

SUPOORTE TRANSFUSIONAL A PACIENTES COM GRUPO SANGÜÍNEO RARO

SL Castilho, CR Manhães, T Frauches,
TC Susana, NRF Leal, F Porto, O Pinon

Instituto Estadual de Hematologia Arthur de
Siqueira Cavalcanti (Hemorio), Rio de Janeiro, RJ,
Brasil

O Suporte Transfusional (ST) a pacientes com grupo sanguíneo raro (frequência $\leq 1:1000$) é um desafio em especial se o paciente apresentar doenças crônicas com alta demanda transfusional como a Doença Falciforme (DF). Pacientes com DF podem ser negativos para Antígenos (Ag) de alta frequência de diversos Sistemas entre eles o MNS (S-s-U-). Recomenda-se que estes pacientes sejam transfundidos de acordo considerando seu fenótipo ABO, D, C, c, E, e, K e para os Ag relacionados a presença de Anticorpos (Ac). Não existe nenhuma diretriz para prevenção da aloimunização em pacientes com fenótipos raros. O objetivo deste trabalho é avaliar o ST a 3 pacientes S-s-U- com DF matriculados no HEMORIO. **Material e métodos:** Foram avaliados sexo, idade, grupo sanguíneo, fenotipagem eritrocitária, número (N) de Concentrado de Hemácias (CH) U+ e U- transfundidas, Ac eritrocitários detectados na Pesquisa de Anticorpos Irregulares (PAI) e N de transfusões até o aparecimento do anti-U. **Resultados:** Paciente 1: JMS, 31 anos, sexo masculino (M), O+, C+, c+, E+, e+, K-, recebeu 61 CH U+ e até o presente tem PAI-. Paciente 2: RO, 30 anos sexo feminino (F), O+, C-, c+, E+, e+, K-, recebeu 204 CH U+. Após a transfusão de 2 CH U+ apresentou PAI+ devido a presença de Autoanticorpo (AAc) IgG, quente e público. A presença de anti-U foi descartada. Após transfusão de 85 CH desenvolveu anti-C. Manteve a PAI+ em vários momentos devido a AAc. Todos os CH transfundidos foram U+. Paciente 3: AEJD, 11 anos, sexo F, B+, C-, c+, E-, e+, K-, recebeu 8 CH U+. Após a transfusão de 4 CH U+ apresentou PAI+ devido a anti-U. Em 2023, apresentou alta demanda transfusional sendo necessário mobilizar doadores U-. Foram transfundidos 4 CH, 1 proveniente do HEMORIO, 1 do Hemonúcleo de Macaé e 2 através do Cadastro Nacional de Sangue Raro (CNSR) sendo 1 doador do HEMOCE e 1 da UNICAMP. Para o ST destes pacientes foram necessários 273 CH desleucocitados e fenotipados para Rh+K. **Discussão:** O paciente 1 não desenvolveu Ac. A paciente 2 desenvolveu anti-C, embora todos os CH fossem C- o que levanta hipótese de erro na fenotipagem de algum CH transfundido. Apenas a paciente 3 desenvolveu anti-U. É a paciente mais jovem (11 anos) e que recebeu apenas 4 CH até o aparecimento do anti-U. Os dados demonstram que a aloimunização é uma condição multifatorial e não só restrita N de transfusões. A demanda transfusional destes pacientes em 2023 foi de 14 CH. Sendo necessários 4 CHU para a paciente 3. O HEMORIO conta apenas com 4 doadores S-s-U- confirmados por biologia molecular sendo 1 A+, 1 B- e 2 O+. Existem outros doadores cadastrados aguardando a confirmação molecular. No CNSR há registro de 23 doadores S-s-U- e 21 doadores S-s-U variante independente de grupo ABO/D. Por não dispormos de unidades U- congeladas houve atrasos no atendimento a paciente 3 devido a dificuldade na logística de convocação dos doadores, liberação dos testes sorológicos e transporte dos CH. Dos 3 pacientes 2 são do sexo

feminino (pacientes 2 e 3). Ac anti-U estão relacionados a Doença Hemolítica do Feto e Recém Nascido (DHFRN). A paciente 2 está em idade fértil e ações preventivas através da transfusão somente de CH U- merecem ser avaliadas. A paciente 3 já tem seu futuro gestacional comprometido pela presença do anti-U. **Conclusão:** O CNSR é plenamente eficiente na disponibilidade de sangue U-. Um banco de CH criopreservados proporcionaria um atendimento mais rápido e eficaz no ST a estes pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1396>

DESAFIOS NO DIAGNÓSTICO E MANEJO DE REFRATARIEDADE PLAQUETÁRIA NO TRANSPLANTE ALOGÊNICO DE CÉLULAS PROGENITORAS – RELATO DE CASO

TFN Araújo^{a,b}, ML Puls^{a,b}, BA Souza^{a,b},
CFM Ferreira^{a,b}, LFS Dias^c, MC Mendonça^a,
FS Ghaname^a, S Wendel^c, R Fontão-Wendel^c,
C Almeida-Neto^a

^a Serviço de Hemoterapia do Hospital DASA Nove de
Julho, São Paulo, SP, Brasil

^b Serviço de Hematologia do Hospital DASA Nove de
Julho, São Paulo, SP, Brasil

^c Instituto de Hemoterapia Sírio-Libanês de São
Paulo, SP, Brasil

Introdução: A formação de anticorpos anti-HLA decorre de gravidez ou transfusão e pode acarretar baixo incremento após as transfusões de plaquetas. A sensibilização HLA torna-se um desafio maior na vigência da realização de Transplante de Células progenitoras Hematopoiéticas (TCTH). Apresentamos o caso clínico de uma paciente com refratariedade plaquetária aloimune, diagnosticada durante tratamento quimioterápico para linfoma angioimunoblástico T. **Material e métodos:** Descrição de caso realizado a partir de dados obtidos da análise de prontuários eletrônicos. **Resultados:** Paciente feminina, 38 anos, 5 gestações prévias, diagnosticada com linfoma angioimunoblástico de células-T, estágio clínico avançado, IPI 4, refratária a quatro esquemas de quimioterapia. Encaminhada ao nosso centro em fevereiro de 2023 com doença refratária, realizada biópsia excisional de linfonodo, que confirmou o diagnóstico. Iniciado brentuximabe devido à expressão de CD30 na amostra do tumor. Evoluiu com reativação de EBV e cistite hemorrágica induzida por adenovírus, necessitando múltiplas transfusões de concentrados de plaquetas. Observado baixo incremento plaquetário, sendo a refratariedade imune suspeitada após dois incrementos plaquetários corrigidos (CCI) não satisfatórios na primeira hora após transfusão (CCI <5.000). Realizada investigação de plaquetopenia aloimune através de pesquisa de anticorpos plaquetários pelos métodos PIFT (imunofluorescência indireta por citometria de fluxo) e MAIPA (imobilização de antígenos plaquetários utilizando anticorpos monoclonais) sendo detectado anticorpos anti-HLA. Foram realizadas 93 provas de compatibilidade (PIFT) com amostras de concentrados de plaquetas por aférese antes do transplante. Dessas, apenas 17 (18%) eram compatíveis. Com a

transfusão de concentrados de plaquetas por aférese compatíveis, a paciente apresentou CCI's adequados (incremento plaquetário >5.000 em 1 hora em 85% das transfusões) e controle dos sintomas clínicos. A paciente atingiu resposta completa após dois ciclos de brentuximabe e devido à natureza refratária da doença foi optado por proceder com TCTH haploidentico mieloablativo, realizado em 29/03/2023. Doador aparentado, fonte sangue periférico, com incompatibilidade ABO bidirecional e o anti-HLA da paciente foi positivo, porém nenhum anticorpo doador específico foi detectado. Os enxertos neutrofílicos e plaquetários ocorreram no D+14 e D+25, respectivamente. Durante o período pré-enxertia, a paciente recebeu concentrados de plaquetas por aférese compatíveis, exceto em uma ocasião, na qual devido a ausência de plaquetas HLA compatíveis, transfundimos 7 unidades de plaquetas randômicas. Neste caso não realizamos o CCI. No total, após identificação do anticorpo anti-HLA, a paciente recebeu 25 transfusões de concentrados de plaquetas por aférese compatibilizados. A última necessidade de transfusão de plaquetas foi no D+14. Nesta ocasião, foi realizada prova de compatibilidade por PIFT, sendo que dos 9 doadores, 8 foram compatíveis com a paciente, sugerindo diminuição do título do aloanticorpo. **Discussão/conclusão:** Tendo em vista a paciente apresentar diversas causas não-imunes de refratariedade plaquetária, o diagnóstico de refratariedade imune muitas vezes não é investigado de maneira apropriada. Para a detecção de anticorpos antiplaquetários é necessário a suspeita clínica e disponibilidade de técnicas laboratoriais adequadas como o PIFT e o MAIPA. Este caso chama a atenção pela importante diminuição da refratariedade plaquetária pós-TCTH, provavelmente associada à imunossupressão do TCTH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1397>

REFRATARIEDADE PLAQUETÁRIA: QUEM SÃO OS PACIENTES COM ANTICORPOS ANTI-PLAQUETÁRIOS E CAUSA IMUNE DE INCREMENTO NÃO SATISFATÓRIO?

KNC Ziza ^{a,b}, AMC Alves ^a, MCAV Conrado ^a, LT Miura ^a, V Rocha ^a, A Mendrone-Junior ^a, D Langhi ^b, J Bordin ^b, CL Dinardo ^{a,b}

^a Divisão de Imuno-hematologia, Fundação Pró-Sangue, Hemocentro de São Paulo, São Paulo, SP (Brasil)

^b Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Refratariedade Plaquetária imune (RP) é caracterizada pelo incremento não satisfatório na contagem plaquetária do paciente após 1h da transfusão em pelo menos dois episódios transfusionais consecutivos, infundindo plaquetas de coleta recente e ABO idênticas. As causas da RP podem ser subdivididas em imunes e não-imunes. A principal causa imune é a aloimunização plaquetária por anticorpos contra Antígenos Leucocitários Humanos (HLA) de Classe I e, em menor frequência, contra Antígenos Plaquetários Humanos (HPA). Os pacientes que apresentam anticorpos

antiplaquetários podem também apresentar causas clínicas não-imunes de RP associadas, fato que pode levar à não investigação da presença destes anticorpos com consequente suporte transfusional inadequado. **Objetivo:** 1) Descrever as características demográficas e clínicas dos pacientes com RP; 2) Determinar a quantidade de unidades de plaquetas testadas por paciente, pelo método de *crossmatch* plaquetário por citometria de fluxo. **Metodologia:** No período de jul/2016 a jun/2023, os pacientes com RP foram investigados quanto à presença de anticorpos anti-plaquetários pelo teste PIFT (*Platelet Immune Fluorescence Test*). O PIFT é teste de triagem para detecção de anticorpos anti-plaquetários, sendo utilizado para compatibilização ("Crossmatch") entre soro paciente e plaquetas a serem transfundidas. **Resultados:** Foram atendidos 101 pacientes com suspeita de RP, sendo 57% mulheres e 43% homens. Deste total, 25% (n=25) eram crianças (idade entre 9 meses a 16 anos) e 75% (n=76) eram adultos (17 a 72 anos). No grupo infantil, 36% (n=9) possuíam diagnóstico de doença benigna e 64% (n=16) diagnóstico de doença oncológica. No grupo adulto, 24% (n=18) tinham diagnóstico de doença benigna e 76% (n=58) doença oncológica. Dentre as doenças benignas a mais frequente foi anemia aplástica (59%, n=27) e dentre as doenças oncológicas foi a leucemia (57%, n=42). Na análise total do grupo, aplasia e leucemia representaram 68% (n=101). A contagem plaquetária basal média ao diagnóstico de RP foi de 13 mil e a mediana de 8 mil. Para atendimento destes pacientes foram testadas por PIFT 1.283 unidades de plaquetas, sendo que 43% (n=553) apresentaram resultado positivo, 47% (n=596) resultado negativo e 10% (n=134) resultado inconclusivo. Foram selecionadas para o suporte transfusional desses pacientes 10% (n=178) das unidades de plaquetas com resultado de *crossmatch* negativo. **Conclusão:** Este estudo demonstrou que a maior parte dos casos de RP imune encontram-se em pacientes com doenças hematológicas e onco-hematológicas, que estão associadas também a causas clínicas de RP. Isto torna mais complexo o diagnóstico de RP imune, visto que muitos casos são tidos como não-imunes e não avaliados por testes para detecção de anticorpos anti-plaquetários. Os resultados ressaltam a importância da investigação de anticorpo antiplaquetários em todos os pacientes que preencham critérios de suspeita para RP imune para adequado suporte transfusional.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1398>

POLIANGEÍTE MICROSCÓPICA COM HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA E PLASMAFÉRESE – RELATO DE CASO

KBL Buratta, TG Alencar

Grupo Gestor de Serviços em Hemoterapia, Brasil

Objetivo: Poliangeíte microscópica é uma forma de vasculite sistêmica de pequenos vasos que se caracteriza pela ausência ou escassez de depósitos imunes vasculares associada com anticorpos anticitoplasma de neutrófilos ANCA em aproximadamente 90% dos casos, podendo ter apresentação clínica indistinguível da granulomatose de Wegener e da síndrome de Churg-Strauss. O objetivo é relatar o caso de paciente com