AVK). **Caso clínico:** Uma mulher de 59 anos encontrava-se hipocoagulada com varfarina desde o diagnóstico de uma trombose venosa idiopática do membro inferior esquerdo aos 44 anos de idade. À data do diagnóstico da trombose, foi realizado um estudo de trombofilias, que demonstrou diminuição da atividade de PC e PS livre: 55% (referência 70-130%) e 23% (referência 53-109%), respetivamente. Foi assumida uma trombofilia hereditária importante devido a deficiências conjugadas de PC e PS e, de acordo com as recomendações atuais, manteve-se hipocoagulada com um AVK indefinidamente. Recentemente, foi diagnosticado um carcinoma lobular invasivo e foi seguida na nossa consulta regularmente por apresentar sistematicamente níveis supratrapêuticos de INR. Devido à neoplasia ativa em doente sob quimioterapia e com níveis de INR descontrolados, decidiu-se alterar o AVK por uma heparina de baixo peso molecular (HBPM), que apresenta menor incidência de interações farmacológicas com os quimioterápicos. **Discussão:** Uma vez que a combinação de deficiências hereditárias de PC e PS é muito rara, particularmente em casos sem história familiar de trombofilia ou tromboembolismo, o diagnóstico de trombofilia hereditária foi

