

Masculino, 57 anos, admitido em janeiro de 2019 pela equipe da Cirurgia Geral do Hospital de Base da Fundação Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, com queixa de dor em andar superior do abdome. Durante a investigação, foi diagnosticada por angiotomografia trombose de veia esplênica. Solicitada avaliação da equipe da hematologia para orientação quanto à anticoagulação e à investigação de trombofilias. À avaliação, paciente relatou quadro de lesões dermatológicas semelhantes a foliculite, hiporexia, inapetência, febre vespertina, perda ponderal de 14 quilos em 5 meses (> 10% do peso corporal). Ao ultrassom de abdome, detectada esplenomegalia moderada (794 cm³) e baço acessório. Nos exames laboratoriais, apresentava anemia normocítica e normocrômica, leucocitose com neutrofilia e contagem plaquetária normal. A pesquisa de trombofilias hereditárias foi negativa. O valor da desidrogenase láctica (DHL) era 5 vezes maior que o limite superior da normalidade e motivou a pesquisa de clone HPN com resultado positivo, revelando perda total da expressão de CD55 e CD59 em 13% das hemácias e 95% dos granulócitos, caracterizando HPN tipo III. O paciente iniciou anticoagulação e uso de corticoide oral até obtenção de eculizumabe. Após início da terapia com o anticorpo monoclonal, houve melhora completa das queixas apresentadas no início do quadro. Atualmente encontra-se em vigência de tratamento, sem anemia ou elevação do DHL. **Discussão:** A investigação diagnóstica em trombozes de sítios não usuais inclui diversos exames laboratoriais, principalmente quando não há um fator adquirido facilmente associado como neoplasias, traumas ou cirurgias. No caso clínico, o valor elevado do DHL, associado a sintomas pouco específicos, suscitou a pesquisa para HPN, uma causa rara de falência da medula óssea, podendo cursar com anemia hemolítica, trombozes e citopenias. A expansão clonal de uma célula hematopoiética mutada que não expressa duas proteínas de membrana, CD55 e CD59, leva a ativação descontrolada do sistema complemento que além da hemólise maciça pode provocar ativação plaquetária e estimular vias de sinalização que ativam a coagulação, propiciando maior risco de trombose. A Trombose é a principal causa de morte entre os pacientes com HPN, e o local de maior ocorrência é abdominal, seguido por trombose de seio venoso. Raramente é a primeira manifestação da doença, mas ocorre em cerca de 40% dos pacientes sem tratamento. Acomete preferencialmente o território venoso. O risco de trombose é maior quando há mais de 60% de clones HPN no setor granulocítico. O Eculizumabe bloqueia a via final da ativação do complemento e diminui significativamente a ocorrência de hemólise e a predisposição a trombozes. Com a introdução desta terapia, houve aumento da expectativa de vida de 10 para 20 anos, comparável aos controles com a mesma faixa etária e comorbidades. **Conclusão:** O relato de caso ressalta a importância de investigar HPN em situações clínicas onde há associação de trombose em sítios não usuais, como abdominal, e elevação de DHL. A dosagem desta enzima é um teste laboratorial simples, facilmente acessível e pode trazer a luz essa hipótese diagnóstica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.027>

DOENÇAS DA SÉRIE VERMELHA: ANEMIAS CARÊNCIAIS, HEMOCROMATOSE E PORFIRIA

27

A PHASE 1/2 OPEN LABEL EXTENSION STUDY OF GIVOSIRAN, AN INVESTIGATIONAL RNAI THERAPEUTIC, IN PATIENTS WITH ACUTE INTERMITTENT PORPHYRIA



R. Marchi^a, L. Duarte^a, S. P^b, R. D^b, A. Ke^c, B. Hl^d, S. E^e, H. P^e, B. M^f, E. Al^a

^a Alnylam Brasil Farmacêutica Ltda, São Paulo, SP, Brazil

^b King's College Hospital, London, United Kingdom

^c University of Texas Medical Branch, Galveston, United States

^d Wake Forest University NC Baptist Medical Center, Winston-Salem, United States

^e Porphyria Centre Sweden, Centre for Inherited Metabolic Diseases, Karolinska Institutet, Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden

^f Icahn School of Medicine at Mt. Sinai, New York, United States

Goals: Acute intermittent porphyria (AIP) is a rare genetic disease caused by an enzyme deficiency involved in heme biosynthesis. Induction of 5-aminolaevulinic acid synthase 1 (ALAS1) leads to accumulation of toxic heme intermediates, 5-aminolevulinic acid (ALA) and porphobilinogen (PBG), resulting in potentially life-threatening, neurovisceral attacks and chronic symptoms. Givosiran, an investigational RNAi therapeutic, specifically targets ALAS1 to reduce ALA and PBG levels. Here safety and clinical activity of givosiran from the Phase 1/2 open-label extension (OLE) study is reported (NCT0294983). **Materials and methods:** A Phase 1 study evaluated the safety, tolerability, and pharmacokinetics/pharmacodynamics of givosiran (NCT02452372). Part C of the study was conducted in AIP patients experiencing recurrent attacks and included clinical activity as an exploratory endpoint. Patients completing Part C were eligible to enroll in the Phase 1/2 OLE study. **Results and discussion:** As of April 19, 2019 (median time on study 24.7 months), givosiran administered at 2.5 mg/kg monthly robustly lowered ALA and PBG from baseline by >85% at 18 months in a sustained manner (median follow-up 19.8 months). Patients on givosiran had substantial mean reductions of >90% in annualized attack rate (AAR) and annualized hemin use, relative to Phase 1 Run-in. Serious adverse events (10) were reported in six patients, with one case of anaphylaxis assessed as definitely related to study drug. Adverse events occurring in more than three patients included abdominal pain, fatigue, injection site erythema, nausea, nasopharyngitis, headache, myalgia, diarrhea, injection site pruritus, and international normalized ratio increased. Seven patients had injection site reactions, all mild to moderate. No clinically significant laboratory changes were observed, including liver function tests. **Conclusion:** In an ongoing Phase 1/2 OLE study, givosiran has shown an acceptable safety profile and has been associated with marked and

sustained reductions in both AAR and annualized hemin use. Updated data from this study will be presented.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.028>

28

ANÁLISE DA PRODUÇÃO CIENTÍFICA BRASILEIRA SOBRE ADMINISTRAÇÃO DE HEMOCOMPONENTES



M.L.C.A. Soares^a, V.M.S. Moraes^b, M.A.M. Silva^c, E.P.A.D. Santos^c, A.L. Ferreira^c, K.M.D. Santos^c, A.M.F. Mercês^d, R.N. Bernardo^c

^a Unimed, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

^c Multihemo Oncologia e Hematologia, Recife, PE, Brasil

^d Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

Objetivos: Descrever e analisar a produção científica brasileira nos últimos cinco anos. **Material e métodos:** Estudo do tipo revisão integrativa da literatura. A coleta de dados foi realizada através de busca nas bases de dados: MEDLINE, BDNF e LILACS, com os descritores controlados: Transfusão de Sangue OR Serviço de Hemoterapia OR Segurança do Sangue, entre os anos de 2015 a 2020. Destes, foram selecionados aqueles que estavam disponíveis na íntegra, tinham idioma em português e aqueles que se enquadravam ao objetivo deste trabalho. Foram encontrados 13 estudos. **Resultados:** Destes estudos, 15% eram teses e 85% eram artigos científicos; quanto ao tipo de estudo, 8% era revisão de literatura e 92% pesquisa quantitativa. O local de estudo foi 8% em serviço privado e 92% em serviço público. Quase todas as regiões do país possuíam produção na área, exceto a Região Norte. Quanto à temática abordada, 15% envolviam cuidados em paciente pediátrico; 46% avaliavam o conhecimento da equipe sobre hemotransfusão; 31% avaliavam esses cuidados durante a prática assistencial; 8% investigava as reações transfusionais e 15% tratavam da validação de *checklist* para transfusão sanguínea. **Discussão:** Observou-se a inclusão das atividades de intervenção NIC Administração de Hemoderivados como instrumento para avaliar a administração segura dos hemocomponentes, dando ênfase à Sistematização de Assistência de Enfermagem. A prática de utilização de *checklist* foi uma estratégia estudada, que é capaz de abranger pontos desde a avaliação do uso de termo de consentimento informado, transporte do hemocomponente até cuidados após a transfusão. Este é um importante método para mensurar a eficácia dos cuidados através de indicadores de qualidade. Quando avaliado o conhecimento dos profissionais sobre o tema, estes sabiam da dos procedimentos indispensáveis, porém muitas vezes não executavam esses cuidados no dia a dia. A inexistência de treinamento para a equipe em algumas instituições. Ao avaliar a prática de hemotransfusão, foram observadas falhas nos registros, ausência de verificação de sinais vitais, tempo transcorrido entre o recebimento e administração dos hemocomponentes inadequado, falhas na conferência da bolsa recebida, ausência de super-

visão durante os primeiros 10-15 minutos de infusão, pouca vigilância e conhecimento dos cuidados e complicações do paciente após a transfusão, subnotificação das reações transfusionais. As reações mais relatadas foram: reação febril não hemolítica leve e reação alérgica. As estratégias propostas para melhorias na assistência foram a necessidade de uma gestão de ações de hemovigilância, a implantação da ficha transfusional como item obrigatório no prontuário, o uso de *checklist*, conforme já citado, além de treinamentos para a equipe. **Conclusão:** Ao realizar esta revisão, conclui-se que ainda são necessários mais estudos que avaliem as caracterizem as realidades de cada região do país na administração de hemocomponentes, além de estudos em serviços da rede privada. É importante também o desenvolvimento de pesquisas que tenham como objeto de estudo a assistência a pacientes onco-hematológicos. Sugere-se ainda o desenvolvimento de estudos que avaliem os fatores que estão relacionados ao cumprimento ou não das etapas do cuidado na administração dos hemocomponentes pelos profissionais de saúde. **Palavras-chave:** Transfusão de sangue; Serviço de hemoterapia; Segurança do sangue.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.029>

29

ANÁLISE EPIDEMIOLÓGICA DAS INTERNAÇÕES POR ANEMIA FERROPRIVA NO BRASIL



J.F. Fernandes^a, J.G. Araújo^b, G.H. Souza^c, R.C.E. Segato^a, J.R.S.D. Ó^a, T.A. Laranjeira^a, J.M.P.F. Gomes^c, R.A. Neves^a

^a Pontifícia Universidade Católica de Goiás (PUC Goiás), Goiânia, GO, Brasil

^b Universidade de Rio Verde (UniRV), Rio Verde, GO, Brasil

^c Centro Universitário de Anápolis (UniEVANGÉLICA), Anápolis, GO, Brasil

Objetivos: A anemia, segundo a Organização Mundial da Saúde, pode ser caracterizada como um estado em que a concentração de hemoglobina do sangue é anormalmente baixa em consequência da carência de um ou mais nutrientes essenciais, qualquer que seja a origem dessa carência. Por sua vez, a anemia ferropriva pode ser caracterizada por um desequilíbrio negativo entre a quantidade de ferro biologicamente disponível e a necessidade orgânica desse elemento, além de ser a mais comum das carências nutricionais do mundo. Este estudo tem como objetivo analisar as taxas de internações decorrentes da anemia por deficiência de ferro em relação à faixa etária, a região do Brasil, em que foi realizada a notificação, e a cor/raça dos pacientes acometidos. **Metodologia:** Estudo epidemiológico descritivo, longitudinal e observacional. Os dados foram retirados do Sistema de Informações Hospitalares do SUS (SIH/SUS) presente na plataforma do DATASUS, do período de janeiro de 2008 a maio de 2020, e são referentes internações devido a anemia por deficiência de ferro levando em consideração a faixa etária, a região do Brasil e a cor/raça. **Resultados:** De acordo com os dados presentes no SIH/SUS, no