

(3.179.701) um questionário foi respondido individualmente por 32 associados, ou por seus responsáveis. Os resultados estão apresentados em dois grupos: (G1) crianças e adolescentes até 18 anos, em número de 10 e (G2) adultos, em número de 22. **Resultados:** (G1): 9 (90%) possuíam doença falciforme e 1 (10%) traço falcêmico sendo que todos foram diagnosticadas pelo Programa Nacional de Triagem Neonatal (PNTN). 20% das mães e 40% dos pais não possuem diagnóstico definido. 7 (70%) eram do sexo feminino e 3 (30%) do masculino, 2 (20%) eram negras e 8 (80%) pardas; 3 (30%) estão na pré-escola, enquanto 6 (60%) no ensino fundamental e 1 (10%) não estuda; 8 (80%) nasceram em Uberaba e 2 (20%) em outras cidades. As complicações mais frequentes foram as crises vaso-oclusivas e os quadros infecciosos. Apenas 40% dos familiares frequentam as reuniões da ARFA. Todos os familiares (100%) acreditam que os profissionais de saúde estão preparados completamente para o atendimento dessas crianças portadoras de hemoglobinopatias; 9 (90%) dos familiares acreditam que a ARFA os representa completamente e que possibilita a socialização entre doentes e familiares. (G2): 13 (59,09%) dos adultos possuem doença falciforme e 9 (40,90%) traço falcêmico. Dos doentes falciformes, 10 (90,9%) foram diagnosticados após complicações da doença. Somente 8 (36,36%) referem conhecer o diagnóstico dos seus pais. Do total, 19 (86,36%) são do sexo feminino e 3 (13,67%) do masculino. 11 (50%) se declarou negra e 11 (50%) parda. Todos residem em Uberaba e 9 (40,40%) são naturais de cidades diversas. Em relação a escolaridade, 8 (36,4%) possuíam ensino médio (EM) incompleto, 10 (45,4%) EM completo, 2 (9,1%) superior incompleto e 2 (9,1%) superior completo. Dos pacientes com hemoglobinopatia S, 5 (45,45%) eram aposentadas e os demais desempenhavam outras atividades remuneradas. 92,3% dos doentes falcêmicos relatam realizar acompanhamento e tratamento adequados e grande parte (68,18%) apresenta crises de dor. Todos referem a necessidade de apoio psicológico e consideram que a maioria dos profissionais de saúde não estão totalmente preparados para atendê-los. 50% dos associados são assíduos as reuniões da ARFA, pelo menos trimestralmente, e 95,4% consideram ela os representa. **Discussão:** Os associados são, em sua maioria, doentes falciformes, sendo um terço traço falcêmico. O PNTN constituiu a principal ferramenta diagnóstica para crianças/adolescentes, o que não se aplica ao público adulto. A busca por aconselhamento genético é pouca. A Doença Falciforme prevalece na população negra e parda. A principal complicação relatada são as crises vaso-oclusivas. O vínculo à ARFA fortalece os doentes e seus familiares que buscam representatividade perante a sociedade. **Conclusão:** A ARFA é composta por negros e pardos portadores de hemoglobina S. Constitui um meio de socialização entre os doentes falcêmicos e seus familiares, a maioria dos associados, considera que ela os representa.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.063>

63

## CASO RARO DE DUAS CONDIÇÕES HEMOLÍTICAS SOBREPOSTAS

M.B.V. Lima, A.N.M. Rêgo, R.A. Oliveira, J.S. Carvalho, M.C. Silva, A.F.S.A.E. Silva, I.G.E. Santos, V.O.S. Guimarães, M.A.S. Araújo, M.G.B. Arruda

Hospital Universitário Professor Edgar Santos (HUPES), Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

**Introdução:** A coexistência de diagnósticos sobrepostos, em síndromes anêmicas, é uma condição possível, o que requer uma abordagem cuidadosa e sistemática, para diagnosticar as etiologias envolvidas e impedir que os pacientes sofram procedimentos e tratamentos desnecessários. **Caso clínico:** Paciente feminina, 29 anos, com história de anemia desde infância, evoluindo há 3 meses com astenia, fadiga e episódios de lipotimia, necessitando receber, pela primeira vez, transfusão de concentrado de hemácias. História familiar de irmã com a anemia grave na infância, tratada com esplenectomia. Em acompanhamento na enfermaria da clínica médica, realizou os seguintes exames: Hb 5,7 Ht 16,2% VGM 73,6 HGM 25,9 CHGM 35,2 RDW 25,1% Leuco 10160 (Seg 7315 Linf 2438 Mon 406) Pla 432 mil LDH 857 BT 3,2 (BI 2,55 BD 0,65). Ao USG de abdome apresentava esplenomegalia e colelitíase. Solicitada interconsulta com a hematologia, por suspeita diagnóstica de Esferocitose hereditária. Outros exames solicitados mostravam reticulócitos 3,8%, eletroforese de hemoglobina normal, perfil carencial normal e Coombs direto positivo ++++. Os exames imunohematológicos evidenciaram um auto- anticorpo monoespecífico IgG e C3d, com pan-reagência no painel. O esfregaço de sangue periférico apresentava microesferócitos ++/4 e a curva de fragilidade osmótica foi positiva, com hemólise total e imediata da amostra no momento inicial. **Discussão:** O quadro clínico e laboratorial sugere uma síndrome anêmica e os parâmetros laboratoriais apontam para um quadro de hemólise. A microesferocitose é a marca morfológica da esferocitose hereditária, causada pela perda da superfície da membrana, com fragilidade osmótica anormal in vitro, porém outros diagnósticos diferenciais podem se manifestar com esferócitos no filme de sangue periférico, como anemia hemolítica autoimune (AHAI), causas mais raras como lesão térmica, septicemia clostridial e Doença de Wilson. No caso relatado, a anemia de longa data; a história de irmã esplenectomizada na infância; a presença de esplenomegalia e colelitíase sugerindo quadro hemolítico crônico; a presença de esferócitos no sangue periférico; além de teste de fragilidade osmótica positivo, corroboram para o diagnóstico de Esferocitose Hereditária (EH). Não realizou teste genético pela indisponibilidade do exame no serviço. Apesar do diagnóstico EH, causas frequentes de sua descompensação, como crise hemolítica secundária à infecção ou crise megaloblástica foram afastados. A documentação da presença do autoanticorpo e a piora aguda dos sintomas anêmicos, sugeriu coexistência de uma AHAI, agravando o quadro de EH. A paciente iniciou prednisona na dose de 1 mg/kg/dia e ácido fólico, evoluindo com



melhora progressiva dos níveis de Hb e queda dos parâmetros de hemólise, sem necessidade transfusional. Foi imunizada para germes encapsulados, em havendo necessidade futura do tratamento da esferocitose, através da esplenectomia. **Conclusão:** O caso clínico retrata a associação diagnóstica de duas condições hemolíticas não excludentes, que deverão ser acompanhadas e monitorizadas pela possibilidade de recidiva tanto da condição imune, como da possibilidade de crises hemolíticas associadas a esferocitose hereditária.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.064>

64

### COLESTASE INTRA HEPÁTICA AGUDA: COMPLICAÇÃO RARA DA ANEMIA FALCIFORME

N. Domingues<sup>a</sup>, M.A.J. Nascimento<sup>a</sup>, P. Vicari<sup>b</sup>, V.L.P. Figueiredo<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Serviço de Clínica Médica, Hospital do Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Serviço de Hematologia, Hospital do Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

**Introdução:** Colestase intra hepática aguda (CIHA) é uma complicação rara e extremamente grave na anemia falciforme (AF). Sua fisiopatologia consiste na isquemia dos sinusóides hepáticos secundária a crise de falcização, levando a balonização do hepatócito e colestase intra canalicular. **Objetivo:** Relatar caso de CIHA clássico na AF com desfecho favorável, apesar da gravidade. **Relato de caso:** Homem de 46 anos, com AF, sem demais comorbidades, apresentou quadro de dor abdominal difusa, aumento do volume abdominal há 1 semana, náuseas e vômitos. Exames: Hemoglobina 5,1 g/dL, bilirrubinas totais 5,5 mg/dL (predomínio indireta), fosfatase alcalina 261 U/L, GGT 273 U/L, função renal e transaminases normais; USG abdominal sem alterações. Durante internação apresentou piora da dor e distensão abdominal, associado a desconforto respiratório, derrame pleural importante com cardiomegalia e ascite. Submetido à toracocentese e paracentese (transudatos). Ecocardiograma transtorácico (ECOTT) mostrou derrame pericárdico (DP) com restrição diastólica, sendo realizado pericardiocentese (1450 mL, hemorrágico). Na análise não foram vistos sinais infecciosos/neoplásicos. Após 4 dias, apresentou novo desconforto respiratório, dor torácica ventilatório dependente e piora laboratorial, onde foi optado por introdução de antibioticoterapia. ECOTT mostrou novo DP com restrição diastólica. Foi submetido a drenagem pericárdica, entretanto durante a indução anestésica, apresentou parada cardiorrespiratória de 8 minutos, devido tamponamento cardíaco e retirado 1000 ml de líquido hemorrágico com colocação de dreno pericárdico. Paciente evoluiu com piora dos valores de bilirrubinas (56 mg/dL), predomínio direta (46 mg/dL), encefalopatia, coagulopatia e piora da função renal, sendo submetido a hemodiálise. Foi investigado com USG e TC abdome sem evidências de dilatação ou cálculos na vesícula biliar e exames negativos para hepatites virais, hepatite auto-imune e hemossiderose. Foi submetido a suporte clínico, transfusional e drogas vasoativas. Após 1 mês de internação, houve progressiva melhora da encefalopa-

tia, queda de bilirrubinas, normalização do coagulograma e função renal, mantendo-se em tratamento conservador ambulatorial. **Discussão:** Alterações hepáticas agudas podem ocorrer na AF e possuem difícil diagnóstico diferencial, que inclui crise aguda de falcização hepática e sequestro hepático. Outras manifestações que devem ser consideradas são colelitíase e coledocolitíase com obstrução do ducto biliar comum, colecistite e hepatite viral aguda. Os sintomas da CIHA incluem desde dor em hipocôndrio direito com febre e icterícia até encefalopatia, tamponamento cardíaco, coagulopatia e falência renal. Laboratorialmente, destaca-se o aumento da bilirrubina, frequentemente maior do que 50 mg/dL. O tratamento mais reconhecido até hoje é com suporte e exsanguíneo-transfusão, a qual, quando não realizada, possui pior prognóstico. O presente relato ilustra um quadro clássico e grave de CHIA com boa evolução. **Conclusão:** CHIA é uma complicação que deve ser identificada precocemente para evitar desfechos desfavoráveis. Para isto, descartar causas obstrutivas/autoimunes são essenciais para o diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.065>

65

### COMPARAÇÃO DO CONTROLE DE SOBRECARGA DE FERRO ENTRE REGIME DE TRANSFUSÃO DE TROCA MANUAL VERSUS ERITROCITAFÉRESE EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME

M. Sinche, L. Oliveira, P.P.F. Machado, T. Facincani, K.T. Maio, F.M. Nogueira, G.H.H. Fonseca, V. Rocha, Y. Nukui, S.F.M. Gualandro

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

**Introdução:** A transfusão de troca na doença falciforme (DF) tem várias indicações predominando a prevenção primária e secundária do acidente vascular cerebral isquêmico (AVCi). Pode ser feita por eritrocitaférese (ET) ou por troca manual (TM). Em comparação com a TM, a ET requer experiência em aférese, equipamentos especializados e acessos venosos adequados, o que limita seu uso. Além disso, as evidências quanto à maior eficácia da ET no controle da sobrecarga de ferro são controversas. **Objetivo:** Avaliar a eficácia da ET no controle de sobrecarga de ferro nos pacientes com DF em comparação à TM, através de indicadores secundários como ferritina, índice de saturação de transferrina e exames de imagem (ressonância magnética hepática). **Métodos:** Coleta retrospectiva de dados de 16 pacientes adultos com DF em programa de transfusão crônica (8 ET e 8 TM), de 2000 a 2019, seguidos no HC-FMUSP, utilizando a base de dados Prontmed. Os exames laboratoriais para controle de sobrecarga de ferro foram coletados sempre antes das transfusões. As comparações entre medianas foram feitas através do teste de Mann-Whitney, com valor de p significativo se  $< 0,05$ . **Resultados:** O genótipo mais comum foi SS nos dois grupos (100% no grupo TM e 87% no grupo ET). 50% dos pacientes eram homens no grupo TM e 62,5% no grupo ET. A mediana de idade no grupo TM foi 29 (21-39) e 35 (28-56) anos no grupo ET. A mediana de concen-