

estudada, sendo mais prevalente nos homens (18%), em pessoas com baixa escolaridade (43%) e em pardos (57%). A anemia mais encontrada na população foi a anemia normocítica normocrômica (64%). A pesquisa de hemoglobina indicou a prevalência do traço falciforme (HbAS) em 9% da população estudada, sendo 2 homens (5% do total de homens) e 7 mulheres (11% do total de mulheres). Todos os portadores de HbAS se autodeclararam pardos. Não foram observadas outras hemoglobinas variantes ou hemoglobinopatias na população estudada. **Discussão:** A maioria da população desse estudo é composta por mulheres, pescadores e marisqueiras, que recebem menos de um salário-mínimo, pessoas pardas ou pretas e que possuem baixo nível de escolaridade. Foi observado que algumas famílias estão submetidas a condições de vulnerabilidade social, consequência dos baixos rendimentos mensais advindos da pesca. Quanto à escolaridade, os níveis de hemoglobina podem apresentar diminuição linear com a redução do status socioeconômico, aumentando a prevalência de anemia nesses indivíduos. A prevalência da anemia normocítica e normocrômica na população estudada é sugestiva de anemia por doença crônica. Entretanto, foi observada mais frequentemente em homens, especialmente nos mais velhos, e pode estar também relacionada à redução da testosterona, fator que pode causar a diminuição dos níveis de hemoglobina no organismo. A prevalência de traço falciforme está próxima a valores anteriormente analisados para a região Nordeste do Brasil e um dos fatores relacionados a isso é a forte ascendência africana nessa população. **Conclusão:** Este trabalho reitera a importância da implantação de políticas públicas que visem à garantia do acesso dessas famílias, muitas das quais em situação de vulnerabilidade, a programas assistenciais para tratar e prevenir as anemias. Além disso, é essencial dedicar atenção, na identificação das alterações da hemoglobina e realização do aconselhamento genético no adulto, visto que, os nascidos antes da implantação do Programa Nacional de Triagem Neonatal para hemoglobinopatias, em 2001, não foram triados para as hemoglobinopatias.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.057>

DOENÇA DA AGLUTININA FRIA PRIMÁRIA: UM DISTÚRBO MONOCLONAL

AA Hofmann, ET Calvache, CE Wiggers,
F Dortzbacher, V Predebon, VR Siqueira,
XPH Condori, CK Weber, CS Weber, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Objetivo: Descrever o caso de paciente com doença da aglutinina fria e distúrbio linfoproliferativo primário, com excelente evolução após terapia de suporte. **Caso clínico:** Paciente sexo feminino, 70 anos, encaminhada para investigação de anemia, referia intolerância ao frio e apresentava acrocianose na avaliação. Exames iniciais: Hb:10 g/dL (eritrócitos e demais índices hematimétricos prejudicados por aglutinação), reticulocitose, bilirrubina indireta: 2,2 mg/dL, Coombs direto positivo ++++ IgG + C3d +++, pesquisa de anticorpos irregulares com painel polirreativo, sugerindo presença de anticorpo IgM,

as reações se mantiveram até 37°C. Devido suspeita de anemia hemolítica auto imune a investigação foi complementada com dosagem de crioaglutinina: 1/32.768, IGM: 1365 e eletroforese de proteína com pico monoclonal de 1,29 g/dL IgM Kappa. Realizada exclusão de causas subjacentes como neoplasias, infecções, doenças reumatológicas e autoimunes. Na imunofenotipagem de medula óssea, realizada para identificação de distúrbio linfoproliferativo, confirmou a presença de 8,3% de células linfoides B maduras monoclonais, confirmando diagnóstico de Doença da aglutinina fria (DAC) primária. Visto a estabilidade clínica e laboratorial da paciente, além da melhora dos sintomas com as medidas para evitar o frio, foi optado por tratamento de suporte. **Discussão:** A DAC primária é uma forma rara de anemia hemolítica autoimune (AHA), caracterizada por um distúrbio linfoproliferativo clonal indolente de células B, que produzem um autoanticorpo monoclonal denominada aglutinina fria, mais frequentemente da classe das imunoglobulinas (IgM kappa). Após a ligação ao seu antígeno, a IgM inicia uma destruição de eritrócitos pela via clássica do complemento e hemólise extravascular no fígado. Os autoanticorpos são denominados aglutininas frias devido à sua capacidade de aglutinar eritrócitos a uma temperatura de 3°C a 4°C, podendo apresentar atividade a 28°C a 30°C, e até a 37°C. Isso os torna patogênicos, uma vez que tais temperaturas ocorrem em partes acrais do corpo. Em 2022, a DAC foi reconhecida como uma neoplasia linfóide distinta no grupo de gamopatias monoclonais na classificação da OMS, com características imuno-histoquímicas e genéticas diferentes do linfoma linfoplasmocítico e semelhantes ao Linfoma de zona marginal, porém sem evidência de doença extramedular. Pacientes com anemia leve e sintomas circulatórios toleráveis devem ser acompanhados sem tratamento, medidas não farmacológicas como evitar exposição ao frio são recomendadas para todos os pacientes. Não existe um ponto de corte para o início da terapia, mas a maior parte da literatura recomenda tratamento para pacientes com sintomas de anemia, níveis de hemoglobina abaixo de 10 g/dL ou sintomas circulatórios incapacitantes. As terapias mais eficazes até então tinham como alvo o clone de células B patogênicas. O rituximab é um anti cd20 usado isoladamente ou em associação com outros quimioterápicos. Atualmente novas terapias direcionadas ao complemento estão sendo rapidamente desenvolvidas, o Sutimlimab é um anticorpo monoclonal dirigido contra o componente C1 do complemento que demonstra melhora da anemia e na redução dos sintomas. **Conclusão:** A DAC é uma AHA rara considerada atualmente como uma gamopatia monoclonal, necessitando de alta suspeição diagnóstica e manejo adequado para evitar complicações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.058>

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE POR ANTICORPOS FRIOS SECUNDÁRIA A INFECÇÃO POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE

NR Ziolla, TCFD Santos, NF Beccari

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil