

um paciente com anemia perniciosa associada a manifestações neurológicas incapacitantes. **Material e métodos:** As informações foram obtidas por meio de revisão de prontuário, entrevista com o paciente, registro de exames complementares aos quais o paciente foi submetido e revisão de literatura. **Resultados:** Caso clínico - E.L.S., masculino, 65 anos, negro, ex etilista, refere há 2 meses parestesia iniciada em região plantar dos pés, associada a perda de força motora, progressiva e ascendente, acometendo membros inferiores e atingindo até topografia de T12, com parestesia em mãos bilateralmente. Apresentou-se a admissão com paraplegia bilateral e simétrica e arreflexia. Paciente traz eletroneuromiografia realizada 7 dias antes da internação hospitalar que evidenciava polineuropatia mielínica axonal sensitivo motora. Durante investigação hospitalar, foi realizado hemograma com Hb 10,3 g/dL (VR 13-17), Ht 31,7% (VR 40-50), VCM 103,3 fL (VR 80-100), HCM 33,6 pg (VR 27-32), além de dosagem de vitamina B12 com valor de 92 pg (VR 221-911) e anti-corpo anti-célula parietal reagente 1/200 (VR < 1/100). Foi realizada também RNM de coluna torácica e lombossacra, sem alteração sugestiva de degeneração combinada medular. Ainda durante a investigação, realizada EDA com pangastrite atrofica, atrofia intensa e metaplasia intestinal completa - célula de Paneth no componente pilórico e metaplasia pilórico no componente fúndico. Pesquisa de H. Pylori negativa. Iniciada reposição de vitamina B12 IM, com regressão gradual dos déficits. **Discussão:** A deficiência de vitamina B12 tem como principais manifestações neurológicas as parestesias simétricas e alterações da marcha, afetando principalmente os membros inferiores em relação aos membros superiores. Em casos mais graves, pode evoluir para paraplegia e espasticidade. Além disso, a anemia perniciosa está associada a maior risco de malignidade gastrointestinal. Por isso, é recomendado investigação adicional em pacientes que recebem o diagnóstico. **Conclusão:** Paciente admitido em serviço com queixa neurológica incapacitante, submetido a investigação e diagnosticado com Anemia Perniciosa, realizando acompanhamento ambulatorial para manutenção de reposição de vitamina B12 e para seguimento devido ao alto risco de malignidade. Apresentando melhora dos sintomas gradativamente após tratamento adequado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.138>

DOENÇAS DA SÉRIE VERMELHA: ANEMIAS HEMOLÍTICAS

ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL NA ANEMIA FALCIFORME: O PAPEL DA INFLAMAÇÃO

V Scalise

Fundação Pró-Sangue Hemocentro de São Paulo,
São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A anemia falciforme (AF) é uma condição hereditária onde ocorre a substituição do aminoácido ácido glutâmico pela valina na cadeia beta da globina, resultando na formação da hemoglobina S (HbS), onde a valina favorece

a polimerização da hemoglobina e falcização das hemácias. Essa alteração leva a diversas manifestações clínicas, como o Acidente Vascular Cerebral (AVC), que acomete cerca de 25% dos pacientes, sendo dividido em isquêmico e hemorrágico, podendo levar a morte, relacionando-se a estados pró-inflamatórios crônicos que contribuem para a ocorrência das crises vaso-oclusivas (CVO) em pacientes com AF. O aumento de determinadas citocinas, como o TNF- α e a IL-6 associaram-se à progressão do AVC. O TNF- α é responsável pela fase aguda da inflamação, ativando neutrófilos e monócitos, induzindo a produção de IL-6 e aumentando a adesividade endotelial. **Objetivo:** Revisar a correlação entre o aumento das citocinas inflamatórias IL-6 e TNF- α com o desenvolvimento de AVCs em pacientes com AF. **Metodologia:** Utilizou-se artigos em língua portuguesa e inglesa, no período de busca de 2018-2023, através do Google Acadêmico e PubMed, aplicando-se as palavras-chave IL-6, TNF- α , “anemia falciforme” e AVC, com os operadores booleanos “AND” e “OR”, sendo selecionados 10 artigos. **Resultados:** Quatro trabalhos identificaram um aumento dos níveis de TNF- α relacionado à ocorrência de CVO com presença de AVCs em pacientes HbS e também em pacientes sem AF, entretanto um estudo encontrou uma elevação de TNF- α insignificante; enquanto o genótipo com polimorfismo em TNF -308GA pareceu associar-se a uma menor porcentagem de AVCs hemorrágicos. Os três estudos revisados sobre IL-6 foram positivamente associados às complicações da AF e a gravidade dos AVCs, sendo que o polimorfismo G174C em IL-6 resultou em sua maior expressão, levando a estados pró-inflamatórios, um fator de risco para o desenvolvimento de AVCs. **Discussão:** O perfil clínico dos pacientes falciforme é extremamente variável, possivelmente devido a uma susceptibilidade genética com diferenças na resposta inflamatória, induzindo uma subexpressão ou superexpressão de determinadas citocinas associadas ao surgimento de complicações, como o AVC. **Conclusão:** Vários outros fatores ambientais e individuais ainda devem ser levados em conta a fim de comprovar a ligação entre a elevação de ambas as citocinas com a gravidade dos AVCs, visto que ainda carecem estudos que indiquem o real papel das citocinas pró-inflamatórias nesse processo. A identificação dos fatores de risco associados ao desenvolvimento dessa condição e a caracterização de novos alvos terapêuticos seriam interessantes para um melhor prognóstico da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.139>

SÍNDROME HEMOLÍTICA URÊMICA ASSOCIADA A INSUFICIÊNCIA CARDÍACA AGUDA – RELATO DE CASO

MD Magalhães, LC Faria, VA Silva

Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM),
Uberaba, MG, Brasil

Introdução: A síndrome hemolítico-urêmica (SHU) é uma síndrome rara caracterizada por anemia hemolítica microangiopática associada a trombocitopenia e lesão renal aguda. De

acordo com seu mecanismo fisiopatológico a SHU é dividida em duas grandes categorias: SHU atípica, que é mediada por complemento e SHU secundária, que geralmente é causada por toxinas produzidas pela *Escherichia coli* ou decorrente de drogas, gravidez, doenças auto-imune e outras infecções. A fisiopatologia da insuficiência cardíaca aguda em paciente com microangiopatia trombótica permanece indefinida. As hipóteses são de insuficiência cardíaca secundária a anemia, isquemia miocárdica secundária a trombos e alta demanda. **Objetivos:** Relatar caso de SHU complicada por insuficiência cardíaca sistólica aguda com repercussão hemodinâmica. **Relato de caso:** Mulher, 26 anos, previamente hígida com relato de dor em hipocôndrio direito, associado a vômitos, diarreia, confusão mental e dispneia. Negava febre e demais sintomas. Ao exame físico apresentava-se dispneica, hipocorada, icterica e com dor à palpação de abdome superior. Em exames laboratoriais foi evidenciado anemia (hemoglobina 5,3 g/dL), plaquetopenia (26.000/mm³), aumento de escórias nitrogenadas (creatinina 4,4 mg/dL; ureia 216 mg/dL) e evidências de acometimento hepático (bilirrubina total 43 mg/dL; bilirrubina direta 27 mg/dL; bilirrubina indireta 27 mg/dL; albumina 2,31 g/dL; TAP 70%; TTpA 1,21. Ultrassom de abdome demonstrou hepatomegalia com ascite moderada. Em hematoscopia foi constatado presença de esquizócitos, além de exames laboratoriais demonstrando DHL elevado (2.953 U/L), reticulócitos 0,573 x10⁶/uL, Coombs direto negativo e níveis baixos de C3 e C4 e haptoglobina. Aventado hipótese de anemia microangiopática, sendo questionado diagnóstico diferencial entre púrpura trombocitopênica trombótica e síndrome hemolítico-urêmica e solicitado ADAMTS13, que evidenciou valor normal. Foi realizado pesquisa de PCR para cepas produtoras de toxina *Shiga* nas fezes, com resultado negativo. Paciente evoluiu com piora clínica e hemodinâmica, com raio de tórax evidenciado congestão pulmonar, sendo necessário uso de drogas vasoativas e hemodiálise três vezes por semana por período de duas semanas. Durante investigação foi solicitado ecocardiograma que evidenciou insuficiência cardíaca com fração de ejeção reduzida (38%) e aumento da pressão sistólica da artéria pulmonar (68 mmHg). Realizada biópsia renal que demonstrou quadro morfológico compatível com microangiopatia trombótica aguda. Iniciado terapêutica com transfusões de plasma fresco congelado e corticoterapia com prednisona 1 mg/kg/d, além de escalonamento da antibioticoterapia com Imipenem, com melhora clínica progressiva e recuperação total da função renal sem mais necessidade de terapia substitutiva renal. O uso do Eculizumabe não foi considerado tendo que seu uso é melhor estabelecido nos casos de síndrome hemolítico-urêmica atípica. Em regime ambulatorial foi solicitado ecocardiograma com 4 e 12 meses após o evento agudo e observado melhora do quadro de insuficiência cardíaca (fração de ejeção 45% e 62%, respectivamente e ambos com ausência de hipertensão arterial pulmonar. **Conclusão:** Destaca uma rara associação entre insuficiência cardíaca sistólica aguda e instituição rápida de tratamento, sendo prudente a avaliação da função miocárdica em pacientes diagnosticados com SHU, visando otimizar a sobrevida e prognóstico a longo prazo.

QUANTIFICAÇÃO DE HEMOGLOBINAS POR CROMATOGRAFIA LÍQUIDA DE ALTA PERFORMANCE DE PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME EM PROGRAMA DE ACESSO EXPANDIDO DO VOXELOTOR NO HEMORIO

RA Louback, ION Cabral, PG Moura

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivos: O Voxelotor é um medicamento novo desenvolvido para o tratamento da Doença Falciforme (DF). Ele se liga à hemoglobina (Hb) e aumenta sua afinidade pelo oxigênio, prevenindo sua polimerização e falcização das hemácias. No entanto, essa interação interfere na quantificação das frações de Hb por Cromatografia Líquida de Alta Performance por Troca Iônica (HPLC) pois altera o perfil do gráfico e prejudica o cálculo. Nesse contexto, o objetivo é descrever esses achados em pacientes com DF em uso de Voxelotor no HEMORIO e a abordagem utilizada para lidar com tal interferência. **Material e métodos:** Foi realizado estudo observacional a partir de gráficos de HPLC de 3 pacientes participantes do Programa de Acesso Expandido do Voxelotor no HEMORIO, com diagnóstico de DF (homozigose de HbS) em uso de Hidroxiureia. Foi utilizado o equipamento de HPLC VARIANT II (Bio-Rad) com o kit β -Talassemia Short Program e as porcentagens adotadas referem-se aos valores fornecidos pelo software. Após o resultado inicial, as amostras foram divididas em duas alíquotas: uma submetida à incubação em banho-maria a 39 °C e a outra, reservada na geladeira como controle. Após 24 horas, foram testadas no HPLC e os gráficos, analisados. Como comparação, amostras de 3 pacientes com DF sem o uso de Voxelotor foram submetidas às mesmas condições. **Resultados:** Nas amostras dos pacientes em uso do Voxelotor foi identificada a ocorrência de picos sobrepostos (split) nas regiões da HbD e HbS, cuja soma dos respectivos valores resulta em 71.3, 68.9 e 64.7%, considerando ambos os picos como HbS. Após a incubação a 39 °C por 24 horas, os gráficos passaram a apresentar pico único em HbS com valores de 78.6, 77.4 e 75.5%, respectivamente. Ainda, todas as amostras continham altas frações de HbF, de 14.9, 20.8 e 25.3% que caíram para 12.6, 15 e 20.2%. Quanto aos pacientes que não usam Voxelotor, observou-se pico único em HbS de 65.6, 69.5 e 71.9% que se repetiu após incubação (66, 69 e 71.4%, respectivamente). Da mesma forma, a HbF não apresentou alteração, indo de 10.4, 23.9 e 25% para 10.2, 23.5 e 24,5%. **Discussão:** A observação do split nas amostras de pacientes em uso do Voxelotor analisados nesse equipamento de HPLC vai ao encontro da literatura, que descreve que o complexo Voxelotor-HbS é detectado na região HbD. Esse perfil impede que o software calcule corretamente as frações de Hb, já que o resultado é em porcentagem do total. Curiosamente, após a incubação, o gráfico volta a apresentar o perfil característico de DF, com um pico único na região da HbS com valor mais alto do que a soma do split, possivelmente mais próximo do real. Ainda, a fração HbF também foi afetada apresentando queda considerável. A observação de que o gráfico e as frações de Hb permaneceram inalterados nos pacientes que não usavam o Voxelotor indica que as condições de incubação não