

anemia hemolítica autoimune é extremamente incomum. No entanto, marcadores de hemólise identificados nos exames laboratoriais juntamente com a exclusão de possíveis causas hereditárias podem corroborar com essa hipótese. Além disso, a melhora clínica observada com o uso de corticoterapia em dose imunossupressora, conforme preconizado na literatura, reforça essa associação. Este caso enfatiza a importância de relatar apresentações atípicas de doenças bem estabelecidas, especialmente quando há uma resposta positiva ao tratamento padrão. Além disso, este relato enfatiza a necessidade de considerar a AHAI ao diagnóstico mesmo na presença de resultados negativos no teste de Coombs direto.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.139>

BLOOD MARKERS RELATED TO INTRAVASCULAR HEMOLYSIS AND PAIN CRISES IN SICKLE CELL ANEMIA

LR Pereira, PPD Nascimento, CRB Domingos

Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita
Filho (UNESP), São José do Rio Preto, Brazil

Introduction: Sickle cell anemia (SCA) is a hereditary hematology disorder resulting from the homozygous inheritance of hemoglobin S (Hb S). It is characterized by the polymerization of Hb S, which in turn causes an acute inflammatory state, chronic hemolytic anemia, vaso occlusive crises and other complex clinical manifestations. Intravascular hemolysis (IH) is considered a risk factor for severe clinical conditions in SCA due to the release of cell-free plasma Hb and its toxic effects. Also, one of the major clinical features of SCA is a acute pain crisis, which may lead to hospitalization due to the urgent need of intravenous treatment using opioids. This study aimed to evaluate the hemolytic profile as a risk factor for painful crises in SCA individuals.

Material and methods: A total of 103 SCA patients in a steady state of the disease were included. Diagnosis confirmation occurred using classical analysis and the HPLC equipment Ultra 2® from Trinity Biotech. Hematological and hemolytic parameters were analyzed, and plasma cell-free Hb levels were quantified. Patients were stratified into two groups based on the frequency of painful crises in the past year (0-2 crises and ≥ 3 crises). **Results and discussion:** Cell-free plasma hemoglobin (Hb) levels were significantly higher in individuals experiencing three or more pain crises annually, while other markers showed no significant differences. Hematological parameters, though out of normal range, were consistent across subgroups, indicating chronic hemolytic anemia. Positive correlations were found between plasma Hb levels and reticulocyte percentage ($r=0.769$; $p < 0.001$), as well as enzyme levels of AST ($r=0.329$; $p=0.001$) and LDH ($r=0.772$; $p < 0.001$), with reticulocyte percentage having the strongest influence. The study underscores the role of cell-free plasma Hb levels as a direct marker of intravascular hemolysis (IH) and a potential prognostic parameter. Correlations with reticulocyte count and enzyme levels, particularly LDH and AST, further validate the importance of

these markers in characterizing hemolytic profiles. Unconjugated bilirubin (UCB) did not correlate with plasma Hb levels but remains relevant in assessing extra-vascular hemolysis. **Conclusion:** Our study reinforces the critical role of plasma hemoglobin (Hb) as a marker of intra-vascular hemolysis (IH) in sickle cell anemia (SCA), particularly in relation to the frequency of painful crises. The significant correlation between plasma Hb levels and reticulocyte count, as well as with the enzymes LDH and AST, highlights the utility of these parameters in assessing hemolytic severity and guiding clinical management. Although unconjugated bilirubin (UCB) did not show a correlation with cell-free plasma Hb levels, it remains a valuable marker for extra-vascular hemolysis. These findings suggest that a comprehensive approach, incorporating both intra-vascular and extra-vascular hemolytic markers, is essential for understanding and managing the hemolytic profile in SCA. Further research, including genetic factors such as Hb F levels and βS haplotypes, could provide deeper insights into the variability of clinical outcomes and aid in the development of personalized treatment strategies. Monitoring and addressing hemolytic markers could offer significant benefits in reducing the frequency and severity of painful crises, ultimately improving the quality of life for SCA patients.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.140>

TERAPIA CLÍNICA DA COLESTASE INTRA HEPÁTICA AGUDA NA ANEMIA FALCIFORME: UM RELATO DE CASO

IT Melo, RC Cavalheiro, LMB Silva,
FP Gonçalves

Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

A colestase intra-hepática aguda (CIHA) representa uma complicação rara e grave da anemia falciforme (AF). Sua fisiopatologia consiste em falcização intra-sinusoidal, hipoxemia e isquemia dos hepatócitos com consequente edema dos hepatócitos e colestase intracanalicular, resultando em hepatomegalia e leucocitose, podendo desenvolver icterícia, disfunção renal, diátese hemorrágica e encefalopatia. O tratamento da CIHA consiste na transfusão de troca, tendo a eritrocitafereze maior segurança que a transfusão de troca manual devido à isovolemia no procedimento e resultados mais precisos de hematócrito e hemoglobina S (HbS). **Objetivos:** Relatar caso de tratamento clínico de colestase intra-hepática aguda em paciente com AF. **Métodos:** Trata-se de estudo descritivo, retrospectivo com aquisição dos dados em prontuário eletrônico, após consentimento do paciente. **Relato de caso:** Feminino, 42 anos, sem demais comorbidades, iniciou quadro de dor abdominal, náuseas, vômitos e icterícia há 1 semana, evoluindo com confusão mental, urina escura e hematomas extensos em membros superiores. À admissão apresentava Hb: 5,5, plaquetas 45.000, BT: 60 (BI: 33, BD: 27), INR: 2,7, acidose metabólica (pH:7,24/ HCO3:14,2), Cr: 1,7, UR:196, FA: 257, DHL: 1360, TGO: 67, TGP: 14. Tomografia de abdome evidenciava fígado de dimensões aumentadas, sem alterações obstrutiva e exames negativos para hepatites

virais. Evoluiu com oligoanúria e piora de escórias renais com necessidade de terapia renal substitutiva (TRS) durante internação. Foi submetida a suporte clínico com realização de uma sessão de eritrocitáfereze e após 15 dias houve melhora progressiva da encefalopatia, queda de bilirrubinas (BT: 7,2), normalização do coagulograma e função renal, sendo retirada da TRS. **Discussão:** A CIHA é uma complicação potencialmente fatal da AF. Achado característico é a acentuada elevação da bilirrubina (frequentemente maior do que 50 mg/dL), como consequência da hemólise e colestase intra-hepática. A dosagem sérica de DHL está normalmente elevada (660 - 7760 IU/L). São frequentes coagulopatia, elevação da ureia e creatinina, trombocitopenia e acidose láctica. O diagnóstico precoce e a rápida instituição de medidas de suporte e de eritrocitáfereze nos casos mais graves, pode levar a um desfecho clínico favorável, como no caso em questão. **Conclusões:** A CHIA é uma complicação com alta mortalidade que deve ser identificada precocemente para evitar desfechos desfavoráveis. O desfecho favorável depende do diagnóstico assertivo e da instituição terapêutica o mais precocemente possível. O tratamento inclui correção da coagulopatia, suporte transfusional, sendo a eritrocitáfereze automatizada uma importante ferramenta terapêutica para o tratamento de CIHA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.141>

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE EM PACIENTE COM HISTÓRIA FAMILIAR DE ANEMIA HEMOLÍTICA EM IRMÃ GÊMEA E SURDEZ CONGÊNITA: UM RELATO DE CASO

LB Saavedra, LM Salla, LN Veloso, ICR Diogo, GJ Almeida, CP Batista, VL Abreu, KG Frigotto, E Bruno-Riscarolli, VRGA Valviessse

Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A anemia hemolítica autoimune é uma condição rara causada pela ligação de anticorpos IgG - anticorpo quente - ou IgM - anticorpo frio - na superfície das hemácias, com consequente ativação do sistema complemento e hemólise intra e extravascular, podendo gerar hepatoesplenomegalia. O diagnóstico é feito pela identificação de anemia nos exames laboratoriais bem como Coombs direto positivo com posterior identificação do anticorpo atuante. Demais achados podem incluir redução de haptoglobina e aumento de reticulócitos, bilirrubina indireta e LDH. O tratamento é feito a partir de imunossupressão, sendo normalmente incitado com corticoide e suplementação de ácido fólico, podendo ser associadas outras drogas imunomoduladoras. **Apresentação do caso:** Paciente feminina, 67 anos, com diagnóstico prévio de surdez congênita. Ao exame físico, apresentava-se apenas hipocorada. Exames laboratoriais evidenciaram anemia com Combs direto IgG positivo, consumo de haptoglobina, aumento de LDH, além de carência de vitamina B12, caracterizando a presença de anemia hemolítica autoimune por anticorpos quentes da classe IgG, além de deficiência de B12. Durante a investigação não foram encontradas causas secundárias para

a anemia hemolítica autoimune, sendo a mesma classificada como idiopática. A paciente é filha de um casamento consanguíneo e sua irmã gêmea também foi diagnosticada com anemia hemolítica autoimune, porém por anticorpos frios. A partir do diagnóstico, a paciente foi tratada com corticosteroides e posteriormente com associação da azatioprina para realizar o desmame, com consequente remissão do quadro. **Discussão:** A ocorrência familiar de anemia hemolítica autoimune não é comum, embora alguns estudos já tenham relatado casos semelhantes com uma predisposição hereditária para essa patologia. No caso em questão, apesar da investigação laboratorial, não foi identificada uma etiologia para a condição. Isso, somado ao diagnóstico na irmã, pode sugerir uma origem hereditária para o caso. Na literatura, a associação entre doenças autoimunes, incluindo a anemia hemolítica, e casamentos consanguíneos já foi relatada. **Conclusão:** Nosso trabalho descreveu um caso de anemia hemolítica autoimune em uma paciente filha de um casamento consanguíneo, com uma história familiar positiva para a mesma doença em sua irmã gêmea. Embora o mecanismo não seja completamente esclarecido, há relatos na literatura de associação familiar dessa patologia. Sugere-se a possibilidade de tratamento de um caso cuja herança genética possa ser a etiologia para a doença, porém a literatura ainda carece de estudos que melhor avaliem essa associação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.142>

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE ASSOCIADA A MIELOFIBROSE PRIMÁRIA: UM RELATO DE CASO

LN Veloso, ICR Diogo, BPD Santos, GF Marcelino, CP Batista, VL Abreu, LM Salla, KG Frigotto, E Bruno-Riscarolli, VRGA Valviessse

Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A anemia hemolítica autoimune (AHAI) é uma condição na qual o sistema imune do paciente produz autoanticorpos direcionados aos antígenos das hemácias, com consequente anemia. O diagnóstico é comumente feito a partir de exames laboratoriais que evidenciem a presença de marcadores de hemólise e Teste de Coombs (direto ou indireto) positivo. A AHAI pode ser classificada como primária ou secundária. A mielofibrose primária (MFP), por sua vez, faz parte do grupo de neoplasias mieloproliferativas associadas à mutação JAK2. A doença decorre de uma proliferação monoclonal de células mieloides na medula óssea (MO) que, por sua vez, resulta em fibrose, destruição da MO saudável e hematopoiese extramedular. As manifestações clínicas da MFP podem incluir: anemia severa, hepatoesplenomegalia, fadiga, sudorese noturna, febre, caquexia, dor óssea, prurido, sangramentos e trombose. Além disso, a doença pode gerar complicações como hipertensão portal, ascite, derrame pleural, hipertensão pulmonar e transformação leucêmica. A associação com doenças linfoproliferativas ocorre em até 50% dos casos de AHAI. Entretanto, é rara a associação de AHAI, seja por anticorpos frios ou quentes, com MFP. **Apresentação do caso:** Paciente masculino,