

células CD34⁺, as amostras de UCB foram descongeladas a 37 °C em PBS 1X + 2% de FBS e purificadas magneticamente com o kit de seleção positiva de CD34⁺ da Miltenyi. As células foram incubadas com MicroBeads magnéticas e FCRblocking, conforme as instruções do fabricante, e inseridas no campo magnético gerado pelo aparato de purificação. Antes de implantar as células CD34⁺ nos animais, eles passaram por um processo de condicionamento que consiste na irradiação total do corpo em dose subletal. Para identificar a dose ideal de irradiação, 15 camundongos NSG foram divididos em 2 grupos que receberam 2,5 Gy (grupo 1; n=5) e 2,0 Gy (grupo 2; n=10). Em seguida, um novo estudo avaliou o processo de humanização em 08 camundongos NSG que receberam 23 mil células CD34⁺ (proveniente de 2 doadoras), por via intravenosa em 100 µL de PBS 1X. O acompanhamento do xenotransplante de células-tronco ocorreu pelo monitoramento de células hCD45⁺ no sangue periférico dos animais por citometria de fluxo e os dados foram analisados no software FlowJo. Animais com > 25% de células hCD45⁺ no sangue periférico foram considerados humanizados. Além disso, foi realizada análise histológica com coloração por HE para avaliar a presença de infiltrados de células hematopoéticas nos tecidos murinos. Dados de sobrevida e peso dos animais também foram registrados. **Resultados:** Após 23 dias da irradiação, 80% e 20% dos animais morreram, nos grupos 1 e 2, respectivamente. No teste de humanização, três animais (37,5%) apresentaram > 25% de células hCD45⁺ no sangue periférico, no intervalo de 10-16 semanas, com maior proporção de linfócitos B (LB ~45%) em relação aos linfócitos T (LT ~7,29%) no sangue periférico e 4 camundongos (50%) morreram nos primeiros 38 dias após o transplante das células-tronco. Análise histológica revelou infiltrado hematopoético no baço. **Discussão:** A irradiação de 2,0 Gy é a dose ideal para o condicionamento pré-humanização dos camundongos da linhagem NSG. Obteve-se sucesso no processo de humanização dos animais, que foi confirmada pela presença de > 25% de células hCD45⁺ no sangue periférico, mas ainda é necessário mais estudos para entender porque a relação de linfócitos B x linfócitos T encontrada (81% LB x 14% LT) está diferente do descrito na literatura (5-10% LB x 70-85% LT CD3⁺). Uma proposta é humanizar camundongos com idade inferior a 4 semanas, pois animais mais novos tendem a apresentar as populações linfocitárias condizentes com o esperado. O processo de purificação das células CD34⁺ será otimizado para que a pureza final seja > 90%. Essa padronização poderá implicar diretamente na mortalidade, que pode ter sido causada pelos linfócitos T ativados que foram injetados junto com as CD34⁺ purificadas (pureza < 90%). **Conclusão:** Os dados sugerem que houve o desenvolvimento hematopoético humano nos camundongos NSG, com predominância de linfócitos B. Assim, para padronizar a humanização é essencial otimizar a purificação das células-tronco e investigar a reconstituição das células imunológicas no modelo murino. CEUA: 0045/2024; CEP: CAAE #59137022.9.0000.5376.

PAPEL DAS BACTÉRIAS NA PATOGÊNESE DA REAÇÃO FEBRIL NÃO-HEMOLÍTICA PÓS-TRANSFUSIONAL: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA

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

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

Objetivos: A compreensão quanto à patogênese da Reação Febril Não-Hemolítica Pós-Transfusional (RFNH) é crucial para aprimorar as estratégias de prevenção e manejo desta condição. Este trabalho visa explorar a influência bacteriana na RFNH, a fim de contribuir para a melhoria das práticas transfusionais e para a minimização desta complicação. **Material e métodos:** Nesta revisão, foram buscados artigos dos últimos 10 anos nas bases PubMed e Scielo, com os descritores “Non-Hemolytic Transfusion Reaction” AND “Infecção” OR “Bacterial Contamination” OR “Pathogenesis”. Dos 40 artigos encontrados, em inglês e português, 3 foram selecionados. **Resultados:** O papel das bactérias na patogênese da RFNH ainda é pouco citado. Alguns autores afirmam que esses agentes poderiam sim contribuir para a reação, mas são subnotificados devido à formação de biofilmes e ao fato de não serem passíveis de proliferação nos meios de cultura. As principais vias patogênicas da RFNH seguem associadas à produção de anticorpos anti-HLA e à liberação de citocinas, sendo a contaminação bacteriana colocada como uma etiologia dissociada. **Discussão:** Em artigo de 2020, os autores elucidam que, em um número significativo de casos, os sintomas típicos de RFNH são identificados, mas as culturas de sangue do paciente e/ou da bolsa transfundida são negativas. Isso nos leva a questionar uma possível subnotificação do papel das bactérias na patogênese da RFNH. Sugere-se que a formação de biofilme na bolsa de sangue e a presença de patógenos viáveis, mas não cultiváveis (VBNC), seriam as principais causas dessa subnotificação. Emerge também a compreensão de que, nas transfusões de concentrados de plaquetas, estes fragmentos celulares podem representar agentes-chave, atuando como vetores de contaminação bacteriana, mesmo na ausência de bactérias livres na corrente sanguínea. Em meta-análise de 2024, concluiu-se que o uso de filtros de Leucorredução foi fator protetivo para a ocorrência de RFNH. Contudo, a prática de Leucorredução é associada, particularmente, à prevenção da transmissão de Citomegalovírus (CMV), e não à profilaxia para contaminação bacteriana, não nos permitindo associar necessariamente a RFNH à presença de procariontes no material transfundido. Segundo estudo de 2022 voltado para a patogênese da RFNH, as 2 principais vias são a produção de anticorpos contra o antígeno leucocitário humano dos pacientes transfundidos e a liberação de citocinas (como o pirogênio endógeno e a Interleucina-1) pelos produtos sanguíneos durante o armazenamento. Com efeito, o papel dos microorganismos procariontes nesta reação ainda não é bem considerado, já que as etiologias das Reações Transfusionais (RT) são

divididas em vários grupos, em que se coloca a “Reação Febril Não-Hemolítica” e a “Contaminação Bacteriana” como Tipos de Reação distintos, não admitindo, portanto, um entrelaçamento das duas patogêneses e a contribuição das bactérias no desenvolvimento da RFNH. **Conclusão:** Conclui-se que o papel das bactérias na patogênese da RFNH é pouco consolidado. Cabe-nos agora investigar se esta contribuição de fato é insignificante ou se é subnotificada, como podem sugerir os achados das pesquisas desta revisão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.245>

CIRROSE HEPÁTICA SECUNDÁRIA À AMILOIDOSE AL: UM RELATO DE CASO COM PREDOMÍNIO DA CADEIA LEVE KAPPA (κ)

JIOD Santos^a, JAF Neto^b, RA Assis^{a,b}, CBL Oliveira^b, CFR Souza^b, LA Macedo^b, LEL Leite^a, RIN Rocha^a, PBT Ernesto^a, RSF Bona^b

^a Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

^b Hospital Esperança Recife, Recife, PE, Brasil

Introdução: a amiloidose é caracterizada por deposição de fibrilas amiloides nos tecidos. Classifica-se como primária ou sistêmica. Dos casos de amiloidose, 70% são do tipo cadeia leve de imunoglobulina (al), com predominância de *lambda* (λ). **Objetivo:** Relatar um caso de cirrose hepática secundária à amiloidose al, com predomínio da cadeia leve *kappa* (κ). **Relato de caso:** homem, 78 anos, portador de hipertensão arterial e fibrilação atrial, com relato de hiporexia, constipação intestinal, edema progressivo em membros inferiores (mmii) e perda ponderal de 8kg nos últimos 30 dias. Antecedente pessoal apenas de tabagismo, com cessação há 20 anos. Antecedente familiar de parentes de primeiro grau com cardiopatia de etiologia indefinida. Sem história pessoal ou familiar de nefropatia, hepatopatia ou doenças hematológicas. Ao exame físico, apresentava-se hipocorado (+/4+), anictérico, ausculta cardíaca e pulmonar sem alterações; abdome sem ascite ou visceromegalia palpável e edema em mmii (1/4+). Exames complementares com os seguintes resultados: hb: 11.4 g% (vcm > 90fl; hcm: 29pg); leucocitos: 6.450/mm³; plaquetas: 183.000/mm³; inr: 1,3; tgo: 50 u/L; tgp: 29u/L; fa: 351u/L; ggt: 715 u/L; creatinina: 1,75 mg/dL; bilirrubina total: 0,5 mg/dL; proteinúria de 24h: 3,4 g; freelite: kappa: 101 mg/dL; lambda: 38.5 mg/dL (k/L: 2,61; k - l: 62.5 mg/dL); fator x: 59.2%. Eletroforese sérica de proteínas sem alterações. Sorologias negativas. Ressonância magnética de abdomen com contraste: fígado com contornos discretamente lobulados, com fibrose periportal e ascite leve. Ecocardiograma transtorácico com strain sem alterações. Endoscopia digestiva alta com gastropatia da hipertensão porta. Mielograma com normocelularidade, com 8,4% de plasmócitos. Anatomo-patológico de

medula óssea com hiperplasticidade (70%) e presença de alguns plasmócitos bem diferenciados. Biópsia renal compatível com doença de depósito betafibrilose. Biópsia de fígado com presença de amiloidose ao vermelho do congo e espectrometria de massas com amiloidose do tipo al (cadeia leve de imunoglobulina do tipo kappa). Paciente evoluiu com episódios de hipotensão e queda do estado geral, exames laboratoriais com função renal comprometida (creatinina: 3.2), sendo iniciado antibioticoterapia, droga vasoativa e encaminhado à uti. Três dias após, optado por iniciar 1º ciclo de quimioterapia com protocolo daracybord (ciclofosfamida; bortezomibe; daratumumab; dexametasona). 48h após, paciente evoluiu com piora infecciosa, sendo necessário escalar antibioticoterapia e associar anti-fúngico, mas sem resposta às medidas instituídas, evoluindo para óbito. **Discussão:** a idade média no diagnóstico de amiloidose al é de 64 anos, com predomínio do gênero masculino (60%). O principal órgão acometido é o rim, seguido do coração, sistema nervoso e fígado. O diagnóstico depende da apresentação clínica, marcadores laboratoriais, exames de imagem e histológicos, sobretudo o vermelho de congo e a espectrometria de massas. O tratamento de escolha é com o protocolo daracybord e transplante de medula óssea em casos selecionados. **Conclusão:** Torna-se essencial um diagnóstico precoce para a instituição da melhor terapêutica, com o objetivo de melhorar a sobrevida e diminuir o acometimento sistêmico inerente à patologia. Concomitantemente, deve-se atentar para as consequências indesejáveis da quimioterapia, tais como a propensão à infecção.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.247>

SÍNDROME HEREDITÁRIA HIPERFERRITINEMIA-CATARATA - UM RELATO DE CASO NO INTERIOR DO RIO GRANDE DO SUL

AA Hofmann, TD Mora, A Pagnussat, MH Muller, G Wichnovski, JG Chiarello

Universidade Regional Integrada do Alto Uruguai e das Missões (URI), Erechim, RS, Brasil

Objetivo: Relatar caso de síndrome de hiperferritinemia-catarata congênita. **Introdução:** A síndrome hiperferritinemia-catarata (SHC) é uma condição genética autossômica dominante rara, caracterizada pelo elevado nível sérico de ferritina. A regulação da concentração intracelular de ferro é mediada pela região 5'UTR do gene da cadeia leve da ferritina (FTL), situado no cromossomo 19q13 e por proteínas reguladoras de ferro. Dessa forma, quando há mutações específicas nessa região, o ferro é incapaz de se ligar à sua proteína reguladora. Com isso, os níveis de ferritina aumentam consideravelmente devido à síntese constante de FTL, sem sobrecarga de ferro. Essa síndrome apresenta-se precocemente através da catarata bilateral