

tomas dolorosos e perda da amplitude de movimentos deve ser realizada, atentando para aspectos como história prévia de trauma. Essa constitui o meio mais seguro de evitar progressão desfavorável e intervenções terapêuticas invasivas, como a artroplastia total de quadril. Assim, é possível reduzir a necessidade de transfusão pré-operatória, risco de sangramento intraoperatório e de infecções associadas ao manejo cirúrgico. A decisão terapêutica é, portanto, delicada e complexa. Em estágios iniciais, detectados por avaliação clínica e radiológica, o tratamento conservador é voltado para o alívio da dor e redução da sobrecarga articular. Nos estágios avançados, por sua vez, deve ser ponderada a escolha cirúrgica, com a ressalva de que limitações funcionais podem persistir após o procedimento. Portanto, cada intervenção deve ser considerada no contexto individual do paciente com distúrbio hematológico. **Conclusão:** A anemia falciforme é uma doença crônica, com alto risco de osteonecrose óssea pelo mecanismo de oclusão vascular. Cabe ressaltar, então, o diagnóstico precoce como ferramenta essencial para o sucesso na preservação da articulação e na prevenção de desfechos graves e debilitantes. A abordagem do tema deve ser pauta de estudos posteriores, de modo a esclarecer e reforçar aspectos fisiopatológicos e clínicos dessa condição de pior prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.081>

81

PERFIL DOS PACIENTES COM ANEMIA FALCIFORME E ACIDENTE VASCULAR ENCEFÁLICO ISQUÊMICO EM SERVIÇO DE REFERÊNCIA EM SÃO PAULO

C.C.J. Oliveira, A.P. Udo, M.S. Figueiredo

Disciplina de Hematologia e Hemoterapia, Escola Paulista de Medicina (EPM), Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Avaliar o perfil epidemiológico dos pacientes que apresentaram Acidente Vascular Encefálico isquêmico (AVEi), bem como o seguimento pós evento cerebrovascular. **Materiais e métodos:** Foram coletados dados através da revisão de prontuário de pacientes com AF que estiveram em acompanhamento no serviço de anemias hereditárias da Escola Paulista de Medicina/Universidade Federal de São Paulo nos últimos 22 anos, sendo considerado história de AVEi os pacientes que apresentaram quadro clínico e radiológico compatível, sendo feita análise descritiva dos dados encontrados. **Resultados:** Dos 324 prontuários revisados, 51 (15,7%) tiveram história de AVEi, sendo 29 (56,8%) do sexo feminino. 38 (74,5%) pacientes apresentaram o primeiro evento antes dos 18 anos, com mediana de idade de 7 anos. Nesse grupo, 89,5% (34/38) foi submetido a transfusão crônica (TC) no serviço de pediatria de origem, sendo 50% (19/38) mantido até o momento atual ou até o óbito. 39,5% (15/38) tiveram troca para hidroxureia (HU) após determinado tempo de transfusão regular (mediana de 10 anos), devido a diferentes causas, sendo as mais comuns: dificuldade de adesão (20%) e aloimunização (20%). Nos 13 pacientes que apresentaram primeiro evento em idade adulta, a mediana de ocorrência foi aos 26 anos. Sete (53,8%) foram tratados com TC por 2 anos (mediana) e posteriormente

trocado para HU, sendo os demais (46,2%) mantidos em uso de HU após AVEi. Dos pacientes em uso regular de HU, independentemente da idade da primeira intercorrência, não houve recorrência do AVE. **Discussão:** AF é uma doença hereditária com diversas manifestações sistêmicas e complicações, sendo o AVEi uma das mais graves e de maior morbidade, podendo levar a déficit motor, epilepsia e distúrbio cognitivo. O AVEi em pacientes com Doença Falciforme chega a 24% até os 45 anos e sabe-se que o fenótipo AF apresenta o maior risco para o evento. A profilaxia secundária para AVEi se mostrou eficaz desde a década de 1970 quando já se sabia que um evento encefálico isquêmico apresentava chance de até 90% de recorrência sem nenhuma terapia. No entanto, em muitos casos, a hemotransfusão se torna impossibilitada por razões como dificuldade de adesão, aloimunização, e complicações clínicas da sobrecarga de ferro na impossibilidade de quelação. No presente estudo, a frequência de AVEi foi semelhante ou levemente inferior à da literatura, tendo em vista não terem sido avaliados eventos subclínicos e o Serviço receber casos encaminhados da Pediatria e, portanto, não identificar casos fatais em crianças. A escolha da profilaxia secundária apresenta perfis diferentes conforme a fase em que ocorreu o primeiro AVEi. Nos que tiveram o evento na infância, foi implementada a TC e mantida até a fase adulta, onde em 39,5% dos casos foi trocada devido a dificuldade em manter regime de TC. Aloimunização foi a principal causa, juntamente com dificuldade de adesão, que se deu especialmente por condições psicossociais. Nos que apresentaram evento na idade adulta, apenas metade teve a TC implementada, com todos sendo convertidos para HU após um período. Nos pacientes em que foi realizada a troca de TC para HU, não houve recorrência. **Conclusão:** O manejo terapêutico do paciente após AVEi, especialmente na idade adulta, pode ser adaptado ao seu quadro clínico, suas complicações e perfil psicossocial, sendo importante escolher o de maior adesão a fim de evitar novos eventos e maior morbidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.082>

82

PERFIL TRANSFUSIONAL DE UMA POPULAÇÃO COM DOENÇA FALCIFORME

D.O.W. Rodrigues^a, O.F.D. Santos^b, R.L. Medeiros^c, R.M. Almeida^c, T.S. Espósito^d, T.M.M. Paz^d, A.C.A.D. Santos^d, J.A.S. Lopes^b

^a Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Juiz de Fora, MG, Brasil

^b Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^c Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Juiz de Fora (SUPREMA), Juiz de Fora, MG, Brasil

^d Centro Universitário Presidente Antônio Carlos (UNIPAC), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: A doença falciforme (DF) é um distúrbio monogênico grave e pode evoluir com dor intensa, complicações sistêmicas e morte. A hemoterapia é uma das principais opções terapêuticas na DF e pode reduzir o risco

de Acidente Vascular cerebral (AVC). **Objetivo:** Avaliar o perfil transfusional de pacientes falcêmicos. **Metodologia:** Foram analisados 275 pacientes do estudo Recipient Epidemiology and Donor Evaluation Study REDSIII com DF (SS, SB0 tal, SC, ou SB+ tal) com cadastro ativo na Fundação Hemominas Juiz de Fora entre novembro de 2013 a novembro de 2014. As variáveis estudadas foram: idade da primeira transfusão, total de bolsas de concentrado de hemácias (CHM) transfundidas, indicações e número de pacientes em regime de transfusão crônica e transfusões durante a gestação. As informações foram extraídas do sistema <http://data.ime.usp.br/REDSIII-SMS> da Universidade de São Paulo. **Resultados:** Dos 275 pacientes recrutados, 151 são crianças e 124 adultos. Em relação ao tipo de DF 68,4% eram SS/SB0 tal, 28% SC e 3,6% SB+ tal. Quanto ao sexo, 149 eram do sexo feminino (54,2%). Quanto à raça, 56,9% se autodeclarou mulato/pardo e 29,1% negro/preto. Do total de pacientes 147 foram transfundidos, a idade média da primeira transfusão foi de 6,7 anos e a idade máxima de 45. Entre as crianças, 62,9% receberam transfusão em algum momento da vida, o que foi verificado em 81,5% dos adultos. Quanto ao número de CHM, a maioria dos pacientes recebeu entre 1 e 5 unidades (46,5% das crianças e 29,8% dos adultos) e 4,8% das crianças e 7,9% dos adultos, recebeu mais de 100 CHM. Seis crianças (4%) e seis dos adultos (4,8%) estavam em terapia de transfusão crônica, dos quais, 58,3% devido AVC e 33,3% por alterações ao Doppler transcraniano. No universo de 76 mulheres adultas, 45 já estiveram grávidas e 62,2% necessitaram de suporte transfusional. **Discussão:** Os avanços significativos no atendimento aos pacientes com DF determinaram melhorias na qualidade de vida e redução da morbimortalidade. A aloimunização limita a disponibilidade de hemácias compatíveis para futuras transfusões. O uso racional de sangue e hemoderivados e uma política transfusional baseada em evidências deve priorizar o uso de CHM feno e genotipados na tentativa de minimizar o risco da aloimunização. **Conclusão:** A terapia transfusional é uma ferramenta de uso comum e o regime de transfusão crônica foi consolidado na profilaxia do AVC. Contudo, a hemoterapia não é isenta de risco, e as principais complicações incluem: aloimunização, hemossiderose e risco de infecções.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.083>

83

POLIMORFISMOS DE NUCLEÓTIDO ÚNICO COMO MARCADORES DE PROGNÓSTICO PARA A ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE

J.P.R. Machado, B.L.F. Oliveira, L. Teodoro

Universidade Paulista (UNIP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Compreender a utilização de polimorfismos de base única (SNPs) como marcadores de prognóstico em pacientes com anemia hemolítica autoimune (AHAI). **Materiais e métodos:** Trata-se de uma revisão bibliográfica de artigos científicos disponíveis nas bases de dados PubMed, SciELO e LILACS. Os descritores utilizados foram: "AHAI", "Polimorfismos" e "SNP". Foram avaliados 12 artigos e selecionados 4 para compor essa revisão. Os critérios de inclusão utilizados foram: artigos completos, publicados em português ou inglês, com

data de publicação entre 2003 e 2011 e disponíveis de forma gratuita. **Resultados:** Os principais genes relacionados com a AHAH são FcγRIIIa, LT-a, CTLA-4. Os polimorfismos rs396991, rs909253 e rs231775 possuem papel relevante na interferência no sistema autoimune em pacientes com AHAH. O rs396991 é um polimorfismo missense do gene FcγRIIIa decorrente da troca alélica A>C/A>G/A>T na posição 161514542 promovendo a substituição dos aminoácidos F281 V/F281L/F281I, respectivamente. No gene LT-a observa-se o rs909253, um polimorfismo intrônico com troca alélica A>G/A>T na posição 31540313. Além disso, o rs231775 no gene CTLA-4 é um polimorfismo missense com alteração dos alelos A>C/A>T na posição 5206 promovendo a substituição dos aminoácidos T17A/T17S, respectivamente. **Discussão:** A AHAH é caracterizada por crescente destruição periférica dos eritrócitos devido ao ataque do sistema imunológico mediante a utilização de anticorpos. É considerada um componente secundário de algumas doenças como por exemplo lúpus eritematoso sistêmico e artrite reumatoide. Além disso, pode ser causada por uma disfunção no sistema imunológico ou uso de medicamentos. O rs396991 está intimamente relacionado ao principal mecanismo responsável pela AHAH, mediando a hemólise por fragmentos de imunoglobulina G. O gene LT-a codifica citocina pró-inflamatória com papel fundamental nos processos inflamatórios e imunológicos envolvidos na destruição de tecidos. O rs909253 está relacionado com a patogênese de doenças autoimunes, sendo significativamente mais frequentes em pacientes portadores de AHAH. Já o rs231775 (gene CTLA-4) possui impacto na atuação direta na regulação negativa das respostas dos linfócitos T, sendo associado a vários distúrbios autoimunes. **Conclusão:** A AHAH tem uma taxa de incidência de 1 para cada 80.000 indivíduos, pode ocorrer em qualquer faixa etária, com uma leve predominância no sexo feminino. A identificação de marcadores de diagnóstico e prognóstico auxiliam no diagnóstico correto e tratamento assertivo da AHAH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.084>

84

PREVALÊNCIA DE TRAÇO FALCIFORME EM DOADORES DE SANGUE DA REGIÃO CENTRO-OESTE DO ESTADO DE MINAS GERAIS

E.M. Pinto^a, V.S. Ladeira^{a,b}, M.M. Oliveira^{a,b}, D.R.A. Rios^a

^a Universidade Federal de São João del-Rei (UFSJ), São João del-Rei, MG, Brazil

^b Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brasil

Objetivo: Estimar a prevalência de traço falciforme em doadores de sangue da região Centro-Oeste do Estado de Minas Gerais (MG). **Metodologia:** As informações sobre a presença ou não de HbS no sangue, etnia, gênero, escolaridade, idade, níveis de hemoglobina (g/dL) e localidade dos doadores de sangue cadastrados no período de janeiro de 2018 a dezembro de 2019 foram levantadas pelo setor de cadastro de doadores, a partir da consulta dos dados no sistema

