

vírus SARS-CoV-2. A maioria dos casos de AHAI é atribuída à vacinação de mRNA, e em menor escala, as de vetor viral inativado. Ademais, a comunidade médica deve manter-se atenta à suspeita desse tipo de anemia após a vacinação independente da dose. A vigilância e a pesquisa são essenciais para entender melhor os mecanismos subjacentes e gerenciar esses eventos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.077>

PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA E A RELEVÂNCIA DO DIAGNÓSTICO PRECOCE - RELATO DE CASO

GA Silva, MHG Souza, LM Diamante, RM Loda

Hospital Municipal Dr. Cármino Caricchio, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A púrpura trombocitopênica trombótica (PTT) é um subtipo de microangiopatia trombótica, caracterizada por trombocitopenia e hemólise. Define-se pela deficiência grave da enzima ADAMTS13[clivadora do fator de Von Willebrand (fVW)]. Inicialmente se manifesta de forma inespecífica; com fadiga, dispneia, petéquias, náuseas, dificultando o diagnóstico e o tratamento precoce num cenário de alta mortalidade. **Objetivo:** Relatar o caso de púrpura trombocitopênica trombótica, evidenciando a necessidade da dosagem da atividade do ADAMTS13 para ajuda no desfecho clínico. **Método:** Coleta de informações através de revisão bibliográfica, revisão retrospectiva de prontuário e anamnese de um caso clínico, com história diagnóstica de PTT, aos cuidados da especialidade de hematologia. **Relato de caso:** L.D.S, gênero feminino, 26 anos, previamente hígida, necessitou de internação hospitalar no ano de 2023, com quadro de astenia, febre, epistaxe, dor torácica de moderada intensidade sem irradiação e sonolência. Como antecedentes pessoais, o uso de contraceptivo oral e evento clínico semelhante há 5 anos, durante uma única gestação. À admissão, realizou exames; eletrocardiograma (normal), desenvolvendo hematomas no local dos eletrodos; laboratoriais; plaquetas de 11.000/ μ L (140.000-500.000/ μ L), hemoglobina de 8.9 g/dL (12-16 g/dL) e VHS de 116 mm/1h (mulheres até 10 mm/1h). No 2º dia de internação, foi submetida à transfusão de plaquetas. Na manhã seguinte apresentou déficit focal súbito (afasia, desvio de rima labial para esquerda, paresia em membro superior esquerdo e confusão mental), com tomografia de crânio normal e resolução espontânea do quadro em menos de 24 horas. Diante disso, aventado-se a hipótese diagnóstica de PTT e iniciado tratamento empírico com imunoglobulina e corticoterapia. Após oito dias sob esta terapêutica, paciente realizou a dosagem do ADAMTS13 (em serviço externo) com resultado de atividade de 1.8% (deficiência valor < 10%). Definindo-se, portanto, o diagnóstico de PTT sendo iniciado a plasmaferese (oito sessões), recebendo alta hospitalar após 28 dias, assintomática, com resultado do exame de plaquetas 305000/ μ L. Posteriormente, neste ano de 2024, no retorno ambulatorial, queixava-se de episódios de dor abdominal tipo cólica constante, com piora após as refeições, em região de hipocôndrio direito. Submetida a exame de imagem identificado

colecistopatia calculosa, a qual apresentava forte associação ao quadro hemolítico prévio por sobrecarga do sistema retículo endotelial. Necessitou de nova internação para abordagem cirúrgica por via videolaparoscópica que seguiu sem intercorrências, com alta hospitalar, e níveis adequados de plaquetas, mantendo seguimento hematológico ambulatorial. **Discussão:** A PTT é uma doença rara com sintomas variados, que dificultam o diagnóstico e ajudam a retardar o início da terapêutica. Desta forma, a dosagem da atividade do ADAMTS13 contribui para melhorar a abordagem da doença. Entretanto, é válido ressaltar que a dosagem do ADAMTS13, é um exame não disponibilizado na rede pública (custos, infraestrutura necessária, relevância clínica da patologia), fato que contribui para demora no diagnóstico preciso e aumento do número de mortalidade. **Conclusão:** Devido à dificuldade no acesso ao exame ADAMTS13 para um grande número de pessoas atendidas em hospitais públicos, faz-se necessário um aprofundamento do conhecimento da doença PPT e uma visão focada nos sintomas para um provável tratamento precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.078>

DUO DA AUTOIMUNIDADE; LUPUS ERMATOSO SISTÊMICO PÓS DIAGNÓSTICO DE PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IDIOPÁTICA

GA Silva^a, MHG Souza^a, GG Souza^b, MISL Melo^a, AFF Martins^a, LM Diamante^a, RM Loda^a

^a Hospital Municipal Dr. Cármino Caricchio, São Paulo, SP, Brasil

^b Centro Universitário do Maranhão (CEUMA), São Luís, MA, Brasil

Introdução: A púrpura trombocitopênica idiopática (PTI) é uma doença imunomediada caracterizada pela produção de autoanticorpos contra os antígenos plaquetários. Com clínica variando desde a forma assintomática até sintomas inespecíficos (fadiga, sangramentos), dificultando o diagnóstico. Além disso, é sabido que seus mecanismos patogênicos se sobrepõem aos de doenças autoimunes; como o lúpus eritematoso sistêmico (LES). O LES é uma doença crônica autoimune com envolvimento sistêmico e clínica diversa, abrangendo desde sintomas constitucionais (fadiga, febre, mialgia), acometimento mucocutâneo, renal, neurológico e até hematológico. Sendo que a manifestação hematológica, mais especificamente a trombocitopenia, pode ser a primeira manifestação da doença perdurando por meses ou anos até o aparecimento de outros sinais e sintomas. **Objetivo:** Relatar um caso de púrpura trombocitopênica idiopática, como primeira manifestação clínica do lúpus eritematoso sistêmico, demonstrando a importância do acompanhamento longitudinal. **Método:** Revisão bibliográfica e coleta de informações através da anamnese e análise retrospectiva do prontuário de paciente internada 6 vezes, aos cuidados da hematologia. **Relato de caso:** L.C.B., feminina, 18 anos, com antecedente de

Síndrome dos Ovários Policísticos, procurou serviço de saúde em 2013, devido a mal estar, petéquias no tronco e mucosa labial e equimoses em membros. À admissão notava-se linfonodomegalia cervical e submandibular, sopro sistólico panfocal e plaquetopenia $2.000/\mu\text{L}$ ($140.000\text{--}500.000/\mu\text{L}$). Foram excluídas outras causas de trombocitopenia (reumatológicas; infecciosas, neoplásicas; medicamentosa) e definido o diagnóstico de PTI, realizado corticoterapia recebendo alta hospitalar após estabilização e melhora clínica. Ademais, apresentou outras 5 internações nos anos subsequentes, pelo mesmo quadro. Tendo retornado em 2024 devido a dor e edema nos quatro membros, associado à perda de força muscular, perda ponderal (10 kg), tosse produtiva e sudorese noturna de início há 4 meses. Durante a investigação fora identificado na tomografia de crânio sequela de evento isquêmico recente em hemisfério cerebelar esquerdo e derrame pericárdico no ecocardiograma. Diante disso, fora aventada a hipótese diagnóstica de LES e consolidada após resultados reagentes para anticardiolipina IgG, anti-DNA, anti-SM, anticoagulante lúpico, FAN padrão nuclear homogêneo 1:1280 com nucléolo e placa metafásica cromossômica e complemento total e C3 consumidos, e também com os critérios de EULAR/ACR. Paciente, recebera então alta hospitalar com seguimento ambulatorial com as especialidades (hematologista e reumatologista). **Discussão:** Pacientes com PTI têm maior risco de desenvolver LES, com intervalo de tempo entre os diagnósticos variando entre 8 meses a 4 anos. O tratamento de primeira linha envolve corticoterapia, imunoglobulina e drogas imunossupressoras e de segunda linha, a esplenectomia. Sendo assim, como feito no caso relatado, é importante a pesquisa rotineira de autoanticorpos para LES em pacientes com PTI. **Conclusão:** Diante do exposto, é fundamental, ao diagnóstico de doença autoimune, a suspeita e investigação de outras doenças sobrepostas. Lembrando que pode-se levar anos até o aparecimento, demonstrando assim a importância do acompanhamento longitudinal e constante desses pacientes a fim de garantir tratamento adequado, reduzindo a atividade das doenças e prevenindo recidivas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.079>

ERGOTIONEÍNA: POTENCIAL TERAPÊUTICO EM CAMUNDONGOS TRANSGÊNICOS PARA ANEMIA FALCIFORME

VS Bernardo^a, FF Torres^a, BBV Marques^a, LNS Nunes^b, DC Noronha^c, MCM Silva^c, MAF Corat^c, DGH Silva^{a,b}, E Belini-Júnior^b, L Torres^d

^a Instituto de Biociências, Letras e Ciências Exatas (IBILCE), Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho (UNESP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

^b Universidade Federal de Mato Grosso do Sul (UFMS), Três Lagoas, MS, Brasil

^c Centro Multidisciplinar para Investigação Biológica (CEMIB), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^d Albert Einstein College of Medicine, Bronx, Estados Unidos

Objetivo: Avaliar os efeitos moduladores e antioxidantes da ergotioneína (ERT) sobre vias de sinalização redox em camundongos falcêmicos. **Materiais e métodos:** Camundongos transgênicos para Anemia Falciforme (AF) foram gerados e mantidos na CEMIB/UNICAMP. Avaliou-se 3 grupos de camundongos humanizados: o controle, constituído de animais transgênicos para S+Fetal (SF); animais transgênicos para AF (SS) e transgênicos tratados com ERT (SS+ERT; VO 35 mg/kg), durante 60 dias. Os animais foram eutanasiados por aprofundamento da anestesia (CEUA 5955-1/2022) e a medula óssea foi utilizada para análise de RT-qPCR, em pseudo quintuplicatas, de membros de vias de sinalização centrais da biologia redox (ATF4, NFE2L2, FoxO3, CAT, SOD1, GPx1, PRDX1, TRX, TXNIP), do transportador específico de ERT (SLC22A4); e de um fator de iniciação da tradução eucariótica (EIF2 α). O *fold change* do nível de mRNA foi calculado usando a fórmula $2^{-\Delta\Delta CT}$. Para as análises estatísticas, adotou-se o *General Linear Model*, no formato *one-way* ANOVA, seguido pelo teste *post hoc* de Bonferroni. **Resultados:** No grupo SS foi observado uma indução dos fatores de transcrição NFE2L2 (9 vezes), FoxO3 (3 vezes) e das enzimas antioxidantes CAT (4 vezes) e GPX1 (6 vezes), enquanto para ATF4, TRX, SOD1 e PRDX1 houve uma inibição em relação ao grupo SF. Já no grupo SS+ERT observou-se uma expressão aumentada de ATF4 (2 vezes), TXNIP (6 vezes), CAT (8,5 vezes), SOD1 (1,2 vezes) e GPX1 (3,5 vezes), enquanto os níveis de NFE2L2, TRX1, PRDX1 se mantiveram similares ao controle. Interessantemente, houve uma indução da expressão do SLC22A4, tanto no grupo SS (7 vezes) quanto SS+ERT (13 vezes). Em relação ao EIF2 α , sua expressão foi inibida nos SS e manteve-se similar ao controle em SS+ERT. **Discussão:** A AF é caracterizada pela geração incessante de espécies reativas de oxigênio, o que compromete a capacidade antioxidante das células eritroides. Assim, a fim de atenuá-lo, o mecanismo de resposta redox pode ocorrer de duas formas, pelo controle da atividade enzimática ou em nível transcricional, foco deste estudo, ao induzir as vias de sinalização redox e, consequente, aumentando síntese dos antioxidantes em situações de distresse oxidativo. Esta última, observada no grupo SS, como demonstrado pelos transcritos avaliados. No grupo SS+ERT, como esperado, a suplementação com ERT apresentou uma ação citoprotetora *in vivo* ao modular vias de adaptação redox. Resultados este que corroboram, nosso estudo prévio *in vitro*, em células K562 induzidas à diferenciação eritroide e submetidas a estresse oxidativo. Ainda, os altos níveis de SLC22A4 tanto nos SS quanto nos SS+ERT, demonstra que esse antioxidante é altamente acumulado em células hematopoiéticas. Ressaltando que a maior expressão desse transportador nos SS tratados sugere uma maior internalização da ERT após sua prolongada administração, reforçando seu papel crítico durante a hematopoiese. Atuação que é corroborada pela elevação de ATF4 e TXNIP que vem sendo propostos como novos reguladores da proliferação e diferenciação eritroide. Por fim, a análise da expressão de EIF2 α , possibilita a proposição que os padrões observados em nível gênico se manteriam em nível proteico. **Conclusão:** ERT é um