

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

adversos. **Conclusão:** Em conclusão, a HH pode manifestar diversos sinais e sintomas severos, os quais impactam negativamente na sobrevida e na qualidade de vida do paciente. Desse modo, fornecer um diagnóstico mais precoce em conjunto a um tipo de abordagem multidisciplinar e multiprofissional no tratamento da doença pode ser a chave para, conferir também, uma maior adesão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1382>

REAÇÕES TRANSFUSIONAIS TARDIAS POR ALOIMUNIZAÇÃO EM UM SERVIÇO DE HEMOTERAPIA: DIFICULDADES DE ACESSO À INFORMAÇÃO

CSR Araujo ^{a,b}, BA Machado ^a, GED Pizzol ^a,
JS Palaoro ^a, ML Bortolon ^b, AL Fontana ^b,
B Tessele ^b, V Rossato ^b, LO Siqueira ^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

Objetivo: O objetivo deste trabalho é descrever a frequência dos anticorpos responsáveis pelas aloimunização tardia e a dificuldade de acesso ao histórico transfusional prévio para realização das notificações no Sistema Nacional de Hemovigilância (Notivisa). **Metodologia:** Estudo descritivo transversal dos registros de pacientes do Serviço de Hemoterapia do Hospital São Vicente de Paulo (SHHSVP), localizado no norte do Rio Grande do Sul, no período de janeiro de 2018 a julho de 2023. Através da realização de testes pré-transfusionais nos pacientes que necessitavam de transfusões sanguíneas e apresentavam a Pesquisa de Anticorpos Irregulares (P.A.I.) positiva, as amostras eram submetidas à análise para identificação destes anticorpos e posterior notificação ao Notivisa. **Resultados:** No período estudado foram identificados 21 aloanticorpos em 305 pacientes, sendo anti-E o mais frequente (n = 77; 25,25%) seguido de anticorpo inconclusivo (n = 76; 24,92%), anti-D (n = 54; 17,70%), anti-K (n = 42; 13,77%), anti-C (n = 35; 11,48%), anti-M (n = 29; 9,51%), anti-c (n = 25; 8,20%), anti-Jka (n = 14; 4,59%), anti-Dia (n = 3; 4,26%), anti-S (n = 12; 3,93%), anti-Lua (n = 10; 3,28%), anti-Lea (n = 9; 2,95%), anti-Leb (n = 8; 2,62%), anti-Jkb (n = 7; 2,30%), anti-Fya (n = 7; 2,30%), anti-P1 (n = 7; 2,30%), anti-e (n = 5; 1,64%), anti-Cw (n = 4; 1,31%), anti-Kpa (n = 2; 0,66%), anti-N (n = 2; 0,66%), anti-Fyb (n = 1; 0,33%). Dos 305 pacientes, 171 (56,06%) não tinham histórico transfusional na instituição e 106 apresentaram mais de um aloanticorpo. **Discussão:** Conforme o manual para o Sistema Nacional de Hemovigilância no Brasil (2022), caracteriza-se como uma reação transfusional tardia por aloimunização o aparecimento no paciente de um novo aloanticorpo clinicamente significativo contra antígenos eritrocitários e ausência de sinais clínicos ou laboratoriais de hemólise. Além disso, o manual cita como obrigatória a notificação dos aloanticorpos e a necessidade de que haja histórico de transfusão sanguínea, mesmo que essa transfusão tenha ocorrido em outro centro. Contudo no momento da notificação se faz necessário relacionar a mesma aos

hemocomponentes transfundidos. Em nosso estudo, a maioria dos pacientes não tinham histórico transfusional na instituição, o que dificulta o trabalho de investigação e notificação. No momento da notificação não é possível verificar no sistema Notivisa se este paciente já teve o anticorpo notificado por outra instituição. Os aloanticorpos permanecem no organismo por cerca de 3 meses, o que faz com que um novo contato com um antígeno, do qual o paciente já foi sensibilizado, possa desencadear uma resposta imediata à transfusão, causando uma reação transfusional tardia. A presença do histórico transfusional prévio do paciente é essencial para esse tipo de situação, uma vez que esse anticorpo é indetectável em testes pré-transfusionais. **Conclusão:** Nossa instituição é referência na região norte do Rio Grande do Sul, desta forma recebemos diariamente pacientes oriundos de outros municípios, grande parte dos pacientes não sabem relatar seu histórico transfusional prévio, por isso ter um acesso mais amplo a nível nacional destas notificações, traria um dado mais fidedigno da aloimunização eritrocitária do país.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1383>

ALERTA PARA A IMPORTÂNCIA DA ABORDAGEM MULTIPROFISSIONAL NA DOENÇA HEMOLÍTICA PERINATAL: UM RELATO DE CASO

CSR Araujo ^{a,b}, BA Machado ^a, JS Palaoro ^a,
MF Guadagnin ^b, SB Azeredo ^b, JL Rech ^b,
LCM Pian ^b, V Rossato ^b, A Pasqualotti ^b,
LM Castilho ^c

^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

^c Hemocentro da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Doença Hemolítica Perinatal (DHPN) por aloanticorpo anti-c e a importância da abordagem multiprofissional para acompanhamento precoce da doença e prevenção da morbimortalidade fetal e neonatal. **Relato de caso:** S.M.C.A., 37 anos, G4C1A2, Idade Gestacional (IG) 16 semanas, classificação sanguínea A Rh(D) positivo. Última gestação há 2 anos com interrupção por parto cesáreo em IG 32+1 por hidropsia e constrição ductal visualizada em ultrassom doppler, sendo o recém-nascido (RN) pouco vigoroso, em anasarca, grave estado geral, necessitando de reanimação neonatal e exsanguineotransfusão. Devido ao quadro anterior, a paciente foi encaminhada ao Serviço de Hemoterapia do Hospital São Vicente de Paulo (SHHSVP) para realização do estudo imunohematológico, os mesmos foram realizados na metodologia gel teste (Bio-Rad), que apresentou fenotipagem eritrocitária C+, E-, c-, e+, K-, Pesquisa de Anticorpo Irregular (P.A.I.) positivo, Identificação de Anticorpo Irregular (I.A.I) anti-c, Coombs Direto (TAD) poliespecífico negativo e titulação anti-c inicial de 1024. Foram realizados estudos mensais, totalizando 6 estudos imuno-hematológicos para