

em 30 casos: deleção  $-\alpha^{3,7}$ , a mais frequente na população mundial, encontrada em 29 casos e  $-\alpha^{4,2}$  em um caso; outras duas mutações originaram alelos  $\alpha^+$ : em um caso encontramos uma mutação no sítio doador de *splicing* do primeiro íntron do gene HBA2 [ $\alpha 2$ -IVSI-1 [ $\alpha 2$  nt 133 G>A (HBA2:c.95 +1G>A)]] e um caso envolvia Hb variante instável [Hb Icaria [ $\alpha 2$  142 Stop>Lys (HBA2:c.427T>A)]]]. Os alelos  $\alpha^0$  resultaram de diferentes deleções, tais como: deleções iniciando desde o telômero com variações estendendo-se até o gene SOX8 (225 a 1050 kb) foram identificadas em 8 casos, deleção  $-\text{SEA}$  em 7 casos, deleções iniciando na região do elemento regulatório do cluster  $\alpha$  (HS40) com variações estendendo-se até o gene AXIN1 (15 a 175 kb) em 6 casos, deleção  $-\text{MED}$  em 6 casos, deleção  $-(\alpha)^{20,5}$  em 2 casos e 3 casos apresentaram deleção apenas da região do HS40. Esses resultados evidenciam a expressiva variabilidade de mutações talassêmicas no cluster  $\alpha$  presentes na nossa população, bem como reforça a importância do diagnóstico preciso, evitando, assim, procedimentos e esquemas terapêuticos equivocados, especialmente, quando os indivíduos apresentam microcitose e hipocromia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.199>

#### RELATO DE CASO: LOMBALGIA DECORRENTE DE CRISE FALCÊMICA

GE Dresch<sup>a</sup>, BR Campos<sup>a</sup>, MA Souza<sup>a</sup>,  
DL Queiroz<sup>a</sup>, MAF Chaves<sup>b</sup>, MF Barros<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP),  
Universidade Estadual do Oeste do Paraná  
(UNIOESTE), Cascavel, PR, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Estadual do Oeste do Paraná  
(UNIOESTE), Cascavel, PR, Brasil

**Objetivo:** relatar através de estudo descritivo um caso clínico de um paciente portador de anemia falciforme, o qual apresentou-se no pronto socorro de um Hospital Público com queixas de algia na região lombar, sendo evidenciado posteriormente crise falcêmica. **Materiais e métodos:** estudo descritivo, observacional e retrospectivo, através da análise de dados de prontuário eletrônico hospitalar e resultados de exames laboratoriais. **Relato do caso:** Paciente sexo masculino, 47 anos, casado, residente na cidade de Cascavel, Paraná, procurou atendimento hospitalar referindo-se a algia em região lombar de forte intensidade iniciada há três dias. Sem melhora ao uso de analgesia simples e sem apresentar outros sintomas ou irradiação. Menciona acompanhamento no Hemocentro devido a doença hematológica de base, anemia falciforme, diagnosticada aos 2 anos de idade. Relata uso de Hidroxiureia (1000 mg/dia) há 17 anos. Após análise clínica do paciente concluiu-se que este quadro clínico era em decorrência de uma crise falcêmica localizada na região lombar. **Discussão:** A anemia falciforme caracteriza-se como uma doença do sangue causada por uma alteração no cromossomo número onze que altera o formato das células dos eritrócitos, diminuindo sua capacidade de transportar oxigênio para as células do corpo levando a vários sintomas como dor generalizada, fraqueza e apatia. A mesma se diferencia das outras anemias por transformar as hemácias em forma de foice,

diminuindo sua vida útil e dificultando a passagem pelos vasos sanguíneos, o que consequentemente, pode levar ao entupimento das mesmas. Além dos sintomas comuns de outras anemias, a mesma se diferencia por infecções frequentes, dor nos ossos, músculos e articulações, mãos e pés inchados, retardo no crescimento e atraso da puberdade. Suas causas são genéticas, portanto, o traço da doença deve estar presente nos pais. O maior número de afetados do mundo encontra-se localizado na população africana por conta do traço genético da doença, que por sua vez protege os indivíduos da infecção *Plasmodium* (malária) o que é muito presente no país. O diagnóstico da anemia falciforme é feito através do teste do pezinho já nos primeiros dias de vida do bebê, pela amniocentese ou da biópsia do vilo corial. O tratamento é feito com o uso de medicamentos como Ácido fólico, analgésicos em geral, e, em alguns casos onde os episódios de dores são muito frequentes o uso da hidroxiureia, onde os mesmos devem ser administrados por um longo período ou de forma contínua, assim como o acompanhamento médico mensal e em alguns casos, pode ser necessária a transfusão sanguínea, sendo esses processos um dos grandes responsáveis por redução da imunidade. O transplante de medula óssea também é uma forma de tratamento, sendo indicado em casos graves ou por avaliação médica, podendo levar a cura da doença. **Conclusão:** As complicações crônicas e agudas da Anemia Falciforme são muito comuns e podem trazer insegurança à equipe médica diante do atendimento desses pacientes. Mais importante do que saber os tratamentos específicos para cada situação é reconhecê-las e conseguir relacioná-las à doença de base.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.200>

#### ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE: ASPECTOS CLÍNICOS E TRATAMENTO

KSB Dantas, AMR Pinheiro, AKA Arcanjo,  
LG Moura, HOM Filho

Centro Universitário INTA (UNINTA), Sobral, CE,  
Brasil

**Objetivos:** Avaliar os aspectos clínicos e tratamento da anemia hemolítica autoimune. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo de revisão integrativa da literatura, por meio de pesquisas baseadas nos dados Pubmed, Ncbi, Google Acadêmico, utilizando os descritores Anemia Hemolítica, Anemia Hemolítica autoimune. Os critérios de inclusão foram artigos publicados com recorte temporal de 2019 a 2023, nos idiomas inglês e português. Foram excluídos os artigos com temas divergentes ao buscado na presente pesquisa, em forma de resumo e não publicados. **Resultados e discussão:** A anemia hemolítica autoimune (AHA) é considerado um distúrbio hematológico e anêmico, tem como característica a destruição dos eritrócitos causada pelos autoanticorpos que se ligam à superfície dos eritrócitos, ocasionando sua destruição via sistema complemento ou sistema reticuloendotelial. Esses anticorpos podem ser do tipo IgG, que reagem principalmente a temperaturas elevadas (37°C), ou IgM, que se ligam às células vermelhas em regiões mais frias do corpo,

como as extremidades, causando hemólise em temperaturas mais baixas (4 a 18°C). As anemias hemolíticas autoimune podem ser idiopáticas, associadas a doenças autoimunes, como doenças linfoproliferativas, imunodeficiências, neoplasias, infecções virais ou causadas pelo uso de certos medicamentos. O diagnóstico é baseado nas alterações do hemograma, baixa concentração de hemoglobina e presença de eritroblastos no sangue periférico, reticulocitose, juntamente com um teste de Coombs direto ou Teste de antiglobulina (TAD) positivo. A bilirrubina indireta aumenta, levando à icterícia. A manifestação clínica vai depender do desenvolvimento e severidade da anemia, o paciente pode ser oligossintomático e apresentar fadiga, dispneia de esforço, palpitações, taquicardia à tensão e, em casos mais graves ter um quadro com icterícia, febre, dor torácica, síncope ou insuficiência cardíaca, esplenomegalia visto que a hemólise ocorre principalmente no baço. O tratamento tem como objetivo reduzir a hemólise e aumentar os níveis de hemoglobina. Tratar a causa subjacente e fornecer suplementação de ácido fólico também são importantes. As transfusões devem ser administradas com cuidado para evitar hemólise excessiva. O uso de imunossupressores em doses baixas pode ser recomendado para suprimir a produção de autoanticorpos, e a esplenectomia pode ser considerada em casos difíceis de controlar. **Conclusão:** Conclui-se que a anemia hemolítica autoimune consiste num grupo de doenças em que a característica comum é a presença de autoanticorpos, que provocam a destruição dos eritrócitos. O acompanhamento médico e avaliação laboratorial regular dos pacientes são necessários para monitorar os níveis de hemoglobina e indicadores de hemólise.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.201>

#### PERFIL HEMOLÍTICO DE PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME EM USO DE HIDROXICARBAMIDA

LR Pereira<sup>a</sup>, DED Santos<sup>a</sup>, PPD Nascimento<sup>a</sup>, CLC Lobo<sup>b</sup>, CR Bonin-Domingos<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Instituto de Biociências, Letras e Ciências Exatas (IBILCE), Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho (UNESP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

<sup>b</sup> Instituto Estadual de Hematologia Arthur de Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

**Introdução:** A doença falciforme (DF) é caracterizada pela presença da hemoglobina S, que tende a se polimerizar, resultando em casos de vaso-occlusão e hemólise, que estão relacionados aos diferentes fenótipos da doença. A forma homozigótica é a mais grave e caracteriza a anemia falciforme (AF). **Objetivos:** O objetivo deste estudo foi caracterizar o perfil hemolítico de pacientes com AF a partir de parâmetros hematológicos a fim de auxiliar no processo de diagnóstico tendo em vista, principalmente, a grande heterogeneidade dos fenótipos da doença. **Casística e métodos:** Foram avaliados 300 indivíduos com AF (SS), com idade entre 11 e 72 anos, sem

distinção de gênero. Para estes indivíduos foram utilizados os dados clínicos do local de atendimento (Hemorio). Estes indivíduos foram aprovados nos seguintes critérios de inclusão: não ter histórico de admissão hospitalar por pelo menos 4 meses antes da coleta, quantidade de hemoglobina A inferior à 10%, ausência de transfusão sanguínea a menos de 60 dias, sem uso de anti-inflamatórios e antibióticos por quatro semanas antes da coleta. Alguns dos indivíduos faziam uso de Hidroxicarbamida (HC), agente citostático que estimula a produção de hemoglobina Fetal (HbF), o que pode amenizar o quadro hemolítico. Dessa forma, o uso desse medicamento foi considerado como covariável do estudo. **Resultados:** O número amostral foi dividido em dois grupos, sendo estes com e sem uso de HC. Cabe citar aqui que os índices hematimétricos estavam todos fora do valor de normalidade, o que caracteriza a hemólise crônica da AF. Da comparação dos dois grupos, foram significativamente diferentes os valores para VCM, HCM, e Reticulócitos Absolutos (Ret. Abs). **Discussão:** A anemia falciforme, por se tratar de uma anemia hemolítica crônica, tem como um dos seus efeitos a lise dos eritrócitos, expondo assim seus componentes. Dessa forma, a divergência entre os parâmetros hematológicos e os valores de referência eram esperados, apesar de os pacientes se encontrarem em estado estacionário da doença, sem crises. Com relação ao uso de HC, este composto tem como consequência de uso o aumento da produção de HbF. O aumento da quantidade de HbF na corrente sanguínea, além de carrear mais oxigênio devido à sua maior afinidade pela molécula, prevenindo os efeitos de hipóxia tecidual, também diminui a ocorrência da polimerização da HbS, consequentemente diminuindo a ocorrência de hemólise e de eventos de vaso-occlusão, interferindo diretamente nos valores dos índices hematimétricos. **Conclusão:** Conclui-se que, como esperado, indivíduos com anemia falciforme possuem a alteração dos seus índices hematimétricos decorrente dos processos de hemólise e vaso-occlusão, e que o uso de hidroxicarbamida também interfere, diretamente, na manutenção desses índices. Os parâmetros VCM, HCM, e Reticulócitos Absolutos (Ret. Abs) podem ser utilizados como indicadores da gravidade da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.202>

#### CIRCULATING HEMATOPOIETIC STEM AND PROGENITOR CELLS AND ERYTHROBLASTS COUNTING IS INCREASED IN PATIENTS WITH SICKLE CELL ANEMIA

J Milhomens<sup>a,b</sup>, A Godard<sup>c,d</sup>, J Grenier<sup>d</sup>, M De-Grandis<sup>d</sup>, DT Covas<sup>a,b</sup>, W El-Nemer<sup>d</sup>, S Kashima<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, Brazil

<sup>b</sup> Fundação Hemocentro de Ribeirão Preto (FUNDHERP), Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, Brazil