

exames sorológicos positivos para HIV1/HIV2. Os dados foram obtidos, após aprovação pelo Comitê de Ética em Pesquisa CAAE 20992619.8.0000.5187. **Resultados:** O número de gestantes foi mais expressivo na faixa etária de 18-27 anos, com 45 mulheres (60,8%). Além disso, 38 (51,4%) grávidas fizeram a sua primeira consulta pré-natal no primeiro trimestre gestacional. Entre as intercorrências gestacionais analisadas, observou-se que 30 delas (40,5%) tinham anemia. Oportunamente, na suplementação com micronutrientes, o ácido fólico ou sulfato ferroso foi usado em 21 (28,3%) gestantes anêmicas e em 38 (86,3%) gestantes não anêmicas. Particularmente, no grupo das gestantes anêmicas o ácido fólico isolado foi utilizado por 21 gestantes enquanto que 20 gestantes utilizaram o sulfato ferroso. As ITUs foram analisadas a partir do sumário de urina e confirmadas com a urocultura. Dentre as 74 gestantes, 35 delas (47,3%) fizeram o sumário de urina, dentre estas 32 gestantes (43,2%) foram positivas para ITUs. A *Escherichia coli* esteve presente em 25 casos (78,1%) das culturas analisadas. A cefalexina foi prescrita para 25 gestantes dos 33 casos tratados de ITUs. Houve relação simultânea entre infecção do trato urinário e anemia com frequência de 25,7% de gestantes. **Conclusão:** Portanto, são necessárias as implementações de medidas de saúde pública visando prevenções e/ou manejos clínicos adequados das intercorrências gestacionais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.015>

PORFIRIA CUTÂNEA TARDA - UM RELATO DE CASO

SEBJ Neves, SSS Araújo, LMB Batista,
WSV Júnior, NM Bernardes, PCRE Ferreira,
JL Vendramini, JSS Soares, FBC Coutinho

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: As porfirias são condições metabólicas raras e complexas, resultantes de deficiências na atividade de uma das oito enzimas da via biossintética do heme, cujo espectro clínico é bastante variável, tornando difícil o diagnóstico. **Objetivo:** Relatar caso de paciente jovem com quadro clínico clássico de porfiria cutânea tarda. **Relato de caso:** Mulher, 39 anos, usuária crônica de anticoncepcional a base de estrogênio, apresentava lesões bolhosas em mãos e braços, cerca de dois meses antes de procurar avaliação de especialista, associadas a urina avermelhada, hirsutismo em áreas fotoexpostas, alopecia e escurecimento da pele. Ausência de dor abdominal ou sintomas neuropsiquiátricos. Suspeita inicial de farmacodermia, principalmente Síndrome de Stevens-Johnson. Após piora das lesões, biopsia de pele revelou achados de dermatite vesicular subepidérmica não-inflamatória, com imunohistoquímica mostrando negatividade para citoqueratinas pan e de alto peso molecular (auxiliam no diagnóstico diferencial de neoplasias). Teste genético identificou presença de mutação UROD. Testes de rastreio para HIV e Hepatite C foram negativos. Após cuidados intensos com a pele, redução da exposição solar, sessão de sangria e baixas doses de hidroxicloroquina por 6 meses, paciente evoluiu com melhora completa das lesões bolhosas e atenuação do

hirsutismo, persistindo hiperpigmentação da pele e alopecia. Estrogênio foi substituído pela inserção do DIU de cobre. Segue em acompanhamento regular com hematologista, sem novas intercorrências. **Discussão:** A porfiria cutânea tarda (PCT) é a forma mais comum de apresentação das porfirias, causada pela deficiência da enzima uroporfirinogênio descarboxilase (UROD) no fígado, promovendo surgimento de lesões cutâneas bolhosas crônicas que acometem preferencialmente áreas do corpo expostas ao sol, além de sintomas como hirsutismo, hiper ou hipopigmentação da pele e alopecia. A forma esporádica é responsável por cerca de 80% dos casos de PCT e a forma familiar por até 20% dos casos, de herança autossômica dominante com baixa penetrância, na qual se enquadra a paciente supracitada. A infecção pelo vírus da hepatite C tem considerável papel na patogênese da doença, bem como o uso de estrogênios exógenos, mutações HFE e uso de álcool. A suspeita diagnóstica é feita em pacientes que apresentam lesões bolhosas em áreas expostas ao sol com aumento das porfirinas plasmática e urinária. Não deve haver presença de sintomas neuroviscerais. Considera-se dosagem das porfirinas na urina e no plasma como teste de primeira linha diante da suspeita de porfiria cutânea. Testes tais como fracionamento das porfirinas, medição do ALA e PBG e pico de fluorescência do plasma são necessários para documentar o diagnóstico. Tratamento envolve controle dos fatores de suscetibilidade tais como redução da exposição solar, abstinência de álcool e do tabagismo, descontinuação do estrogênio e rastreio da infecção pelo HCV. A flebotomia e hidroxicloroquina em baixa dose são tratamentos eficazes na PCT. Acerca de outros tratamentos descritos tais como plasmaférese, vitamina E e talidomida, carecem de melhores evidências. **Conclusão:** A PCT é uma doença crônica complexa, de patogênese fascinante, cujo controle de fatores de suscetibilidade modificáveis bem como medidas para proteção contra luz solar promovem melhora relativa dos sintomas, porém novos estudos são necessários para minimizar recidivas da doença e melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.016>

TROMBOCITOPENIA SECUNDÁRIA A DEFICIÊNCIA DE FERRO COMO DIAGNÓSTICO INICIAL DE DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL.

ABVD Santos, FAMO Meucci

Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

A anemia é a complicação mais comum da doença inflamatória intestinal (DII) tanto no diagnóstico quanto durante as crises. **Relato de caso:** Púbere, 13 anos, masculino, estudante, sem comorbidades prévias conhecidas, também não fazia uso de medicações contínuas, realizou hemograma de rotina, cujo resultado demonstra um hemograma contendo HB 14,2 VCM 82 Rdw 16,2 Leucócitos totais de 6400, diferencial normal, e plaquetometria de 12000. Encontrava-se assintomático clinicamente, negando eventos hemorrágicos ou quaisquer sintomas constitucionais. Ao exame físico, apresentava bom

estado geral, eutrófico, ativo, corado, acianótico, anictérico, afebril, ausência de hepatoesplenomegalia à propedêutica abdominal. Pele e exame de mucosas não revelaram presença de petéquias ou equimoses. A investigação clínica e laboratorial iniciais, encontramos Fe 35, IST 6% Ferritina 12, CTLF 450. Ácido fólico e vitamina B12 normais. Sorologias para hepatites virais, VDRL, HTLV e HIV não reagentes. Fator Reumatóide, FAN, Eletroforese de proteínas, C3, C4 e CH50 normais, assim como anticardiolipina (IgG e IgM), anti-beta glicoproteína 1 (IgM e IgG) e anticoagulante lúpico não reagentes. DHL 215 (VN: 120 e 246 UI/L), VHS 35 (VN: <15). TSH e t4 livres normais, TGO 18, TGP 20, Cr 0,48, Ur 30, Albumina 3,78. O esfregaço de sangue periférico confirma plaquetopenia, não demonstrando macroplaquetas ou plaquetas gigantes, assim como granulação presente. Também não foi observado células anômalas. Diante do diagnóstico de ferropenia instituído, reposição de ferro endovenoso foi iniciada. Em 7 dias, após reavaliação laboratorial, o hemograma demonstrava seguintes achados Hb 14,0 VCM 86 Rdw 14,8 Leucócitos 5200, diferencial normal, plaquetas 82000. Ainda em conformidade da propedêutica diagnóstica da ferropenia, realizou-se EDA, cujo laudo revelou achados compatíveis com Doença de Crohn em duodeno, sem indícios de doença celíaca, e a colonoscopia revelou achados de doença inflamatória em íleo, confirmados pelo exame histopatológico das biópsias obtidas. Anticorpos anti-endomísio e anti-transglutaminase foram não reagentes. **Discussão:** O caso exposto demonstra uma associação incomum, expondo a plaquetopenia como única manifestação da ferropenia em paciente com doença inflamatória intestinal, por possível componente disarbitrio e/ou perda crônica pelo diagnóstico obtido. A maioria dos pacientes com deficiência de ferro terá contagens de plaquetas normais ou elevadas, algumas superiores a $1.000 \times 10^9/L$ no momento do diagnóstico, por conseguinte, a trombocitopenia associada à deficiência de ferro é uma manifestação relativamente rara. Importante salientar e excluir possíveis diagnósticos diferenciais, como Purpura trombocitopênica imune, que depreenderia conduta diferente na condução do caso. Assim como frisar a importância de uma propedêutica laboratorial completa na presença de citopenias, especialmente referindo-se as etiologias carenciais. Paciente então fora encaminhado ao gastroenterologista a fim de continuidade da abordagem terapêutica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.017>

DOENÇAS DA SÉRIE VERMELHA: ANEMIAS HEMOLÍTICAS

ASSOCIATION BETWEEN HEMOGLOBIN LEVELS AND END-ORGAN DAMAGE IN SICKLE CELL DISEASE: A RETROSPECTIVE LINKED PRIMARY AND SECONDARY CARE DATABASE ANALYSIS IN ENGLAND

P Telfer^a, SJ Carvalho^b, J Ruzangi^c, M Arici^d, M Binns^d, A Beaubrun^d, F Montealegre-Golcher^d, CT Rice^b, JJ Were^b

^a Queen Mary University of London, London, United Kingdom

^b Health iQ, CorEvitas

^c London School of Hygiene and Tropical, London, United Kingdom

^d Global Blood Therapeutics

Objectives: Sickle cell disease (SCD) is a chronic, multifaceted blood disorder that affects the oxygen-carrying protein hemoglobin (Hb). Along with chronic hemolysis and vaso-occlusion that often accompanies SCD, low Hb levels may contribute to downstream end-organ damage (EOD). Emerging evidence suggests an association between chronic hemolytic anemia in SCD and both short-term and long-term adverse outcomes, including EOD. Therefore, treatments that directly increase Hb may improve patients' acute symptoms while reducing the risk for long-term disease-related effects known to contribute to morbidity and mortality. This study aims to ascertain the association between Hb level variation and EOD and clinical conditions typically associated with SCD (stroke, pulmonary hypertension, chronic kidney disease [CKD], end-stage renal disease [ESRD], leg ulcers, and pneumonia) in a real-world data set. **Methods:** The Clinical Practice Research Datalink (CPRD) and the Hospital Episode Statistics (HES) databases in England were used to retrospectively identify linked Hb data among patients with SCD (1 April 2007 to 31 March 2019). Recurring results in any 90-day period were averaged. Logistic regression adjusted with demographic and clinical variables was used to determine odds ratios (ORs) of developing each EOD outcome or clinical complication. ORs, p values, 95% confidence intervals (CIs), and areas under the receiver operating curve (AUC-ROCs) and corresponding 95% CIs were reported. **Results:** Of 11,936 patients identified, 5379 (45%) had Hb results recorded in the CPRD. The logistic model for risk assessment of all outcomes studied indicated that an increase in Hb among patients with SCD was associated with a statistically significant ($p < 0.001$) decrease in adjusted ORs per 1 g/dL increase in Hb. Except for ESRD, leg ulcers, and pneumonia, the adjusted models showed statistically significant increases in AUC-ROC compared with the unadjusted models, signifying that the adjusted models were more robust and further verified a statistical OR after adjustment. Increased Hb was associated with decreased risk of respiratory-related events. Pulmonary hypertension had the strongest effect with the most robust model ($OR_{adjusted}$ of 0.66). For pneumonia, $OR_{adjusted}$ was 0.77. For renal insufficiency, ORs for developing CKD or ESRD were significantly lower than 1 ($OR_{adjusted} = 0.73$ and $OR_{adjusted} = 0.75$, respectively). After adjusting for clinical and demographic factors, the model predicted a lower risk for stroke ($OR_{adjusted} = 0.89$). The estimated AUC-ROCs suggest that the adjusted model is more robust in stroke, hypertension, and CKD. These findings did not change when testing for other covariates such as deep vein thrombosis. **Discussion:** Among patients with SCD, an increase in Hb of 1 g/dL was associated with a statistically significant reduction in risk for 6 common EOD outcomes and clinical conditions. The results were more pronounced after adjusting for demographic and clinical covariates (based on clinical opinion and literature review) and further assessed with a bivariate analysis. The results were obtained from a representative real-world evidence dataset analyzed over a 12-year period, which was sufficient to observe EOD events, and are