

^a Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Centro Universitário Metodista Izabela Hendrix, Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A doença falciforme (DF) é uma doença genética e hereditária, que necessita ser herdada de ambos os pais que possuem o gene da Hemoglobina S. A causa da doença é uma mutação pontual no gene da Hemoglobina, presente no interior das hemácias. A dor é a manifestação mais comum em pacientes com DF, tendo impacto direto na sua qualidade de vida. A fisiopatologia da dor na DF é complexa e provavelmente heterogênea, dependendo de sua localização. A medição da dor, em seres humanos, é essencial para avaliar os métodos de controle, tendo-se em vista altas taxas de dores na doença falciforme visto que não existe muitos estudos atuais sobre os tipos de dor e as consequências associadas para um melhor tratamento. Consequentemente a dor pode desencadear problemas biopsicossociais, sendo que esses pacientes possuem não somente o estresse advindo do fato de serem portadores de uma doença crônica, mas também convivem com o problema da natureza de sua doença cuja repetição das crises, afeta sua atuação, tanto na vida pessoal, quanto na vida profissional. O objetivo proposto neste trabalho é analisar e caracterizar a percepção da dor em pacientes com DF através de um questionário semiestruturado com perguntas e escalas de avaliação da dor. **Justificativa:** Com a pesquisa da análise da dor, através dos resultados obtidos o paciente poderá ser direcionado para uma equipe multidisciplinar e multiprofissional que irá avaliar as causas associadas na intensidade da dor e a forma mais adequada para o controle algíco em cada caso, e a necessidade de suporte para os problemas biopsicossociais relatados. **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo nacional e unicêntrico, observacional, realizado em pacientes com diagnóstico de doença falciforme da Fundação Hemominas. A amostra do estudo foi tomada por conveniência, de livre participação. Foram aplicados questionários semiestruturados, os quais continham perguntas relacionadas aos dados epidemiológicos gerais, relacionadas as características da doença falciforme e relacionadas a dor, baseadas em estudo prévio e instrumentos distintos de escalas para avaliação da dor, sendo, unidimensionais (escala numérica) e multidimensionais (McGill Pain Questionnaire /Questionário de dor McGill – MPQ). **Resultados:** 45 pacientes completaram o estudo, com maior prevalência entre as pessoas com a faixa etária de idade de 31 a 40 anos. O tipo de hemoglobinopatia mais encontrado nesses participantes foi a SS, seguida pela HbSC. Sobre a pergunta de estarem sentindo dor no momento da entrevista, 37 (82,2%) dos participantes relataram sentir dor, e 8 (17,8%) relataram não sentir dor. Na análise dos fatores que desencadeiam as crises dolorosas, 80% responderam o frio. **Discussão:** A crise de dor é a maior causa de procura dos serviços de emergências, em pacientes com DF. Sendo assim, investir no autocuidado pelo meio da educação em saúde, deve ser uma prioridade na atenção total ao paciente. A educação em saúde deve incluir instruções para a família sobre a dor, seus fatores que desencadeiam, prevenções e tratamentos. **Conclusão:** A dor é a manifestação mais frequente no

doente falciforme, refletindo em suas atividades psicológicas e na qualidade de vida. Dessa forma, torna-se necessária uma abordagem na avaliação dos atributos da dor. Os instrumentos utilizados neste estudo foram eficazes para identificar o perfil dos pacientes com dor ao processo de falcização.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.037>

ANEMIA HEMOLÍTICA IMUNE INDUZIDA POR CEFTRIAXONA: RELATO DE CASO

TC Oliveira, LD Santos, MG Aravechia, I Gomes, BP Blanco, TB Sampaio, JDA Carneiro, CB Bub, JM Kutner

Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso raro de anemia hemolítica imune grave induzida por ceftriaxona, medicação amplamente utilizada na prática médica. **Material e métodos:** Trata-se de um trabalho descritivo em que foram utilizados dados clínicos de prontuário médico disponível no hospital de atendimento terciário e do laboratório de imuno-hematologia de referência. **Resultados:** Paciente, 14 anos, sexo masculino, portador de Epilepsia e Síndrome de West, foi admitido no hospital com quadro clínico de broncopneumonia. Iniciado o uso de ceftriaxona sendo que após 6 dias, o paciente apresentou piora do estado geral, hipotensão arterial, pulsos filiformes e taquicardia. Nos exames laboratoriais foi identificado queda acentuada da Hemoglobina (Hb) 3,3g/dL (Hb:14,0 na admissão), Ureia 83 mg/dL, Creatinina 2,02 mg/dL (basal 0,55), desidrogenase láctica (LDH) > 2.500 U/L (NL ≤ 270), Haptoglobina < 10 mg/dL, reticulócitos 1,33% (NL 0,6-1,8%) e presença de hemoglobinúria no exame de urina. Ceftriaxona foi descontinuada, introduzido meropenem, vancomicina e transfusão total de 4 concentrados de hemácias (CH). Iniciado pulsoterapia com metilprednisolona e terapia de substituição renal. Esferócitos e hemácias em rouleaux foram identificadas em sangue periférico. Levantada hipótese de anemia hemolítica imune induzida por droga (AHIID) secundária a ceftriaxona. O teste da antiglobulina direto (TAD) era positivo para Imunoglobulina (Ig)M 1+ e Complemento (C3de C3c 3+). O teste para detecção do anticorpo anti-ceftriaxona pelo método de adição do fármaco ao soro (formação de imunocomplexo) demonstrou após a incubação do soro do paciente+droga+ hemácia tipo O, positividade de 4+ em Liss e 2+ em tubo. Após descontinuação da ceftriaxona e suporte transfusional, hemoglobina estabilizou em torno de 10 g/dL e houve resolução das provas de hemólise. No entanto, a despeito de todas as medidas terapêuticas instituídas, o paciente não apresentou recuperação da função renal, sendo aplicadas medidas de suporte paliativo. **Discussão:** AHIID é uma causa incomum de anemia hemolítica. A incidência estimada é de um caso por milhão na população. É predominantemente causada por antimicrobianos (Penicilina e Cefalosporinas), anti-inflamatórios e anti-neoplásicos. Geralmente, caracterizada por uma queda acentuada da hemoglobina, alta taxa de falência de órgãos, e uma mortalidade de pelo menos 30%. Nas crianças o quadro clínico costuma ser mais severo e agudo

em comparação aos adultos. Ceftriaxona é uma cefalosporina de 3ª geração e a 2ª medicação mais associada com AHIID. Na AHIID há dois tipos de anticorpos (Ac): independentes ou dependentes da droga. Neste caso é um Ac dependente e a hemólise ocorre pelo mecanismo do complexo imune. A droga e o Ac (IgG ou IgM) formam complexos imunes que são adsorvidos pela hemácia e ativam o sistema complemento, promovendo hemólise intravascular e lesão renal aguda. É relevante o monitoramento do TAD, que costuma ser positivo para complemento em 100% dos casos e para IgG em 47% dos casos. **Conclusão:** Nosso caso demonstrou uma anemia hemolítica imune grave induzida por ceftriaxona, uma situação rara, mas potencialmente fatal com um antibiótico amplamente utilizado na prática clínica. Em casos de hemólise de etiologia desconhecida é importante aventar a possibilidade de ser AHIID e as medicações do paciente devem ser checadas de forma cuidadosa. Se alguma droga for suspeita, deve ser suspensa imediatamente para evitar complicações graves e potencialmente fatais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.038>

RARA ASSOCIAÇÃO DE ANEMIA HEMOLÍTICA MICROANGIOPÁTICA E ADENOCARCINOMA GÁSTRICO AVANÇADO

TCO Gigeek, BB Arnold, ARV Prudêncio,
RB Cardoso, F Mazotti

Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA),
Marília, SP, Brasil

Introdução: As síndromes de microangiopatia trombótica incluem causas primárias e secundárias: infecção sistêmica, hipertensão grave, síndrome HELLP e malignidades. A anemia hemolítica microangiopática associada ao câncer (CA-MAHA) é uma complicação rara e de alta letalidade caracterizada por anemia hemolítica não imune e trombocitopenia. Raramente diagnostica-se doenças malignas a partir de um quadro de anemia hemolítica, apesar de o câncer estar muito associado a distúrbios hematológicos. Descrevemos um caso de anemia hemolítica microangiopática associada a adenocarcinoma gástrico em células de sinete metastático. **Relato de caso:** Homem, 47 anos, admitido no Hospital das Clínicas de Marília por tromboembolismo pulmonar (TEP), a princípio associado à recente infecção por COVID-19. Antecedentes: previamente hígido; negava medicações contínuas; referia lombalgia crônica, com uso excessivo de anti-inflamatórios; episódio de dispepsia em 2021, automedicado com melhora. Iniciada enoxaparina, evoluindo com equimoses espontâneas e trombocitopenia. Foi suspensa a medicação sem melhora, seguindo com trombocitopenia progressiva e anemia hemolítica microangiopática (HB 6,5; HT 20; esquizócitos em lâmina; plaquetas 31000; DHL 1002; reticulócitos 17,10% e coombs direto negativo). Questionado púrpura trombocitopênica trombótica (PLASMIC score 5), prescrita imunoglobulina e pulsoterapia com metilprednisolona, enquanto aguardava-se possibilidade de plasmaférese, porém foi refratário ao tratamento, sendo ainda tentado rituximabe. Ao longo da internação, teve piora da dor lombar, com necessidade de doses

crescentes de morfina. Ressonância magnética detectou alteração de sinal da medular óssea em toda extensão de coluna cervical a sacral e bacia, sugerindo desordem mieloproliferativa/processo neoplásico. Mielograma afastava neoplasias hematológicas. Durante pulsoterapia, apresentou hemorragia digestiva alta e em endoscopia digestiva viu-se lesão de corpo gástrico semelhante à linite plástica. Biópsia revelou adenocarcinoma de células de sinete, sendo esta a causa da anemia hemolítica microangiopática. Iniciado quimioterapia, porém evoluiu com rápida deterioração clínica e óbito. **Discussão:** CA-MAHA é uma rara complicação mais associada a tumores em estágio avançado, atribuindo alta morbimortalidade. Relatos casos em neoplasia de mama, próstata, pulmão e estômago, sendo este o sítio mais relacionado. A fisiopatologia permanece incerta, com hipótese do desencadeamento da cascata de coagulação pela mucina liberada pelos tumores e possível associação de mecanismos imunológicos. Em pacientes com câncer metastático, costuma-se observar anemia, trombocitopenia e níveis séricos elevados de lactato e DHL. A investigação diferencial inclui teste de coombs negativo e hemácias fragmentadas no esfregaço de sangue periférico. O diagnóstico da malignidade subjacente é importante e quase sempre feito tardiamente e, mesmo com a quimioterapia, o prognóstico é reservado. Sabe-se que a CA-MAHA é distinta da PTT, SHU e CVD e, apesar de apresentações clínicas semelhantes, os tratamentos para PTT não são eficazes para essa entidade. **Conclusão:** O caso demonstra que, diante de uma anemia hemolítica microangiopática, sobretudo se refratária aos tratamentos e excluídas as causas mais prováveis, deve-se ter uma alta suspeição para tumor sólido, mesmo em pacientes jovens e com clínica pouco expressiva, visto a alta mortalidade associada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.039>

A ASSOCIAÇÃO DE MUTAÇÕES HETEROZIGÓTICAS DE β -TALASSEMIA E β -ESPECTRINA PODE RESULTAR EM UM FENÓTIPO DE ANEMIA GRAVE

DM Albuquerque, FF Costa, GAP Machado,
IM Toni, PM Campos, KY Fertrin

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brasil

Introdução: A associação de mutações em genes relacionados às anemias hemolíticas hereditárias (AH) pode afetar o fenótipo da doença. Compreender sua base genética é crucial para evitar erros diagnósticos e para o manejo clínico adequado. As β -talassemias (BT) são caracterizadas por uma redução da produção de β -globina causada principalmente por mutações de ponto no gene *HBB* ou em regiões próximas. O desequilíbrio entre a produção das globinas α e β resulta em eritropoiese ineficaz e hemólise. A esferocitose hereditária (EH) é caracterizada por anormalidades nas proteínas da membrana eritrocitária, com esferócitos osmoticamente frágeis, graus variados de hemólise e anemia. A EH relacionada à deficiência de espectrina é clinicamente heterogênea, variando de hemólise bem compensada a anemia grave. Aqui