

significativa entre os grupos estudados. Recentemente, nosso grupo demonstrou que pacientes com DF apresentaram aumento significativo no número de VEs derivadas de plaquetas (CD41+) quando comparado a indivíduos controle. Entre os pacientes com DF que sofreram AVC ao longo da vida, foi observado um aumento significativo no número de VEs de plaqueta ativadas (CD41/CD62+P) quando comparado aos pacientes sem histórico de AVC ($p = 0,048$). As VEs são reconhecidas como possíveis bioefetores envolvidos em CVOs, contribuindo para um estado de hipercoagulabilidade, inflamação crônica e dano endotelial. Nossos achados sugerem uma associação do uso de CRIZ com níveis diminuídos de VEs, principalmente das derivadas de plaquetas. Especulamos que o crizanlizumabe possa diminuir a liberação de VEs pela redução da ativação plaquetária ou pela inibição da produção dessas estruturas por plaquetas já ativadas. Tomados em conjunto, nossos resultados sugerem que o tratamento com crizanlizumabe pode ser capaz de modular os níveis de VEs no plasma de pacientes com DF e fornecem, pela primeira vez, dados que suportam a ideia das vesículas extracelulares poderem ser biomarcadores para monitoramento da resposta clínica a esta terapia. Estudos futuros sobre a expressão de P-selectina nas VEs e como o crizanlizumabe interage com as VEs e plaquetas serão necessários para a melhor utilização dessa terapia e desenvolvimento de novos fármacos que atuem nesse aspecto da DF.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.072>

INFARTO AGUDO DO MIOCÁRDIO NÃO ATEROSCLERÓTICO EM PACIENTE COM HEMOGLOBINOPATIA SC

GG Lima, FMRA Moreira, AO Lauer, KT Maio,
ACA Cardoso, LMS Otsuka, GHH Fonseca,
FM Nogueira, VG Rocha, SFM Gualandro

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP,
Brasil

Introdução: A doença falciforme é um distúrbio hereditário marcado por complicações decorrente da polimerização da hemoglobina, levando a hemólise e vaso-oclusão. Ao contrário da população geral, observou-se que o infarto agudo do miocárdio nestes pacientes era decorrente de trombose não associada à doença aterosclerótica epicárdica. **Relato de caso:** Homem de 47 anos, admitido no serviço de pronto atendimento com dor torácica em compressão, sem dispneia ou náusea, de evolução há 2 dias. O paciente estava em seguimento no Ambulatório de Hemoglobinopatias do Serviço de Hematologia do HCFMUSP devido a Hemoglobinopatia SC, em programa de sangria terapêutica por crises vaso-oclusivas de repetição. A avaliação laboratorial inicial evidenciou hemoglobina de 10,3g/dl e troponina T ultrasensível de 3ng/ml. O eletrocardiograma apresentava supra desnivelamento do segmento ST em D2, D3 e aVF, além de onda Q em D2, achados compatíveis com infarto agudo de miocárdio evoluído. O paciente recebeu ácido acetil salicílico e enoxaparina e foi encaminhado à cineangiocoronariografia que mostrou trombo em coronária direita, sem evidência de outras lesões

obstrutivas. O trombo foi aspirado e enviado para análise histopatológica, que mostrou trombo multicelular. Visando evitar progressão do processo de vaso-oclusão, o paciente foi submetido a eritrocitaférese. Eletroforese após procedimento veio com HbS: 22% e HbC 14%. Em investigação complementar, a ressonância miocárdica mostrou infarto transmural nos segmentos inferosseptal basal e inferior médio basal, associados a focos de obstrução microvascular. A Angiotomografia de coronárias não mostrou lesões. O escore de cálcio total veio zero. **Discussão:** O infarto agudo do miocárdio é uma complicação rara das doenças falciformes. Em uma revisão sistemática de 2008, Pannu e colaboradores levantou 14 casos descritos na literatura em 11 artigos. Entre os pacientes com hemoglobinopatia SC essa complicação é ainda mais rara, com apenas seis casos de infarto agudo do miocárdio descritos nessa população [Wang, 2004, Robard, 2015; Khaliq, 2010], sendo nosso relato o quarto com diagnóstico firmado antemortem. Ao contrário do que é observado na população geral, o infarto no paciente com doença falciforme não é associado à presença de placa de ateroma. Nessa população a obstrução costuma ser causada por um trombo multicelular, sem demonstração de lesão vascular prévia. Apesar da falta de estudos que comprovem a eficácia dessa prática, a associação de transfusão de concentrado de hemácias ou eritrocitaférese ao tratamento convencional do infarto é comum em todos os relatos publicados nos últimos trinta anos [Pannu, 2008]. **Conclusão:** O caso exposto vem despertar o reconhecimento do infarto agudo do miocárdio associado à Doença Falciforme. Atualmente a escassez de dados nessa área nos encoraja a descrever e avaliar apropriadamente o seguimento desses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.073>

HEMOGLOBINOPATIAS ESTRUTURAIS PREVALENTES EM GESTANTES ASSISTIDAS POR UM PROGRAMA DE TRIAGEM PRÉ-NATAL NAS REGIÕES SUL E SUDOESTE DA BAHIA

DP Nunes^a, JPM Neto^b, RS Leal^a

^a Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador,
BA, Brasil

^b Universidade Federal do Amazonas (UFAM),
Manaus, AM, Brasil

Objetivo: Investigar a prevalência de hemoglobinopatias estruturais em gestantes das Regiões Sul e Sudoeste do estado da Bahia, Brasil. **Materiais e métodos:** A determinação dos genótipos de hemoglobinas foi realizada pela técnica de Cromatografia Líquida de Alta Eficiência (HPLC). Um total de 73.611 gestantes foram triadas durante os anos de 2018 e 2019 pelo programa de Triagem Pré-natal da Rede Cegonha do Ministério da Saúde através do LABIMUNO (Laboratório de Imunologia e Biologia Celular, do Instituto de Ciências da Saúde (ICS), da Universidade Federal da Bahia (UFBA). Este programa utiliza a metodologia, de coletas de amostras de sangue de gestantes através de papel filtro para diagnosticar doenças genéticas e/ou infectocontagiosas que possam comprometer a saúde materno-infantil no período pré-natal. **Resultados:**

Desta forma, visando identificar os dados estatísticos relacionados a prevalência de hemoglobinopatias estruturais nas regiões Sul e Sudoeste da Bahia, foi realizada uma coleta de dados secundários na referida instituição, onde 4.909 (6,67%) das gestantes eram portadoras de alguma hemoglobinopatia, sendo 2.540 (6,68%) pacientes do ano de 2018 e 2.369 (6,66%) do ano de 2019. Vale evidenciar, que 8 gestantes foram identificadas como portadoras de Anemia Falciforme e 3.089 do Traço Falcêmico. Vale destacar, que foi encontrada uma alta frequência para o Traço Falciforme, no entanto, outras hemoglobinopatias que podem desencadear problemas clínicos importantes, especialmente no período gestacional, foram identificadas como; HbAC (2,24%), HbCC (0,019%), HbSC (0,045%), HbAD (0,026%), HbAF (0,11%), HbSF (0,0025%), e HbAE (0,016%). **Discussão:** De acordo com as diretrizes do Projeto Rede Cegonha, todas as gestantes devem realizar a primeira coleta no primeiro trimestre da gestação e uma segunda coleta no segundo trimestre da gestação (para testagem de HIV, sífilis e citomegalovírus). Contudo neste estudo só foram utilizados dados das gestantes que realizaram a primeira coleta, já que a detecção de hemoglobinopatias é testada no LABIMUNO nesta fase, podendo variar o trimestre de gravidez, uma vez que ao chegar à Unidade de Saúde a grávida vai passar pela primeira coleta independente do estágio gestacional. A elevada frequência de hemoglobinopatias encontrada neste estudo é de grande importância e aponta para a necessidade de um diagnóstico anterior ao período gestacional, porém, muitas grávidas postergam os exames e consultas pré-natais do primeiro trimestre gestacional, como foi observado ao longo desta pesquisa no grupo estudado. **Conclusão:** A partir dos resultados obtidos no presente estudo, podemos concluir, que o grupo em estudo, possuía 6,67% de gestantes portadoras de hemoglobinopatias estruturais. Esse grupo é representado em sua grande maioria por gestantes portadoras de anemia falciforme ou traço falcêmico. Vale destacar, que o perfil hemoglobínico das gestantes do estudo revelou a presença de hemoglobinopatias de grande importância, como a HbSC, HbSS e HbCC. Sendo assim, este estudo indica evidências da acessibilidade para o diagnóstico de baixo custo e de rápida detecção para portadores de hemoglobinopatias estruturais, e tem grande importância, devendo nortear a definição de políticas públicas relacionadas a programas educacionais e assistenciais para o acompanhamento materno-infantil na população estudada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.074>

DOENÇA HEMOLÍTICA POR AGLUTININA A FRIO: UM RELATO DE CASO

NCR Cunha, LS Oliveira, CGQ Ferreira,
LB Lanza, FA Silva, ACON Luz, RL Pacca,
LV Cota, SS Fernandes, FLS Santos

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP),
Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP,
Brasil

Introdução: A Anemia Hemolítica Auto-imune (AHAI) a frio é mediada por autoanticorpos que reagem entre 0-4°C e é

subclassificada em doença da aglutinina a frio (do inglês cold agglutinin disease- CAD), síndrome da aglutinina a frio e hemoglobinúria paroxística a frio. A CAD é definida por hemólise mediada por anticorpo com Teste Direto da Antiglobulina (TAD) fortemente positivo para C3d e títulos de aglutinina de 64 ou mais a 4°C. Por definição, os pacientes com CAD não podem apresentar evidência clínica ou radiológica de malignidade. **Objetivo:** Relatar um caso de CAD em manejo conservador, ocorrido no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto. **Caso clínico:** Paciente do sexo masculino, 61 anos, procurou assistência médica com relato de acrocianose e colúria quando manipulava gelo. Não apresentava sinais e sintomas de anemia, perda ponderal, linfonodomegalia, febre ou hepatoesplenomegalia. Aos exames laboratoriais apresentava hemólise compensada, macrocitose, autoaglutinação na lâmina de sangue periférico, teste direto da antiglobulina (TAD) positivo para C3d (3+) e IgM (fraco) e autoanticorpo com especificidade anti-I com título 512 a 4°C com amplitude térmica a 28°. A investigação para doença linfoproliferativa resultou negativa e avaliação de população clonal no sangue periférico e medula resultaram negativas. Excluindo-se então malignidade, o diagnóstico ficou definido como CAD. Desde o diagnóstico, o paciente segue em conduta conservadora, com hemólise controlada, nunca precisou de transfusão, mantendo bom controle com fenômenos vasculares evitando exposição ao frio. Oito meses após o diagnóstico da CAD foi diagnosticado com adenocarcinoma de próstata. Realizou radioterapia e supressão hormonal, mas não houve mudança nos exames de hemólise após finalizado o tratamento, o que favorece não haver correlação com o diagnóstico hematológico. **Discussão:** A CAD representa 15 a 30% das AHAI e tem uma incidência estimada de 0.5 a 1.9 casos por milhão de habitantes por ano. Atualmente sabe-se que a CAD é uma doença linfoproliferativa clonal da medula óssea caracterizada por achados morfológicos, imunohistoquímicos, de citometria de fluxo e de genética molecular. A hemólise é mediada por complemento e é predominantemente extravascular, porém nos períodos de descompensação evolui também com padrão intravascular. A maioria dos pacientes vão se apresentar com anemia moderada e com sintomas induzidos pelo frio como a acrocianose ou o Fenômeno de Raynaud. O tratamento daqueles pacientes com hemólise compensada, assintomáticos ou oligossintomáticos, que representam 12% dos casos de CAD, consiste em conduta expectante e medidas comportamentais como prevenir a exposição ao frio. Quando é necessário o tratamento medicamentoso, o Rituximabe parece ter as melhores taxas de resposta enquanto os corticoides não são eficazes. **Conclusão:** A CAD é uma condição cujo diagnóstico e tratamento são desafiadores. A diferenciação daqueles com infecções ou doenças linfoproliferativas é essencial para o diagnóstico e manejo. Apesar da patogênese já estar bem definida como uma desordem clonal, não é necessário para o diagnóstico a demonstração da clonalidade mas é obrigatório excluir doença linfoproliferativa. O manejo nos casos oligossintomático se faz de forma expectante e com medidas comportamentais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.075>