

DOENÇA HEMOLÍTICA PERINATAL POR INCOMPATIBILIDADE RHC (RH4) E RH E (RH3): RELATO DE CASO

RABB Morais^a, A Szulman^b, HPF Costa^a, FL Lino^b

^a Hospital do Servidor Público Estadual/SP (HSPE) – Neonatologia, São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital do Servidor Público Estadual/SP (HSPE) – Hemoterapia, São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Relatamos a ocorrência de Doença Hemolítica Perinatal (DHPN) grave por incompatibilidade sanguínea materno/fetal causada pelos antígenos RHc(RH4) e RHE(RH3).

Material e métodos: Relato de caso de Gestante 31a, G2P2A0 sem comorbidades com exames imunohematológicos pré-natais externos: A+; PAI 2+; Aloanticorpos identificados: Anti-E (Título 1/64) e Anti-c (Título 1/2); RN a termo (38sem), masculino, 2700g; nascido de parto cesáreo por oligoamnio, APGAR 5/7; apresentou asfixia neonatal; SatO₂ 73%; estava em mal estado geral, pouco reativo, fontanela deprimida, descorado 2+/4, acianótico, icterico, com equimoses em face e MMSS; FC 141 bpm; Abdome distendido com Hepatoesplenomegalia volumosa. Exames: Hb: 3.9 g/dL, Ht: 12.1% VCM 185,5 fl, HCM 59.5, CHCM 32,1 RDW: 26.5% Leuco: 40.630 mm³ (com desvio até mielócitos) PLT: 85.000 mm³. DHL: 19.516 U/L, Bilirrubinas: Indireta 6.1 mg/dL e totais 7.5 mg/dL; Imunohematológicos: A + R2R2(DccEE); TAD 4+; Auto controle 3+; Eluato ácido: Presença de Anticorpos imunes de especificidade Anti-c (Título 1/2) e Anti-E (1/64). Recebeu transfusão de 20 mL/kg de CHFA fenotipadas R2R2 com PC negativa. Evoluiu com desaturação (SO₂ 25%), bradicardia-30bpm, parada cardiorespiratória e óbito 22 horas após o nascimento. **Discussão:** DHPN é um tipo de anemia hemolítica causada por incompatibilidade sanguínea materno-fetal, resultado da agressão provocada pelos anticorpos maternos contra antígenos das hemácias do conceito. O sistema Rh(ISBT004) é a principal causa de doença hemolítica perinatal grave. É o mais complexo, polimórfico, imunogenico e de importância clínica após o sistema ABO. Após a introdução da imunoprofilaxia Rh a sensibilização ainda ocorre em 1,5% das gestações. São 5 antígenos principais: D(RH1), C(RH2), E(RH3), c(RH4), e(RH5) que estão localizados em 02 glicoproteínas principais: RHD(CD240D) e a RHCE (CD240CE), respectivamente. A presença ou ausência das Glicoproteína RHD determina fenotipicamente se as pessoas são consideradas RhD positivas (+) ou negativas (-). Sendo assim, parturientes RhD- de RN RhD+ ou gestantes que são expostas a hemácias RhD+ correm o risco de desenvolver anticorpos anti-D. Já para as incompatibilidades “menores” C,c,E,e, que representam 3%–5% das doenças hemolíticas do RN, o quadro clínico varia desde hemólise subclínica, até quadros graves de hemólise ativa caracterizadas por hidropsia fetal intraútero e hiperbilirrubinemia neonatal com necessidade de transfusão intrauterina e exsanguíneo transfusão, respectivamente. A aloimunização contra o antígeno Rhc é semelhante ao Antígeno D. Cerca de 20% dos doadores são “c-” e, no caso de homozigose do pai, o feto será afetado. Quanto ao antígeno E, 2ª causa mais comum após o “c”, geralmente os quadros são menos graves. Na presença de ambos (Anti-c e Anti-E), o manejo inclui o monitoramento próximo antenatal com avaliação

da necessidade de intervenção terapêutica precoce. Título do anticorpo ≥16 apresenta sensibilidade de 100% e especificidade de 18% para predição de anemia fetal. **Conclusão:** Chamamos a atenção para a ocorrência de DHRN grave por anticorpos contra antígenos eritrocitários menos comuns e com títulos relativamente baixos. O envolvimento multiprofissional entre Hemoterapia, Obstetrícia e Neonatologia com o acompanhamento conjunto da gestação e período neonatal é fundamental na redução de danos e na melhora da taxa de sobrevida desses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1381>

HEMOCROMATOSE HEREDITÁRIA: A IMPORTÂNCIA DA ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR E MULTIPROFISSIONAL EM UM CENÁRIO DE BAIXA ADEÇÃO À SANGRIA TERAPÊUTICA

CSR Araujo^{a,b}, BA Machado^a, JS Palaoro^a, GK Hammacher^b, MR Spagnol^b, SB Azeredo^b, VG Omizzolo^b, V Rossato^b, A Pasqualotti^b

^a Serviço de Hemoterapia do Hospital São Vicente de Paulo (SHHSVP), Passo Fundo, RS, Brasil

^b Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo, RS, Brasil

Objetivos: Avaliar o número de pacientes com Hemocromatose Hereditária submetidos à sangria terapêutica e quantos chegaram nas fases de indução e manutenção do procedimento. **Material e métodos:** Estudo de coorte retrospectivo em pacientes com diagnóstico de Hemocromatose Hereditária (HH) que realizaram o procedimento de sangria no Serviço de Hemoterapia do Hospital São Vicente de Paulo no período entre março de 2011 e julho de 2014. **Resultados:** Utilizando o Índice de Saturação da Transferrina (IST) como parâmetro para diagnóstico e a Ferritina Sérica (FS) para definição da fase de manutenção, dos 89 casos de HH no estudo, a mediana de sangrias realizadas por paciente foi de 4, enquanto a mediana do volume total retirado foi de 2000 mL. Os valores de IST (≤45%) identificaram 10 casos em 2011, 3 em 2012, 6 em 2013 e 9 em 2014, enquanto os de FS (<100 ng/mL) definiram como fase de manutenção 1 caso em 2011, 3 em 2012 e 3 em 2013. **Discussão:** A Hemocromatose Hereditária é uma condição genética em que o corpo absorve e armazena ferro em excesso, o que pode levar ao seu acúmulo tóxico em vários órgãos. O tratamento padrão para essa patologia é a terapia de sangria, também conhecida como flebotomia terapêutica, que objetiva reduzir os níveis excessivos de ferro no organismo. Observou-se que a maioria dos pacientes não deu continuidade ao tratamento. A adesão contínua ao tratamento é fundamental para o sucesso das sangrias terapêuticas, somado ao acompanhamento multidisciplinar objetivando reduzir os níveis de ferro no organismo. Porém, muitos pacientes enfrentam dificuldades em aderir ao tratamento devido a diversos fatores, como a falta de compreensão sobre a importância do mesmo, a necessidade de realizar sangrias frequentes, o investimento financeiro agregado, tempo de tratamento e os possíveis efeitos