

motivou terapia específica com meropenem em monoterapia. Desenvolveu ainda durante internação quadro de insuficiência respiratória por pneumonia nosocomial com necessidade de traqueostomia, além de colite pseudomembranosa tratada com Metronidazol IV e Vancomicina entérica. Recebeu alta no 50ºDIH após culturas negativas, em terapia com Interferon, recuperação neurológica completa, fisioterapia respiratória e seguimento ambulatorial. **Discussão e conclusão:** A leucemia de células pilosas (HCL) é uma neoplasia de células B descrita primeiramente em 1958. É uma doença linfoproliferativa marcada por células com projeções vilosas circunferenciais, no sangue periférico e medula óssea. Conseqüentemente, têm-se fibrose de medula óssea, esplenomegalia, além de pancitopenia e risco aumentado de infecções. Apesar das infecções serem comuns nestes pacientes, neuroinfecções são raras. Uma revisão sistemática advertiu sobre o risco de infecção neurológica por *Listeria sp.* em pacientes com HCL, relacionando a esplenectomia, quimioterapia e corticoterapia concomitante com o desenvolvimento da infecção, tanto neurológica exclusiva quanto com bacteremia. Contudo, não associando a infecção à terapia com cladribina. Dessa forma, é importante atentar para complicações incomuns, principalmente quando se trata de pacientes que possuem fatores de risco adicionais, a exemplo de pacientes esplenectomizados, ampliando assim o diagnóstico diferencial de forma a assegurar um desfecho favorável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.326>

325

POLIFENÓIS MODULAM A QUIESCÊNCIA/MOBILIZAÇÃO DA CÉLULA-TRONCO HEMATOPOIÉTICA POR INIBIR A REGULAÇÃO POSITIVA DE CXCR4

C.O. Torello^a, E.V. Paula^a, R.N. Shiraishi^a, I. Santos^a, F.I.D. Via^a, F.S. Niemann^a, M.L.S. Queiroz^b, S.T.O. Saad^a

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^b Departamento de Farmacologia, Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Objetivos: Na homeostase, a maioria das células-tronco hematopoéticas (HSC) permanecem quiescentes na medula óssea e poucas HSCs estão circulantes. Em condições não homeostáticas ou de estresse, como infecções, por exemplo, as HSCs aumentam na circulação. A quimiocina CXCL12 e seu principal receptor CXCR4 são essenciais para a retenção da HSC na medula óssea. A secreção de CXCL12 pelas células estromais da medula óssea, induzida por um estresse, e a sua liberação na circulação, são acompanhadas pela regulação positiva do CXCR4 na HSC, induzindo seu recrutamento para a periferia (*Nat. Immunol.* 2011; 12:391). Nosso objetivo foi investigar os efeitos dos polifenóis do chá verde: 1) na CXCL12; 2) na regulação positiva de CXCR4 na HSC e seus progenitores; 3) nas células maduras. **Material e métodos:** A dose de 250

mg/kg de polifenóis do chá verde foi administrada uma vez ao dia durante 7 dias por via oral (gavagem) a camundongos C57BL/6 (n = 6/grupo) desafiados com injeção i.p. de LPS (100 µg). O grupo de controle recebeu apenas veículo. Após 1h e 24h, camundongos foram sacrificados; sangue periférico e medula óssea foram coletados para as análises de: CXCL12 no fluido da medula óssea e no soro pelo método de ELISA; % de HSC (ou células Lin⁻Sca-1⁺c-Kit⁺, LSK) CXCR4⁺ e progenitores (Lin⁻c-Kit⁺) CXCR4⁺ por citometria de fluxo; contagem de leucócitos totais (WBC) em analisador hematológico e % de células Lin⁺ (incluindo: células T e B, monócitos e granulócitos) em citômetro de fluxo. **Resultados:** Como esperado, a injeção de LPS reduziu CXCL12 na medula óssea e aumentou-a no sangue periférico, induzindo o recrutamento/mobilização da LSK para a circulação. Isso foi confirmado pela redução nos níveis de CXCL12 na medula óssea após 1h da injeção de LPS (p < 0,005), e aumento no sangue periférico após 24h (p < 0,001). Após 24h, houve aumento de células LSK e progenitoras CXCR4⁺ no sangue periférico (p < 0,005), além de aumento no número de WBC total e na % de células Lin⁺ (p < 0,05). O tratamento dos animais injetados com LPS com os polifenóis do chá verde foi capaz de amenizar os efeitos do LPS nas células mais imaturas, pois manteve os níveis de CXCL12 de forma parcial na medula óssea (p < 0,05) e reduziu a % de LSK e progenitoras CXCR4⁺ no sangue periférico (p < 0,05), sem afetar as células maduras: WBC total e % células Lin⁺ (p > 0,05), e os níveis de CXCL12 circulantes (p > 0,05). **Discussão e conclusões:** Esses resultados demonstram que os polifenóis do chá verde amenizam o recrutamento/mobilização da HSC e seus progenitores, e não afetam a diferenciação em células maduras circulantes, as quais são essenciais para combater o processo infeccioso. O CXCR4 é um receptor multifuncional acoplado à proteína G ativado pelo seu ligante natural, CXCL12. Como provável membro do complexo sensível ao LPS, o CXCR4 está envolvido na produção de citocinas pró-inflamatórias e exibe atividade na quimiotaxia. Interessante que observamos em estudo anterior que o extrato de chá verde reduziu a expressão de CXCR4 nas células leucêmicas imaturas CD34⁺ e c-Kit⁺ por diminuir a produção de espécies reativas de oxigênio e inibir a ativação de HIF-1α (*Cancer Lett.* 2018; 414:116). Parece, portanto, que a ação dos polifenóis do chá verde no recrutamento das células hematopoéticas é dependente de sua ação anti-inflamatória, possivelmente desencadeada pela regulação de CXCR4 nas células mais imaturas, sem afetar as células maduras circulantes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.327>

326

RELATO DE CASO - PACIENTE COM DOENÇA DE DEPÓSITO LISOSSÔMICO COM ORIGEM GENÉTICA

W.S. Teles^a, R.D.L. Santos^b, P.C.C.S. Junior^b, R.N. Silva^b, C.N.D. Santos^b

^a Centro de Hemoterapia de Sergipe (Hemose), Aracaju, SE, Brasil

^b Universidade Tiradentes Aracaju, SE, Brasil



A doença de Gaucher é um erro inato do metabolismo, clinicamente heterogêneo, cujo prognóstico pode variar de acordo com o subtipo de apresentação. Classifica-se como uma alteração genética rara do metabolismo lipídico, substância essa que pode se acumular em alguns órgãos principalmente no fígado, baço e medula óssea por falta ou ausência da enzima beta-glicocerebrosidase. Trata-se de um estudo de caráter exploratório transversal por meio da análise dos prontuários e resultados de exames, obtidos no serviço ambulatorial do Centro de Hemoterapia. O presente trabalho teve como objetivo a avaliação do prontuário médico de um paciente portador de Doença de Gaucher, atendido no Hemocentro, visando a observação dos sinais e sintomas presentes, cuidados necessários e o tipo de tratamento utilizado. Paciente do sexo masculino, 18 anos, solteiro, estudante que veio ao serviço pela primeira vez em 2017, com diagnóstico de doença de Gaucher tipo I (não neuropática) confirmado desde os 2 anos de idade, sendo relatada sintomatologia desde o primeiro ano de vida. Apresenta sangramento nasal e anemia crônica, com presença de esplenomegalia grau IV e hepatomegalia leve, apresentando mucosas hipocrômicas, que tiveram melhora após administração do fármaco Imiglucerase. O tratamento da paciente foi iniciado com 5 ampolas do medicamento e a partir de junho de 2018 a dose foi aumentada para 6 ampolas. No mês 08/2018 apresentava plaquetas de 98 mil, e sobrecarga de ferro com ferritina de 1004, sendo internada para biopsia hepática em 02/10/2018. No 3º mês de 2019 recebe diagnóstico de comprometimento ósseo. Com o tratamento regular, houve melhora significativa dos sintomas e a partir de junho de 2019 a dose administrada foi reduzida para 3 ampolas de 400 UI (conforme o protocolo). A paciente encontrava-se estável na última consulta, entretanto a 11 meses não comparece à instituição para o recebimento da dose do medicamento. A doença de Gaucher, sendo uma deficiência no metabolismo lisossômico por um erro genético raro que inibe a produção da enzima beta-glicosidase ácida, ocasiona o acúmulo de glicolípidios em macrófagos principalmente no baço e fígado, podendo se apresentar também no sistema nervoso central. O paciente portador de Doença de Gaucher, pode possuir um longo curso assintomático ou apresentar sintomatologia dentro dos primeiros anos de vida, entretanto o seu diagnóstico é complexo, já que apresenta um quadro clínico semelhante a outras doenças. A análise do prontuário da paciente demonstrou melhora significativa nos sinais e sintomas da doença conforme a ocorrência progressiva do tratamento, o que demonstra a importância da adesão do paciente ao tratamento visando melhora na sua qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.328>

327

RELATO DE CASO DE AMILOIDOSE CARDÍACA ATTR

L.L.A. Silva, T.Y. Barbeto, E.T. Calvache, J.P. Portich, R.S. Ferrelli, T.C.M. Ribeiro, D.B. Lamaison, E.D.D. Santos, C.S. Weber, A.A. Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Relato: Homem, 94 anos, hipertenso e cardiopata isquêmica interna por anasarca. Apresentava edema de membros inferiores, ausculta pulmonar com crepitações, turgência jugular e peso 82Kg. Nos últimos seis meses, com dispnéia aos esforços, ortopnéia e dispnéia paroxística noturna. Laboratoriais: creatinina 2,17 mg/dL (TFG 26), ureia 77 mg/dL, K 3,9 mmol/L, Na 138 mmol/L Hb 11,2 g/dL, Leucócitos 2970 mm³, plaquetas 66000/mm³. Sorologias hepatites virais e HIV não reagente. Ecocardiograma mostrou parede posterior do VE e parede septal, ambas, com 17 mm. FE 27% e aumento da refringência miocárdica, achado sugestivo de doença infiltrativa. Cintilografia miocárdica foi compatível com grau 2. Cadeias leves Kappa 82,7 mg/L, cadeias leves lambda 33,14 mg/L, relação K/L 2,5 (nefropatia 0,37 - 3,10), eletroforese de proteína sérica com imunofixação ausência de banda monoclonal, e eletroforese urinária não atingiu níveis de sensibilidade do teste. Mediante esses exames, foi estabelecido o diagnóstico de amiloidose ATTR cardíaca. Instituiu-se tratamento clínico para ICC, e paciente recebeu alta com melhora dos sintomas, pesando 70 kg. **Discussão:** A insuficiência cardíaca (IC) é uma síndrome clínica complexa que representa importante problema de saúde pública. São inúmeras as etiologias: isquêmica, hipertensiva, chagásica, bem como doenças infiltrativas. É fundamental investigar a etiologia para instituir o adequado tratamento. Nosso paciente apresentava cardiopatia isquêmica como provável causa. No entanto, verificou-se Amiloidose Cardíaca. Amiloidose é uma doença infiltrativa, coração e rins são mais comumente envolvidos. O envolvimento cardíaco está associado a maior morbidade. É essencial diferenciar o tipo de amiloidose que acomete o órgão, pois isso implicará o tratamento. Amiloidose cardíaca mais comum é amiloidose de cadeias leves (AL), mas outros tipos podem afetá-lo como amiloidose transtirretina (ATTR). ATTRm, mutante, é causada por uma mutação autossômica dominante e acomete igualmente ambos os sexos. ATTRw, selvagem, não existe mutação associada e apresenta maior prevalência em homens > 70 anos. A investigação inicia-se com imunofixação de proteínas no sangue e na urina, além da pesquisa de cadeias leves, em busca de amiloidose de cadeias leves. Caso seja negativa a pesquisa de gamopatia monoclonal, a etapa seguinte é solicitação de cintilografia com Tc^{99m}-pirofosfato, objetivando identificar depósitos de transtirretina no miocárdio. A combinação do achado grau 2 ou 3 (concentrações intensas) na cintilografia miocárdica e ausência de proteína monoclonal na eletroforese com imunofixação sérica e urinária tem especificidade de 100% para amiloidose cardíaca ATTR, não necessitando, portanto, biópsia para fechar o diagnóstico. **Conclusão:** Amiloidose é uma doença rara, que apresenta sintomas inespecíficos,

