

são assintomáticos com níveis < 15% (VR < 1%). Valores de 20-30% causam sintomas como cefaleias, alteração do estado de consciência, tonturas ou síncope e > 50% podem ser fatais. O padrão-ouro para o diagnóstico de MTH é a co-oximetria. O tratamento depende dos níveis de MTH e da sintomatologia apresentada. Nas formas congênitas poderá apresentar grandes elevações do seu basal por infecções intercorrentes. Assim, o tratamento consiste na abordagem da situação desencadeante e administração de oxigênio suplementar. Na presença de sintomas moderados/graves deve considerar-se a utilização de azul-de-metileno, suporte transfusional. **Conclusão:** Metemoglobinemia deve ser suspeitada em pacientes que apresentem cianose central e baixa saturação ao oxímetro de pulso, sem que haja comprometimento cardiopulmonar. Neste relato, elevados valores basais de MTH em ambos os filhos do casal e valores normais nos pais (consanguíneos) denota possível quadro de metemoglobinemia congênita de herança autossômica recessiva, sendo a mais comum a deficiência de citocromo 5B redutase. A complementação da investigação está em andamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.533>

532

MICROANGIOPATIA TROMBÓTICA (MAT) EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME (DF)



G.B. Carrasco, C.V. Alves, A. Angel, J.A.P. Braga

Hematologia Pediátrica, Escola Paulista de Medicina (EPM), Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relato clínico de dois pacientes com doença falciforme (DF) e microangiopatia trombótica (MAT). **Caso 1:** menino, nove anos de idade, anemia falciforme. Procurou o pronto atendimento com quadro de crise vaso-oclusiva em membros após trauma, evoluindo com febre, queda dos níveis de hemoglobina e plaquetas, associado a hemoglobinúria súbita e importante piora da função renal, necessitando de hemodiálise. Hemoglobina 7,1 g/dL, plaquetas 56.000/mm³, DHL 1.440 u/L, ureia 147 mg/dL, creatinina 2,54 mg/dL. Feita a hipótese diagnóstica de MAT. ADAMTS 13: 58% (normal). Dosagem de C3 e C4 baixos. Aventada a hipótese de Síndrome Hemolítica-Urêmica atípica, não confirmada na biópsia renal. Iniciado tratamento com plasma fresco congelado (PFC) com melhora progressiva do quadro. Após a alta hospitalar manteve esquema de PFC quinzenal por seis meses, com recuperação completa do quadro clínico e laboratorial. **Caso 2:** menino, 13 anos de idade, Hemoglobinopatia SC. Procurou o pronto atendimento devido a quadro de dor abdominal. Evoluiu com febre, insuficiência renal e rebaixamento do nível de consciência. Tomografia de crânio normal. Manteve níveis de hemoglobina entre 6,2 e 8,8 g/dL apesar de hemotransfusão. Além da falta de resposta às transfusões, apresentou colúria, hemoglobinúria, plaquetas de 78.000/mm³, esquizócitos em sangue periférico, DHL 5607 u/L, bilirrubina direta 3,47 mg/dL e indireta 1,24 mg/dL; Coombs direto negativo, AST 5383 u/L e ALT 1794 u/L. Feito o diagnóstico de MAT e iniciada a reposição de PFC e posterior plasmaferese. A terapia de reposição de PFC quinzenal foi mantida por seis

meses, com recuperação completa do quadro clínico e laboratorial. **Discussão:** MAT é uma doença pouco frequente, que classicamente cursa com a tríade de anemia hemolítica microangiopática, plaquetopenia e lesão de órgão alvo. A associação de DF e MAT é extremamente rara e pouco explicada se estão diretamente relacionadas, representando um desafio diagnóstico e terapêutico. Os dois casos descritos apresentaram em sua evolução a presença da tríade clássica, sendo então aventado o diagnóstico de MAT. Com relação à fisiopatologia da MAT secundária à DF, alguns estudos sugerem a possibilidade de que durante uma crise vaso-oclusiva aguda poderia haver maior liberação de grandes multímeros de Fator de von Willebrand, e conseqüente dificuldade de clivagem pelo ADAMTS 13. Outra possibilidade seria uma redução da produção de ADAMTS 13 pelo fígado se houver dano hepático crônico. Ambos pacientes procuraram o pronto atendimento em vigência de crise vaso-oclusiva. Após o diagnóstico estabelecido de MAT, foi iniciado o tratamento com PFC para ambos os pacientes e plasmaferese para o paciente do caso 2, com melhora clínica e laboratorial progressiva. A terapia com plasmaferese, validada desde 1991, resultou em melhora importante da sobrevida dos pacientes com MAT primária em alguns estudos, bem como no caso descrito. **Conclusão:** O diagnóstico de MAT é pouco frequente e há poucas descrições em pacientes com DF. É fundamental que se pense nessa possibilidade diagnóstica em todo paciente com DF que apresente hemólise importante, associada a plaquetopenia e lesão de órgão alvo, principalmente rins, fígado e sistema nervoso central. Lembrar deste diagnóstico e instituir rapidamente o tratamento, pode ter um grande impacto na sobrevida destes doentes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.534>

533

NEONATAL ALLOIMMUNE THROMBOCYTOPENIA AND NEUTROPENIA ASSOCIATED WITH MATERNAL ANTI-HLA ANTIBODIES: REALITY OR COINCIDENCE?



E. Moritz, L.C. Nogueira-Silva, S.A. Abbas, L.B. Lopes, A.K. Chiba, B.R. Cruz, A. Fabron-Junior, D.M. Langhi-Junior, J.O. Bordin

Disciplina de Hematologia e Hemoterapia, Laboratório de Pesquisa em Imunohematologia, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brazil

Background: Neonatal alloimmune thrombocytopenia or neutropenia (FNAIT, NAIN) may result from passive transfusion of maternal antibodies against platelet (HPA) or neutrophil antigens (HNA). The simultaneous occurrence of these cytopenias in the newborn is rare (0.03%), however a new agent has been identified as a potential cause of FNAIT and/or NAIN: antibodies against HLA class I antigens, that may increase the incidence of these syndromes. In the last years, many case reports of suspected FNAIT and/or NAIN with only HLA class I antibodies detected in the mother were reported in the literature. **Aim:** To investigate the specificity and intensity of HLA class I antibodies detected in the serum