

non-classical (CD14-/CD16+). We also assessed the expression of CD 86 (a co-stimulation chemokine receptor), CD 163 (receptor for the conjugate hemoglobin-haptoglobin) and PD-L1 (an inhibitor receptor). Comparison between groups were made using ANOVA and Tukey test. **Results:** Gender and age distribution yielded no significant difference. The mean of total leukocytes and monocytes were, respectively: $8,816 \pm 2,133/\text{mm}^3$ and $900 \pm 563/\text{mm}^3$ (HU), $11,487 \pm 3,813/\text{mm}^3$ and $1,343 \pm 754/\text{mm}^3$ (TP), $9,081 \pm 1,879/\text{mm}^3$ and $1,373 \pm 432/\text{mm}^3$ (NST), $7,080 \pm 642/\text{mm}^3$ and $700 \pm 0/\text{mm}^3$ (control). Among the total nucleated cells, the percentage of classical monocytes was lower in HU compared with controls ($3.8 \pm 2.1\%$ vs. $7.7 \pm 1.3\%$, $p = 0.008$), lower in TP vs NST ($2.4 \pm 1.8\%$ vs. $5.6 \pm 2.8\%$, $p = 0.04$) and in TP vs Controls ($2.4 \pm 1.8\%$ vs. $7.7 \pm 1.3\%$, $p = 0.001$). No significant differences were shown in the intermediate monocytes. However, nonclassical monocytes were higher in HU compared with TP ($0.44 \pm 0.3\%$ vs. $0.22 \pm 0.2\%$, $p = 0.013$) and in controls vs TP ($0.35 \pm 0.07\%$ vs. $0.22 \pm 0.2\%$, $p = 0.017$). In classical monocytes, expression of PD-L1 was higher in HU compared with NST ($86.1 \pm 17.4\%$ vs. $43.9 \pm 31.0\%$) and HU vs Controls ($86.1 \pm 17.4\%$ vs. $34.9 \pm 8.9\%$, $p = 0.019$). Expression of PD-L1 in intermediate monocytes and in non classical monocytes were also higher in HU compared with controls ($88.9 \pm 16.3\%$ vs. $58.6 \pm 8.6\%$, $p = 0.02$ and $79.6 \pm 30.2\%$ vs. $37.1 \pm 4.6\%$, $p = 0.02$). **Conclusion:** Different treatments for sickle cell disease have affected the monocyte subsets distribution and PD-L1 expression in the population studied. HU and Transfusion Program induced a reduction in the Classical Monocyte subset, more pronounced in the latter. The higher expression of PD-L1 in patients submitted to exchange transfusion and in use of HU indicate inhibition of inflammation, which is more pronounced in the HU group. Both treatments have immunomodulatory effects on SCD, however, to date, no inflammatory markers that assess response to treatment are available. Our findings might contribute to uncovering the role of PD-L1 in the chronic inflammation of SCD and to identify a potential biomarker.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.035>

SÍNDROME DE UPSHAW-SCHULMAN DIAGNOSTICADA EM PUÉRPERA: RELATO DE CASO

JE Jazbik^a, JG Nascimento^a, ACAG Aragão^b,
TA Barros^c

^a Oncologia D'Or, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Hospital Caxias D'Or, Duque de Caxias, RJ, Brasil

^c Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Relato de caso: Paciente 29 anos, parda, sem comorbidades conhecidas, G1 P0 A0, admitida no setor de emergência em período expulsivo de trabalho de parto com 33 semanas de gestação. Período gestacional e parto transvaginal prematuro sem intercorrências com RN encaminhado para UTI apenas para ganho ponderal. Exames laboratoriais no pós-parto imediato com anemia normocítica (Hb 6,5 g/dL; VCM 95 fL), reticulocitose (7%), trombocitopenia grave ($22.000/\text{mm}^3$), LDH aumentada (1.724 UI/L), bilirrubina indireta 2,3 mg/dL, haptoglobina <7,

creatinina 0,5 e INR 1,1. Série branca sem alterações. À hematoscopia: numerosos esquizócitos. Transaminases e USG abdominal sem alterações. Proteinúria de 24h: 2,9 g. Paciente seguiu sem queixas e estável hemodinamicamente. Descartados os principais diagnósticos que cursam com microangiopatia trombótica (MAT) na gestação, a suspeita de Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT) foi aventada (PLASMIC score: 6 pontos; French score: 2 pontos). Foi, então, realizada pesquisa de atividade da enzima ADAMTS13 no oitavo dia após o parto, com resultado 0,02 UI/mL, e com a pesquisa do inibidor negativa. Apesar do hemograma e dos marcadores de hemólise apresentarem melhora evolutiva espontânea, diante da potencial gravidade do diagnóstico, a terapia com transfusão de plasma fresco foi realizada em sessão única, mantendo a evolução clínica e laboratorial favorável nos dias subsequentes. Paciente recebeu alta após 15 dias da internação, para seguimento ambulatorial. Realizou nova pesquisa de ADAMTS13 após 1 mês do parto, com atividade de 0,04 UI/mL, além de Hb 10,8 g/dL, plaquetas $115 \text{ mil}/\text{mm}^3$, haptoglobina <3, LDH 287 UI/L e reticulócitos 4,7%, confirmando atividade de doença. Diante disso, mesmo seguindo a paciente assintomática, foi instituída terapia com infusão de plasma ambulatorial até alcançar remissão hematológica e a paciente seguirá em acompanhamento pela PTT congênita. **Discussão:** O diagnóstico diferencial de MATs no terceiro trimestre da gestação e puerpério é extenso e deve aliar dados clínicos e laboratoriais para a identificação da correta etiologia, resultando no tratamento eficaz. Afastados eclâmpsia, síndrome HELLP, CIVD por descolamento prematuro de placenta e síndrome hemolítica urêmica atípica, ficamos com o diagnóstico de PTT como o mais provável. A forma adquirida, com presença de inibidor anti-ADAMTS13, ocorre em mais de 90% dos casos do adulto. No entanto, a possibilidade de tratar-se da forma congênita da doença, conhecida como síndrome de Upshaw-Schulman, mesmo que nunca antes clinicamente manifesta, deve ser lembrada. Isso porque, nos casos em que a deficiência enzimática é leve ou moderada, há necessidade de elevação dos multímeros de von Willebrand circulantes, como ocorre ao término da gestação, momento mais comum do aparecimento de sintomas, para que surja o desequilíbrio levando às manifestações clínico-laboratoriais da doença. A diferenciação entre as formas da doença é fundamental, pois o manejo é completamente distinto. O caso relatado ilustra a forma de apresentação mais comum dessa raríssima doença, demonstra a importância do acesso à dosagem da atividade da enzima ADAMTS13 ao diagnóstico e no acompanhamento, bem como, a pesquisa de seu inibidor para o diagnóstico diferencial e serve de alerta aos clínicos e hematologistas para que atentem a essa possibilidade diagnóstica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.036>

ANÁLISE DA PERCEPÇÃO DE DOR EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME DA FUNDAÇÃO HEMOMINAS DE BELO HORIZONTE – MINAS GERAIS

ELVD Santos^a, MFL Pereira^b, ILC Rocha^b,
AT Guimarães^b, CDC Neves^b, ECL Arcanjo^b