

Foi aprovado para o tratamento de primeira escolha para pacientes com HPN nos EUA e, também, aqueles com anemia persistente depois de pelo menos 3 meses de tratamento com anti-C5 na Europa. **Conclusão:** Desta forma, concluímos que, com conhecimento do funcionamento do sistema complemento na hemoglobinúria paroxística noturna e suas vias de ativação, estudos têm demonstrado que a indicação do Pegcetacoplan melhorou consideravelmente os parâmetros hematológicos, a hemólise intravascular e extravascular, além de expressar um perfil de segurança bem tolerado em detrimento a outros anticorpos monoclonais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.183>

**REGIONALIZAÇÃO DOS PACIENTES
INVESTIGADOS PARA TALASSEMIAS ALFA E
BETA NO LABORATÓRIO DE ANÁLISES
CLÍNICAS DA FACULDADE DE FARMÁCIA/UFRJ
(LACFAR)**

PP Farias, LAF Rodrigues, TS Oliveira,
EA Santos, FLC De-Souza, MK Fleury,
LS Wermelinger

*Faculdade de Farmácia, Universidade Federal do Rio
de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil*

Talassemias são doenças hereditárias, autossômicas recessivas, caracterizadas por mutações nos genes que codificam cadeias globínicas da hemoglobina (Hb), resultando na redução da produção dessas cadeias, apresentam ampla distribuição mundial. Apesar de sua alta frequência poucos estudos a avaliam no estado do Rio de Janeiro (RJ). O objetivo desse trabalho foi analisar a distribuição regional dos portadores de Talassemias Alfa (α) e Beta (β), entre os pacientes atendidos no LACFar, a partir de seus do endereço de moradia. Este trabalho teve aprovação no CEP/HUCFF/UFRJ (73954223.0.0000.5257). Para o diagnóstico de α -Talassemia (α -Tal) foi utilizado PCR Multiplex, segundo Chong (2000), com pesquisa para as deleções $\alpha^{3.7kb}$, $\alpha^{4.2Kb}$, α^{SEA} , α^{MED} , α^{FIL} e $\alpha^{20.5kb}$. Para o diagnóstico de β -Talassemia (β -Tal) foi utilizada a Cromatografia Líquida de Alta Eficiência de Hb (CLAE/Hb- Variant BioRad), considerando resultado positivo quando Hb A₂ > 3,5% na ausência de Hb variantes. Avaliou-se 1.835 pacientes atendidos no LACFar, no período de 2009 a 2023, dentre os quais 999 realizaram a pesquisa para α -Tal. Destes, 635 (63,6%) pacientes tiveram diagnóstico positivo, com a seguinte distribuição: 624 (98,26%) com a deleção $\alpha^{3.7kb}$, 8 (1,25%) para α^{SEA} e 7 (1,10%) para $\alpha^{4.2Kb}$, entre os genótipos heterozigoto, homozigoto e alguns poucos duplo heterozigoto. A distribuição regional desses pacientes apresentou grande incidência para moradores da região metropolitana com deleções $\alpha^{3.7kb}$ (n = 552), $\alpha^{4.2Kb}$ (n = 3) e α^{SEA} (n = 6). Nas demais localidades do estado encontrou-se: 15 pacientes na região das baixadas litorâneas; 7 na região serrana, 2 na região do médio paraíba e 1 na região do norte fluminense, todos apresentando a deleção $\alpha^{3.7kb}$; na região da costa verde: 1 paciente de deleção para $\alpha^{4.2Kb}$ e 2 para deleção $\alpha^{3.7kb}$. Além de 5 pacientes sem registro de endereço, sendo 3 para as deleções $\alpha^{4.2Kb}$ e 2 para α^{SEA} . A deleção $\alpha^{3.7kb}$ foi a mais prevalente,

sendo essa a mutação mais frequente no Brasil e no mundo. Para o diagnóstico de β -Tal, dos 992 pacientes avaliados, foram encontrados 71 (7,2%) positivos. Destes, 64 (80%) se encontram na região Metropolitana, onde 36 são residentes do município do RJ. Nas demais regiões, foram identificados 8 pacientes em Belford Roxo, 5 em São Gonçalo, 3 em Nova Iguaçu e 2 em cada um dos municípios de Niterói, Duque de Caxias e São João de Meriti, dentre demais municípios das regiões das baixadas litorâneas, norte fluminense e serrana. Apesar da população avaliada possuir um viés de investigação direcionado para talassemias, todos com algum sintoma clínico, demonstrou-se pela primeira vez o registro da frequência da α -Tal e β -Tal em diferentes municípios do estado do Rio de Janeiro, evidenciando a importância deste tipo de investigação. Finalmente, os resultados pretendem ampliar a divulgação da presença das talassemias no estado, contribuindo para um melhor planejamento de políticas públicas em saúde e assim melhorar da qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.184>

**INFARTO RENAL E ESPLÊNICO EM PACIENTE
COM DENGUE E TRAÇO FALCIFORME: RELATO
DE CASO**

FP Torres^a, CR Kopal^a, MMR Pedrosa^a,
GF Silva^a, RB Souza^a, MP Tassara^a,
N Hamerschlag^b, KT Maio^b

^a Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), Goiânia,
GO, Brasil

^b Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São
Paulo, SP, Brasil

Objetivo: A infecção por dengue (DNV) é associada a desfechos mais graves em pacientes com doença falciforme (DF), porém não há relatos na literatura sobre seu curso em indivíduos com traço falciforme. Relatamos abaixo um caso de infarto renal e esplênico associado a DNV em um paciente portador de traço falciforme. **Relato de caso:** Homem, 60 anos, portador de traço falciforme (HbA 57.1% Hb S 40.1% Hb A2 2.8%), hígido, 1 episódio de DNV prévia em 2000 mas sem vacinação, refere início em 05/06/24 de quadro de astenia, calafrios e febre aferida. Em 08/06 foi internado devido a episódio de gengivorragia discreta, náusea, vômitos e dor abdominal; apresentava hemoglobina 15,1 g/dl hematócrito 41.9% leucócitos 1200/mm³ plaquetas 40.000/mm³, transaminase oxalacética (TGO) 240 U/L, alanina aminotransferase (TGP) 100 U/L, bilirrubina total (BT) 0,89 mg/dL. Paciente evoluiu com piora de dor abdominal, icterícia, elevação de transaminases (13/06 TGO 1859 U/L TGP 803 U/L BT 3,04 mg/dL bilirrubina direta (BD) 2,15 mg/dL). Em 14/06 NS1 Dengue reagente; solicitado ressonância (RNM) abd com áreas hipovasculares parenquimatosas renais bilaterais e esplênicas de provável natureza isquêmica. Realizado enema retal devido constipação intestinal com sangramento no procedimento e optado por transferência hospitalar. Em 15/06 identificado em CT abd sinais de rotura da parede retal, infarto esplênico e renal; reticulócitos 2,8%; BT 2,9 ng/mL BD 2,2 ng/mL; lactato

desidrogenase 1.575 U/L. Iniciado Piperacilina-tazobactam por 7 dias visto rotura. Identificada elevação enzimas pancreáticas (16/06/24: lipase 1.755 U/L e amilase 147 U/L). Realizado ecocardiograma transesofágico com presença de imagem filamentar fina aderida à face arterial da valva aórtica de difícil caracterização podendo corresponder a vegetação/artefato e nódulo de arantius. Solicitados hemoculturas negativas e PET-CT com FDG-¹⁸F sem evidências de lesões hipercatabólicas. Paciente evoluiu com melhora clínica e laboratorial progressiva, recebe alta hospitalar em 22/06/24. **Discussão:** Em 2024 ocorreu uma epidemia de Dengue no Brasil com a circulação simultânea dos quatro sorotipos do vírus. A infecção prévia por dengue confere maior risco de complicação possivelmente pelo mecanismo de exacerbação dependente de anticorpos (ADE), risco diretamente proporcional ao intervalo entre as infecções. Embora não houvesse sinais de choque hipovolêmico que pudessem justificar os infartos observados, o paciente foi inicialmente classificado como DNV grupo C e submetido a hidratação venosa. O traço falciforme é uma condição benigna, porém raramente associada a complicações como infartos orgânicos em condições de desidratação ou desoxigenação intensas, que favorecem a polimerização da hemoglobina S (HbS), o que poderia explicar parcialmente a evolução clínica deste caso. Embora pareça haver ativação inflamatória a partir de monócitos na DNV na doença falciforme, levando à vaso-oclusão e supressão da hematopoiese, não há descrições semelhantes em portadores do traço. Portanto, é necessário observar o curso clínico da infecção em outros portadores de traço falciforme para estabelecer quaisquer associações. **Conclusão:** O caso ilustra a importância de investigação detalhada de antecedentes e alerta para necessidade de estudos para a compreensão do impacto do traço falciforme no curso clínico da infecção por DNV.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.185>

PBM E GESTÃO DE HEMORRAGIA PÓS-PARTO EM MULHERES COM COAGULOPATIAS HEREDITÁRIAS

WLA Costa, JFC Sampaio, SL Vasconcelos, JL Vasconcelos, AS Mota, IGB Rocha, IA Estevam, BS Araujo, SL Rodrigues, IFM Heineck

Universidade Estadual do Ceará (UECE), Fortaleza, CE, Brasil

Objetivos: A hemorragia pós-parto (HPP) é uma das principais causas de morbidade e mortalidade materna. Em mulheres com coagulopatias hereditárias, como hemofilia ou doença de von Willebrand, o risco é particularmente elevado devido à capacidade reduzida de coagulação. O Protocolo de Gestão do Sangue do Paciente (PBM) tem sido uma alternativa para mulheres com tais coagulopatias. O PBM pode incluir administração de fatores de coagulação, agentes hemostáticos e técnicas cirúrgicas menos invasivas. Este estudo tem como objetivo analisar as intervenções disponíveis e suas implicações na gestão da HPP para essa população de alto risco. **Material e métodos:** Este estudo consiste em uma

revisão sistemática, cuja pergunta norteadora é: “como gerir a HPP em pacientes com coagulopatias hereditárias?” Para isso, buscou-se artigos dos últimos 10 anos nas bases de dados PubMed e Scielo, utilizando os descritores “pbm” e “hemorrhage or bleeding” e “postpartum or childbirth” e “inherited bleeding disorders”. Os critérios de inclusão foram artigos relacionados ao tema, nas línguas inglesa ou portuguesa. Foram encontrados 38 artigos ao todo, sendo 2 selecionados para compor a base principal desta revisão. **Resultados:** Os artigos analisados identificaram os principais fatores de risco para a hemorragia pós-parto (HPP) como histórico prévio, múltiplas gestações, hipertensão gestacional, corioamnionite, episiotomia e macrosomia fetal. Pacientes com distúrbios hemorrágicos hereditários apresentam maior risco de desenvolver HPP, mesmo com a reposição de fatores de coagulação. Em casos de HPP, deve-se controlar a hemorragia e posteriormente repor ferro intravenoso. A administração de um agente estimulador da eritropoiese pode ser considerada em alguns casos. Transfusões autólogas não são recomendadas devido aos riscos de anemia iatrogênica e contaminação bacteriana. Apesar da teratogenicidade de muitos anti-trombóticos, os artigos recomendam o uso de heparina de baixo peso molecular como trombo profilaxia para tromboembolismo venoso. Os guidelines indicam a administração de ocitocina endovenosa como profilaxia para HPP. **Discussão:** Com exceção do fator XI, todos os outros fatores de coagulação aumentam durante a gravidez em mulheres normais, protegendo-as contra perda excessiva de sangue durante a separação placentária. Contudo, em mulheres com coagulopatias, o processo de coagulação fica deficitário. Ademais, muitas condições podem prejudicar ainda mais tal processo ou exacerbar o sangramento, como os fatores de risco já mencionados e o trauma. Assim, os planos de manejo para o trabalho de parto, o parto e o cuidado pós-parto devem ser individualizados após avaliação de risco antenatal multidisciplinar durante o terceiro trimestre da gravidez. **Conclusão:** Portanto, visto a alta morbidade e mortalidade da HPP, especialmente em mulheres com coagulopatias hereditárias, destaca-se a importância do acompanhamento especializado e do planejamento de medidas preventivas e de tratamento. Para isso, vale observar as particularidades do grupo de mulheres em foco. As principais recomendações são o uso profilático de heparina e de ocitocina bem como o tratamento com reposição de ferro ou de estimulador da eritropoiese, além de evitar transfusões autólogas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.186>

PANORAMA ATUAL E PERSPECTIVAS FUTURAS DA TERAPIA GÊNICA NA ANEMIA DE FANCONI: UMA REVISÃO DA LITERATURA

LER Chaer^a, GB Ferreira^b, BB Ferreira^a

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

^b Escola Superior de Ciências da Saúde (ESCS), Brasília, DF, Brasil

Objetivos: A Anemia de Fanconi (AF) é uma doença de natureza genética caracterizada por falência progressiva