

para nenhuma variante. **Discussão:** A P-selectina é uma importante molécula para desencadeamento da vaso-oclusão, pois medeia o rolamento e adesão dos leucócitos e hemácias falcizadas à superfície do vaso, além de favorecer a formação de agregados entre as plaquetas e os neutrófilos. A importância da P-selectina para o processo vaso-oclusivo foi também demonstrada pela eficácia do crizanlizumabe, um anticorpo monoclonal anti-P-selectina, na redução das taxas de CVO em pacientes com AF. Além disso, apesar de haver uma relação com as variantes do SELP com a dosagem da sP-selectina com os diferentes polimorfismos não foi encontrada na população estudada. **Conclusão:** Portanto, nossos resultados confirmam que a dosagem da sP-selectina em pacientes falcêmicos é um fator relevante para o desenvolvimento da CVO, sendo um possível critério para avaliação prognóstica e melhor acompanhamento dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.126>

β-TALASSEMIA: NOVAS ABORDAGENS ALÉM DA SIMPLES TRANSFUSÃO SANGUÍNEA

CDS Porto, MLM Martins, AB Lopes, LD Ferreira, LBG Silva, PHM Pereira, WJP Silva, GPN Goequing, EB Tressoldi

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução: A β-Talassemia é uma herança monogênica recessiva a qual causa déficit de cadeias de β-globina, levando a uma eritropoiese ineficaz e anemia. Pacientes com β-Talassemia severa costumam depender de transfusão sanguínea, desregulando a homeostase do ferro, que em excesso pode se acumular em tecidos, resultando em estresse oxidativo e até em falência do órgão. Logo, o procedimento deve ser associado a quelantes, capazes de infiltrar o parênquima celular e remover o íon. Na contemporaneidade, buscam-se tratamentos mais eficazes do que o convencional. **Objetivo:** Relatar novas abordagens terapêuticas para a β-Talassemia além da transfusão sanguínea. **Materiais e métodos:** Trata-se de uma revisão narrativa de literatura. Foram procurados artigos dos últimos 5 anos no banco de dados PUBMED, utilizando os descritores “β-Talassemia”, “tratamentos” e “transfusão sanguínea”, com os operadores booleanos OR e AND. A busca gerou 6.171 resultados. Excluíram-se editoriais e webcasts, e foram incluídos 17 artigos, entre revisões e ensaios clínicos. **Resultados:** A β-Talassemia decorre de disfunções eritropoiéticas desencadeadoras de hemólise excessiva e anemia. O tratamento convencional é a transfusão sanguínea com quelação de ferro; todavia, estão sendo elaboradas terapêuticas modernas. Um exemplo é o fármaco Luspatercepte, inibidor do fator de crescimento transformador β (TGF-β), que reduziu em 33% o volume de transfusão necessário para os pacientes, conforme ensaios clínicos randomizados. Outras drogas têm alvos diferentes, tais quais os fármacos Siroli-mus, Benserazida e IMR-687 (inibidor da fosfodiesterase tipo 9), capazes de induzir a hemoglobina fetal (HbF). Há também o Mitapivat, ativador de tirosina quinase que eleva a produção de adenosina trifosfato (ATP) e reduz marcadores

de eritropoiese ineficaz. Existem ainda medicamentos voltados ao desbalanço férrico; a saber, Apotransferrina, VITI-2763 e PTG-300, os quais atuam regulando positivamente ou mimetizando a hepcidina, assim como inibindo a ferroportina. Ademais, estão sendo estudados os transplantes autólogos de células-tronco hematopoiéticas geneticamente modificadas (TCTH), os quais utilizam diferentes ferramentas - como vetores lentivirais, CRISPR-Cas9 e nucleases dedo de zinco (ZFNs) - para inserir genes de β-globina em células-tronco ou para mitigar a expressão de BCL11A e induzir a produção de HbF. **Discussão:** Devido às complicações dos tratamentos convencionais da β-Talassemia, hodiernamente então sendo elaboradas terapêuticas alternativas. Elas se baseiam em três mecanismos: correção do desequilíbrio da cadeia de globina, tratamento da eritropoiese ineficaz e redução da sobrecarga de ferro. Dentre essas terapias, existem fármacos com diferentes modos de ação e metas, englobando desde a diminuição do volume de transfusões à mediação no metabolismo do ferro. Por fim, deve-se destacar o TCTH, um dos métodos curativos de tratamento da β-Talassemia, no qual ocorre a modificação do genoma de precursores hematopoiéticos do paciente para permitir a síntese de globina β ou de hemoglobinas não dependentes de cadeias de β-globina, tal qual a HbF. **Conclusão:** A β-Talassemia é uma anemia hemolítica cuja terapia tradicional é a transfusão sanguínea, que pode levar à falência tecidual por acúmulo de ferro. Para evitar esse desfecho ou promover tratamento curativo, novas abordagens terapêuticas estão sendo desenvolvidas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.127>

RELATO DE CASO: ANEMIA HEMOLÍTICA DO RECÉM NASCIDO POR PROVÁVEL INCOMPATIBILIDADE DE ISOGRUPO EM PACIENTE GEMELAR

E Thomé^a, GS Schramm^a, AC Molon^a, LM Lorenzini^a, GCL Bellini^a, FL Silva^b, H Umpierre-Pedroso^{a,b}

^a Universidade de Caxias do Sul (UCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

^b Hospital Geral de Caxias do Sul (HGCS), Caxias do Sul, RS, Brasil

Introdução: A doença hemolítica aloimune do recém-nascido (DHRN) é rara e deve ser considerada quando há icterícia precoce e anemia no neonato. Relatamos o caso de um recém-nascido (RN) gemelar que evoluiu com clínica suspeita e alterações em provas de hemólise, indicando anemia hemolítica por incompatibilidade de subgrupo. **Objetivo:** Relatar caso de RN do sexo feminino, gemelar, com DHRN. **Relato de caso:** RN, gemelar dicoriónica-diamniótica, com tipagem sanguínea O+, compatível com a materna, evolui com icterícia precoce, sendo feita a internação em UTI neonatal e iniciado medidas de suporte com soroterapia e fototerapia. Em laboratoriais, apresentou anemia, reticulocitose e hiperbilirrubinemia, sendo a indireta 13,2. Solicitado teste do anticorpo direto (TAD), com resultado positivo. Efetuado imunoglobulina 5%,