

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, ictérica e com dor à palpação de abdome superior. Em exames laboratoriais foi evidenciado anemia (hemoglobina 5,3 g/dL), plaquetopenia (26.000/mm<sup>3</sup>), 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 x10<sup>6</sup>/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  $\beta$ -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

afetam a amostra, sugerindo que a temperatura influencia apenas na interação do Voxelotor com a Hb. **Conclusão:** O Voxelotor interfere no gráfico de HPLC, mas o processo de aquecer a amostra parece ser capaz de desfazer o complexo formado com a Hb, resultando em um gráfico adequado para o cálculo das frações de Hb nesse equipamento. Destaca-se, porém, que os resultados são preliminares e um estudo mais aprofundado encontra-se em andamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.141>

#### PARECERES SOBRE A VIDA, O TRATAMENTO E A PESQUISA: SOBRE SER SANITARISTA VIVENDO COM A TALASSEMIA

JR Gioseffi

*Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil*

**Introdução:** Antes de qualquer tentativa de explicar os entendimentos sobre a saúde aprendidos em meus anos de pesquisa na Saúde Coletiva e seus atravessamentos em mim enquanto pessoa com Talassemia em protocolo de tratamento transfusional e constantes consultas médicas, preciso colocar que nunca pensei que seria o que sou hoje. Sequer pensei que estaria viva, produtiva, estudada. Vivi toda a minha infância com uma faca apontada para minha cabeça, uma vez que, há mais de 30 anos, os médicos hematologistas diziam sem nenhuma cerimônia ou humanidade que eu não passaria dos sete anos de idade. Mas, contra as expectativas, estou aqui e sigo sendo do contra em todas as tentativas de apagamento do meu protagonismo e disciplinação por parte da equipe médica no meu próprio processo de cura. Penso que minha experiência em muito se assemelha, preservando as devidas proporções, à da população em geral. Afinal, não podemos dizer que as críticas atuais à classe médica, muitas vezes postadas nas redes sociais por pessoas que passaram pelo sistema de saúde, sejam infundadas. **Objetivo:** O objetivo do presente resumo é comentar sobre a complexa relação médico-paciente observada - e vivida - nesses 23 anos de tratamento e como o *letramento* adquirido na academia me ajudou a perceber as dificuldades e potências dessa relação. **Metodologia:** Relato qualitativo autoetnográfico de experiência como paciente de Talassemia beta intermédia em protocolo de tratamento transfusional e consultas hematológicas e multiprofissionais. **Resultados e discussão:** A pesquisa e as leituras durante os anos na academia me trouxeram melhor entendimento - e *letramento* - sobre algo que sempre vivi ao bater de frente com todas as arbitrariedades contadas por dezenas de médicos que eu e minha família visitamos para meu tratamento: os espaços da saúde são espaços de disputa. A partir disso, tive o entendimento de que o paciente não deveria ter que se preocupar com nenhuma disputa em seu momento de necessidade. Ele só deveria ser cuidado, acolhido e entendido enquanto um ser humano em sua totalidade e com suas dificuldades de assimilação e de dor pela falta de saúde, algo ainda não alcançado no entendimento do fazer médico. O que posso dizer com essa constatação vinda de tantos anos e experiências negativas é que vivenciar essas

relações constantemente é muito cansativo e desgastante, uma vez que sempre precisei ser mais prepotente que os próprios médicos em toda sua razão científica para que entendessem que meu agir leigo não era tão leigo assim e que me defenderia de qualquer tentativa de disciplinação. Muitas vezes não ter escuta, empatia e entendimento de subjetividades como a saúde mental por parte dos profissionais é mais custoso ao paciente que o próprio tratamento em si. **Conclusão:** Como paciente de doença crônica e pesquisadora, sinto que é importante reconhecer que a disputa entre o agir leigo de pacientes ativos e o fazer médico é uma questão complexa que precisa ser resolvida, creio que ainda durante a formação médica na graduação. Precisamos de uma atuação que possibilite aos usuários serem ouvidos e compreendidos em suas questões de vida e tratamento, sem que se sintam punidos ou desvalorizados pelos profissionais de saúde. Para solucionar esses desafios, é necessário que haja uma mudança de paradigma na produção de cuidado. Os profissionais da saúde precisam ser mais sensíveis às necessidades dos usuários.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.142>

#### FUNÇÃO DAS CÉLULAS DENDRÍTICAS PLASMOCITÓIDES NA PRODUÇÃO DE IFN- $\gamma$ NA ANEMIA FALCIFORME

IF Paes, MS Ajeje, FF Costa, R Sest-Costa

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

Anemia Falciforme é uma hemoglobinopatia genética e hereditária caracterizada por uma mutação que ocorre na cadeia beta da globina, a qual ocasiona a substituição de um ácido glutâmico por uma valina, formando a hemoglobina S. Essa é irreversivelmente polimerizada durante o processo de desoxigenação, causando a falcização das hemácias. Os glóbulos vermelhos falcizados possuem função anormal e iniciam uma série de manifestações clínicas agudas e crônicas em pacientes homozigotos (HbSS), devido à intensa hemólise, vaso-oclusão e inflamação crônica induzida por liberação de DAMPs. Estudos recentes mostram que pacientes falciformes possuem uma importante assinatura de genes induzidos por IFN- $\gamma$  em células mononucleares de sangue periférico, porém essas células não são as responsáveis pela produção da citocina. O objetivo do presente trabalho foi investigar se as células dendríticas plasmocitóides (pDCs) podem ser fontes de produção de IFN- $\gamma$  na patologia, já que elas são produtoras profissionais dessa citocina. Para isso coletamos sangue de 41 pacientes falciformes atendidos no ambulatório de Hematologia do Hemocentro-UNICAMP e de 35 doadores de sangue saudáveis para quantificar citocinas no soro por citometria de fluxo. Além disso, analisamos as células de camundongos transgênicos, os quais expressam HbS humana (Townes), e comparamos com as dos camundongos WT, os quais expressam a hemoglobina normal (HbA) também humana. Nossos dados confirmam a produção sistêmica de IFN- $\gamma$  na nossa coorte de pacientes falciformes, a qual foi significativamente maior que a dos indivíduos controles (\*\*p = 0,0002). Além disso, nós observamos uma correlação positiva forte entre as