

LEUKAPHERESIS AS A TEMPORIZING MEASURE IN LEUKOSTASIS DUE TO ACUTE MYELOID LEUKEMIA

ACP Silva ^{a,b}, JOR Cassiano ^{a,b}, MM Garcia ^{a,b},
RDA Conserva ^{a,b}, SLBG Oliveira ^{a,b}, P Vicari ^a,
VM Sthel ^a, VLP Figueiredo ^a, A Szulman ^b,
FL Lino ^b

^a Serviço de Hematologia do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE-IAMSPE), São Paulo, SP, Brazil

^b Serviço de Hemoterapia do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo (HSPE-IAMSPE), São Paulo, SP, Brazil

Introduction: Leukapheresis is a procedure based on mechanical separation of leukocytes and it has been used in many hematological disorders such as Acute Myeloid Leukemia (AML). Concerning survival and the prevention of complications, it has shown heterogeneous results in multiple studies. **Objective:** To present two cases in which leukapheresis was performed and yielded good results in terms of WBC reduction and preventing leukostasis complications. **Results:** Case 1 – Man, 76 years old, presented with dyspnea, thoracic pain and decline of overall state, Complete Blood Count (CBC) showed: Hemoglobin (Hb) 7.7 g/dL, White Blood Count (WBC) 235,130 mm³ (94% blasts), platelets 28,000 mm³. Physical exam with signs of retinal leukostasis and hemorrhage. Blasts morphology was suggestive of AML and leukapheresis was performed. The procedure lasted 6 hours without any unforeseen consequences. Hydroxyurea (HU) was also initiated. WBC reduced to 57,610 mm³. Chemotherapy started 2-days after and there was complete symptomatic recovery. Case 2 – Woman, 80-years old, presented with asthenia, weakness, headache, visual blurring, dyspnea and cutaneous and mucosal bleeding, CBC showed Hb 5.8 g/dL, WBC 181,400 mm³ (90% blasts), platelets 140,000 mm³. Physical exam also showed signs of retinal hemorrhage and leukostasis. Blasts morphology suggested myelomonocytic AML. Leukapheresis was performed and WBC reduced to 75,310 mm³, in concomitance HU was initiated. Chemotherapy started 3-days after and the patient was discharged, but 3-months after she presented acute cognitive disorientation and WBC was 290,000 mm³. Another leukapheresis session was performed but the patient progressed to death on the same day. **Discussion:** Leukostasis is a medical emergency, commonly observed in AML patients, and is associated with increased morbidity and mortality due to tissue hypoxia, tumor lysis syndrome and intracranial hemorrhage, the 1-week mortality can be as high as 40%. Rapid cytoreduction is indicated for symptomatic leukostasis patients as the ones described here. HU or other cytoreductive agents are useful temporizing measures. Although the benefits of leukapheresis versus cytoreductive agents alone remains poorly defined, therapeutic apheresis for AML remains as a recommendation grade 2B by the American Society for Apheresis, there so weak recommendation with moderate quality evidence. The role of leukapheresis as an adjunct therapy is controversial, therefore it is typically reserved for patients with leukostasis who must have induction chemotherapy postponed. It is known that

therapeutic apheresis improves tissue perfusion with evidence of rapid reversal pulmonary and central nervous system manifestations, with some theoretical and practical limitations, but it can reduce the rate of early death, although there is no impact on later mortality or long term survival. The WBC can be reduced by 30% to 60% in one single session; these results were seen in both reported cases. **Conclusion:** Therapeutic apheresis is effective in reducing the peripheral blood leukocytes and in preventing leukostasis complications, therefore if facilities are available, it is a temporizing measure for rapid cytoreduction in symptomatic patients, as described through the reported cases.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1116>

ERITROCITAFÉRESE TERAPÊUTICA NA COLESTASE INTRAHEPÁTICA AGUDA EM PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME: RELATO DE DOIS CASOS

JG Rodrigues ^a, IT Melo ^b, SA Trindade ^b,
JSR Oliveira ^b, MSS Almeida ^{a,b}

^a Faculdade de Medicina Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

A Colestase Intrahepática Aguda (CIHA) é uma complicação hepática da anemia falciforme, podendo evoluir para disfunção renal e hepática. Classifica-se em leve até grave, com mortalidade de 4% e 64%, respectivamente. A eritrocitaférese é uma modalidade terapêutica utilizada nas complicações falciformes, possuindo maior segurança que a transfusão de troca manual devido a isovolemia no procedimento e resultados mais precisos de hematócrito e Hemoglobina S (HbS). **Objetivos:** Relato de dois casos de CIHA com anemia falciforme e o resultado da terapia com eritrocitaférese. **Métodos:** Trata-se de estudo descritivo, retrospectivo com levantamento dos dados de prontuário eletrônico, após consentimento dos pacientes. **Resultados:** Caso 1 –: Masculino, 26 anos, com anemia falciforme e dor abdominal há 3 dias, refratária à analgesia, piora da icterícia, colúria e vômitos. Apresentava-se febril, descorado 2+, icterício 3+, com dor abdominal difusa e fígado palpável a 3cm. Houve queda da Hb basal para 5,9 g/dL, leucocitose (18.000 mm³), AST 101 U/L, ALT 44 U/L, FA 206 U/L, GGT 260 U/L, hiperbilirrubinemia com BD 29 mg/dL, PCR: 370 mg/L e DHL 839 U/L. Realizado antibioticoterapia e suporte transfusional na urgência. US abdome com hepatomegalia, sem dilatação ou obstrução das vias biliares. Evoluiu com piora progressiva e indicado eritrocitaférese urgente. HbS basal 86%, com queda para 7,2% após o procedimento. Apresentou queda da BD para 5,4 mg/dL após 5 dias e 2,2 mg/dL, em 15 dias. Caso 2 – Paciente masculino, 33 anos, com anemia falciforme e dor generalizada associada a piora da icterícia e colúria. Evoluiu com rápida piora da hiperbilirrubinemia às custas de BD associado a dispneia. Apresentava-se descorado 2+, icterício 4+ com abdome pouco doloroso à palpação. À admissão, Hb 5,9 g/dL, leucocitose (20.909 mm³), AST 484 U/L, ALT 238 U/L, FA 316 U/L, GGT 187 U/L, hiperbilirrubinemia com BD: 47,63 mg/dL e

DHL 1418 U/L. Evolui com piora da clínica e disfunção renal, sendo encaminhado para UTI. Indicado eritrocitoaférese terapêutica na urgência após estabilização clínica. Houve melhora progressiva com controle da dor e redução da BD para 16,2 mg/dL em 5 dias e 8,6 mg/dL em 13 dias. **Discussão:** Nas revisões de literatura, os grupos com disfunção hepática grave com bilirrubina total média em torno de 76,8 mg/dL, alterações neurológicas e coagulopatia, se beneficiaram da transfusão de troca com recuperação na maioria dos pacientes, ao contrário dos pacientes não submetidos. Com a realização da eritrocitaférese, evidenciamos a rápida recuperação clínica e laboratorial nos dois casos relatados, conforme descrito na literatura. **Conclusões:** A CIHA é uma síndrome hepática aguda com alta mortalidade se não tratada adequadamente. A identificação e tratamento precoce desta complicação evitaria desfechos desfavoráveis. Portanto, o conhecimento desta patologia deve ser valorizado pelos médicos emergencistas e hematologistas. O procedimento de eritrocitaférese automatizada é uma importante ferramenta terapêutica para o tratamento de CIHA, aliada a correção da coagulopatia com transfusão de plasma fresco congelado e medidas de suporte.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1117>

ANTÍGENOS DAS CÉLULAS DO SANGUE

SUSPEITA DE DHPN POR ANTI-DIEGOA – RELATO DE CASO

MIT Bohatzuk, IC Verdasca, JG Bohatzuk

Hemocentro Regional de Guarapuava, Guarapuava,
PR, Brasil

Introdução: O sistema Diego, desde sua descoberta em 1953, tem sido associado a aloimunizações por via transfusional e gravidez. A evolução em torno do antígeno D é notável com a existência de uma vacina específica, porém a aloimunização por antígenos deste e de outros sistemas de grupo sanguíneo permanece uma lacuna a ser preenchida. Por sua imunogenicidade, o antígeno D, mesmo quando não envolvido diretamente numa aloimunização, acaba por contribuir indiretamente nos achados laboratoriais de outros antígenos e anticorpos presentes nas hemácias humanas. **Relato de caso:** A Secretaria de Saúde de Prudentópolis-PR encaminhou ao Hemocentro Regional de Guarapuava-PR uma amostra de sangue de uma paciente daquele município paranaense para confirmação de tipagem ABO/Rh e identificação de anticorpos em razão da mesma ter apresentado teste de Coombs Indireto Positivo e, a partir do resultado, optar pela aplicação ou não de imunoglobulina anti-D (Mathergan/Rhogam ou equivalente). Os exames com a amostra da mãe utilizando técnicas em gel demonstraram: tipagem ABO/Rh B negativo, fenotipagem estendida C(-)c(+)E(-)e(+)K(-)Kp(a-)Kp(b+)Jk(a+)Jk(b-)P1(+)Le(a-)Le(b+)Lu(a-)Lu(b+)M(+)-N(-)S(+)-Fy(a)+Fy(b+)Di(a-), pesquisa de anticorpos irregulares positiva e a identificação de anticorpos detectou a presença de anti-Di(a) e não de anti-D, como se esperava. Para excluir-se a possibilidade de DHPN causada por este anticorpo, foram coletadas amostras de

sangue do marido da paciente e do seu primeiro filho e, por meio de fenotipagem, verificou-se a ausência do antígeno Di(a) em ambas. Para identificar-se a origem da aloimunização, pesquisou-se o histórico de transfusões da paciente no sistema SHTWEB, o qual retornou duas transfusões de concentrados de hemácia no ano de 2018, uma das quais Di(a)- e outra não fenotipada para o antígeno. O doador da bolsa não fenotipada foi convocado e a fenotipagem de suas hemácias demonstraram a presença dos antígenos Di(a). **Conclusão:** A ausência de antígenos Di(a) nas hemácias da paciente, do marido e do filho demonstraram que a aloimunização da mãe aconteceu por meio de uma transfusão de hemácias Di(a)+ e não por transmissão vertical. A presença de anticorpos contra o sistema Diego demonstrou a importância da realização do Teste de Coombs Indireto nas gestantes para a proteção das mesmas e dos seus bebês não somente ao antígeno D mas também aos antígenos de outros sistemas de grupo sanguíneo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1118>

PREVALÊNCIA DO ANTÍGENO K (KEL1) NOS DOADORES DE SANGUE DO HOSPITAL SANTA MARCELINA

SR Folco, SC Sales, ECF Alves, JSR Oliveira,
ST Alves

Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Quantificar a prevalência do antígeno K (KEL1) que pertence ao sistema de grupo sanguíneo Kell (ISBT número 006; Símbolo KEL) em doadores de sangue do Banco de Sangue do Hospital Santa Marcelina. **Materiais e métodos:** Realizado um estudo retrospectivo através da análise de dados disponível no Sistema Informatizado do Banco de Sangue (SBS), tendo sido considerados nessa pesquisa doadores do período de janeiro 2018 a dezembro 2022. **Resultados:** Dentre 37.650 doadores de sangue com fenotipagem para o antígeno KEL1, encontramos 35.860 doadores negativos e 1790 doadores positivos, correspondendo a 4,8% de prevalência da positividade do antígeno K em nosso público. **Discussão:** O sistema Kell foi o primeiro grupo sanguíneo descoberto após a introdução do teste da antiglobulina indireta, em 1946 e é o 3º sistema em termos de importância transfusional, após os Sistema ABO e Rh. Recebeu o nome de “Kell” por ter sido identificado na Sra. Kelleher, paciente com anticorpos anti-K e filho recém-nascido apresentando Doença Hemolítica Perinatal (DHPN). Seus antígenos são expressos na glicoproteína transmembrana N-glicosilada Kell, produto do gene KEL localizado no cromossomo 7 (7q33), seus alelos são herdados de forma codominante, existem 37 antígenos classificados nesse sistema até 2022 pelo ISBT, sendo de maior relevância transfusional, os antitéticos K: K1 (Kell) e k: K2 (Cellano). A glicoproteína Kell é uma enzima conversora da endotelina, que cliva a endotelina-3 para produzir uma forma ativa que é um potente vasoconstritor e é possível que atue na regulação do tônus vascular. Sua expressão ocorre principalmente na linhagem eritróide, testículos e em menor expressão no cérebro, tecidos linfóides e coração, os antígenos podem ser detectados nas