

fagocitose por macrófagos hiperativados de eritrócitos cobertos com C3b em um cenário de ativação incompleta do complemento e reações antígeno-aloanticorpo HLA. As características clínicas da hiperhemólise e seu manejo não foram bem definidas. **Conclusão:** O caso relatado e as publicações levantadas demonstram a importância do diagnóstico precoce da síndrome de hiper-hemólise, assim como os possíveis mecanismos relacionados e as medidas a serem adotadas para que se obtenha um desfecho positivo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.189>

DEFICIÊNCIA DE GLICOSE-6-FOSFATO DESIDROGENASE EM USO DE AMOXICILINA COM CLAVULANATO: UM RELATO DE CASO

LB Ribeiro, MT Dias, GF Alvim, KRL Alves,
LCLE Silva, GTC Mayrink, AA Ferreira

Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de
Fora, MG, Brasil

Introdução: A Deficiência de G6PD é uma patologia hereditária causada pela deficiência da enzima glicose-6-fosfato desidrogenase (G6PD) nos eritrócitos deixando-os mais susceptíveis a injúria oxidativa levando à hemólise. É o distúrbio enzimático mais comum no mundo e a descompensação é precipitada por causas comuns como uso de medicações e infecções. Sendo assim, esse relato objetiva contribuir para o reconhecimento desta patologia e atentar para possíveis etiologias de descompensação. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 59 anos, ex-tabagista e ex-etilista, em uso de carbamazepina, ácido valpróico, tiamina e diazepam iniciou com quadro de disúria e febre sendo diagnosticado com infecção do trato urinário e iniciado antibioticoterapia com amoxicilina e clavulanato. Paciente evoluiu com icterícia, hemoglobinúria, adinamia bem como um hemograma apresentando hemoglobina de 4,1, leucócitos de 67.900 com desvio escalonado a esquerda e coombs direto negativo. Pela anemia grave sintomática foi realizada transfusão de dois hemoconcentrados com melhora clínica. Após a suspensão do antibiótico houve melhora progressiva dos sinais e sintomas, assim como dos marcadores laboratoriais de hemólise e dos níveis da leucocitose com resolução da infecção. Um mês após a resolução do quadro a dosagem da enzima G6PD foi de 6,0 (VR 6,97 – 20,5) confirmando assim o diagnóstico de deficiência de G6PD. Paciente foi orientado a não realizar o uso de amoxicilina com clavulanato. **Discussão:** A Deficiência de G6PD deixa os eritrócitos mais susceptíveis a injúria oxidativa uma vez que a enzima G6PD catalisa a conversão de glicose-6-fosfato em 6-ácido fosfogluconico produzindo NADPH, o qual mantém a glutatona na forma reduzida protegendo a hemácia de substâncias oxidativas evitando, assim, a precipitação de hemoglobina e danos a membrana da célula. É uma doença autossômica ligada ao X, logo, mulheres heterozigotas, no geral, não apresentam quadro de hemólise grave. Clinicamente se apresenta com hemólise aguda, principalmente desencadeada por uso de medicações, infecções e certos

alimentos. Geralmente o quadro de hemólise se inicia dentro de 24 a 72 horas do estresse oxidativo e é autolimitado. O diagnóstico é clínico e laboratorial, com marcadores de hemólise presente, coombs direto negativo, urina podendo mostrar presença de hemoglobinúria, hematoscopia de sangue periférico com esquizócitos, microesferócitos e policromasia. O teste bioquímico para pesquisa dessa patologia pode se apresentar como falso negativo se dosado durante o quadro de hemólise, uma vez que as hemácias com baixa atividade da enzima são destruídas e, portanto, se alta suspeita da doença com teste bioquímico negativo, deve-se repetir em 3 meses do quadro agudo. A terapêutica principal é suspender ou evitar o fator desencadeante e, durante o quadro de hemólise aguda, o tratamento varia de acordo com a gravidade e as características do paciente. O uso de ácido fólico é indicado para pacientes com hemólise crônica. **Conclusão:** O reconhecimento da doença e das causas de descompensação são de fundamental importância para o tratamento do paciente e evitar futuras agudizações, bem como complicações agudas e crônicas de hemólise.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.190>

USO DE ERITROPOETINA NO MANEJO DE ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE REFRATÁRIA A IMUNOSSUPRESSÃO EM PACIENTES IDOSOS – SÉRIE DE CASOS

M Castro, MDC Gonçalves, FB Patricio,
CC Miranda, IS Barbosa, ACB Edir, JC Faccin,
SNB Lopes

Complexo Hospital de Clínicas (CHC), Universidade
Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Objetivo: Descrever uma série de casos de pacientes com anemia hemolítica autoimune em uso de eritropoietina. **Caso 1:** Paciente feminina, 89 anos, diagnóstico de anemia hemolítica autoimune induzida por crioaglutininas em 2017 com teste direto de antiglobulina monoespecífico positivo para C3 e IgG e pesquisa de crioaglutininas positiva título 1:1024. Iniciado tratamento com prednisona 1 mg/kg com controle de doença, prosseguiu desmame completo em 2 anos. Em 2021 evoluiu com recaída (Hemoglobina 5,8 g/dL, LDH 760U/L, haptoglobina 1 mg/dL, reticulócitos $19.600 \times 10^3/\mu\text{L}$). Iniciado prednisona 1 mg/kg, sem resposta. Rastreio para neoplasias negativo. Iniciado então Eritropoietina 10.000UI 3 vezes por semana. Após 1 mês paciente com Hb 10,5 g/dL e reticulócitos $285.000 \times 10^3/\mu\text{L}$. Prosseguiu com desmame de corticoide. Paciente há 2 anos em uso de EPO, mantendo Hb >9 g/dL. Um episódio de recaída em 2023 (Hb 6,8 g/dL) com melhora sem corticoterapia, apenas mantendo dose de EPO. **Caso 2:** Paciente feminina, 79 anos, hipertensa, diabética e com doença renal crônica estágio 3b. Diagnóstico de AHAI por anticorpos quentes em 2018 com TAD monoespecífico positivo para IgG, tratada com pulsoterapia seguido de prednisona de manutenção. Resposta insuficiente após 5 meses, sendo associado Ciclosporina, inicialmente com boa resposta porém nova piora após 8 meses

(Hb 8,1 g/dL, reticulócitos $154.800 \times 10^3/\mu\text{L}$). Realizadas 2 infusões de Rituximabe 300 mg. Paciente com nefropatia crônica de etiologia hipertensiva, com EPO sérica 14,3 mUI/mL. Optado por iniciar EPO 40.000UI semanalmente. Em 3 meses paciente com Hemoglobina 11 g/dL, suspensa a eritropoietina. Um mês após suspensão paciente com Hb 8,5 g/dL. Reintroduzida EPO 4000UI 3 vezes por semana com resposta em um mês (Hb 13,5 g/dL). Em tratamento com EPO há 2 anos. Uma recaída no período tratada com prednisona 40 mg/dia com boa resposta, seguido de desmame. Caso 3: Paciente feminina, 76 anos, hipertensa e com cirrose hepática Child A. Diagnóstico de AHAI por anticorpos quentes em 2017 com TAD monoespecífico positivo para IgG, tratada com corticoterapia e ciclofosfamida, suspensos em 2019. Recaída em 2021 (Hb 4,1 g/dL, reticulócitos $7.000 \times 10^3/\mu\text{L}$), tratada com prednisona 1 mg/kg sem resposta, associado Ciclosporina, também sem resposta. Rastreio de neoplasias secundárias negativo. Iniciado Eritropoietina 40.000UI por semana. Em dois meses paciente com Hb 14,5 g/dL, suspensa a EPO. Após 5 meses paciente com nova recaída (Hb 6,6 g/dL), sendo reintroduzida EPO. Devido a quadro de herpes zoster, não iniciada imunossupressão. Em 2 meses atingiu resposta (Hb 12,6 g/dL). Mantida com EPO 20.000 UI por semana há 18 meses, sem recaídas. **Discussão:** Anemia hemolítica autoimune é uma desordem causada por autoanticorpos contra eritrócitos próprios. A maior parte dos pacientes apresenta reticulocitose devido a resposta medular. Uma menor parte tem contagem de reticulócitos normal ou diminuída, o que pode estar relacionado a hiperplasia ou hipoplasia medular, e leva a falta de mecanismos compensatórios. Pacientes refratários à imunossupressão podem apresentar bom controle dos níveis de hemoglobina com uso de eritropoietina, principalmente se contagem inadequada de reticulócitos. Assim, mesmo sem interferir na destruição de eritrócitos, uma resposta medular adequada consegue compensar a anemia. **Conclusão:** Relatamos uma série de casos de pacientes com anemia hemolítica autoimune com boa resposta ao uso de eritropoietina para manutenção de níveis adequados de hemoglobina.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.191>

DOENÇA DA AGLUTININA FRIA ASSOCIADA A LINFOMA DE HODGKIN

JVF Souza^a, FACB Júnior^a, MO Ughini^b,
JWL Júnior^c

^a Faculdade Nova Esperança de Mossoró (FACENE),
Mossoró, RN, Brasil

^b Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC),
Grupo Hospitalar Conceição (GHC), Porto Alegre,
RS, Brasil

^c Liga Mossoroense de Estudos e Combate ao Câncer
(LMECC), Mossoró, RN, Brasil

Introdução: A doença da aglutinina fria é uma forma de anemia hemolítica autoimune (AHAI), na qual aglutininas frias (autoanticorpos IgM contra antígenos de glóbulos vermelhos

que se ligam em temperaturas frias) podem causar sintomas clínicos relacionados à aglutinação de hemácias em partes mais frias do corpo. Descreveremos um caso de doença da aglutinina fria associada a Linfoma de Hodgkin encontrado em um hospital terciário particular no Nordeste do Brasil. **Relato de caso:** Trata-se de um homem de 33 anos que apresentou sintomas gripais, tosse intermitente, febre há cerca de 06 dias, além de, presença de linfonodomegalias supra e infraclaviculares, exames admissionais com anemia grave, normocrômica e normocítica, hemoglobina de 4,5 gramas, com leucocitose discreta com predominância de segmentados e linfócitos. Foi solicitado mais exames laboratoriais para continuidade da investigação com os seguintes achados: coombs direto positivo, reticulócitos normais, lactato desidrogenase (LDH) aumentado e hemoglobina após aquecimento do soro normal de 13,5 gramas. Com isso, foi pedido Tomografia de tórax sem contraste que evidenciou presença de linfonodos mediastinais aumentados nas cadeias pré-vascular, paratraqueal à direita e subcarinal; Tomografia de pescoço com contraste com presença dos linfonodos cervicais aumentados em número; Tomografia de abdome superior e pelve com contraste evidenciava esplenomegalia e alguns linfonodos proeminentes no hilo hepático e pericelíacos. Foi realizado biópsia de linfonodo cervical a direita para realização da imunohistoquímica. Deu-se continuidade a investigação de AHAI por anticorpos frio (crioglobulinemia) obtendo o teste de reação de aglutinação positivo. Além disso, a imuno-histoquímica mostrava linfócitos positivos para CD30, CD15 e negativa para CD45, CD20 e EBV, perfil compatível com doença da aglutinina fria associada a linfoma de Hodgkin. Foi então iniciado o tratamento e o paciente evoluiu bem clinicamente em seguimento com quimioterapia. **Discussão e conclusão:** A doença da aglutinina fria primária é uma entidade rara e quando há casos geralmente está associado ao Linfoma não-Hodgkin, porém associações com Linfoma Hodgkin é escasso os casos descritos em literatura representando um desafio diagnóstico e a relevância do relato de caso. As crioglobulinas frias podem estar associadas a doenças linfoproliferativas subjacentes e são sugeridas por quadros de perda ponderal, linfadenopatias, hepatoesplenomegalia, linfocitose e/ou citopénias. Ademais, podem ser encontradas em indivíduos saudáveis e podem ocorrer patologicamente sem doença subjacente, sendo designadas primárias ou idiopáticas. Em 90% dos casos, as anemias por aglutininas frias são situações secundárias. Porém, há poucos relatos de casos de crioglobulina fria primária associada a Linfoma Hodgkin. Doentes mais novos têm ainda maior probabilidade de ter uma infecção (associadas a agentes como Mycoplasma, Epstein-Barr, Legionella, Citrobacter e Influenza) ou um contexto autoimune subjacente. A abordagem diagnóstica na suspeita começa com hemograma e os índices de hemácias e/ou esfregaço de sangue periférico. Seguido por testes de hemólise, incluindo haptoglobina, LDH, bilirrubina indireta e teste direto de antiglobulina (Coombs).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.192>