

infecioso). Coletadas sorologias para hepatites virais, Epstein-barr (EBV) e citomegalovírus e modificada antibiotico-terapia para metronidazol e cefotaxima. Realizada transfusão de concentrado de hemácias (10 mL/kg), com Hb de 9,9 g/dL e redução de hepatimetria para 4 cm do RCD após, evoluindo também com melhora progressiva do estado geral, da icterícia e da colúria. Resultado de sorologia IgM positivo para EBV, confirmando o diagnóstico infecção por Epstein-barr como gatilho para o sequestro hepático. Recebe então alta hospitalar após 13 dias de internação, com melhora dos exames laboratoriais para seguimento ambulatorial com especialidades. **Discussão:** As hepatopatias agudas, apesar de pouco frequentes, podem ocorrer como complicações relacionadas a doença falciforme. Dentre essas manifestações está o sequestro hepático, definido como queda de Hb >2 g/dL, dor abdominal e aumento abrupto do fígado. Infecções pelo EBV são reconhecidas como fatores desencadeante de quadros hepáticos agudos, principalmente hepatites, porém existem poucos relatos na literatura de associação com sequestro hepático. Desta forma, o caso apresentado deixa claro que diante de alterações hepáticas agudas em pacientes com Doença Falciforme e sinais de infecções virais como EBV deve-se atentar para o risco e diagnóstico de sequestro hepático associados; realizando prontamente a transfusão como suporte de tratamento e reduzindo morbimortalidade nessa população.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.049>

SICKLE CELL DISEASE MORTALITY IN BRAZIL: A SINGLE-CENTER EXPERIENCE

DC Stocco^a, FLS Santos^b, VEF Costa^b,
ALL Moraes^b, GC Santis^b, AC Silva-Pinto^b

^a Departamento de Imagem Médica, Hematologia e Oncologia, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brazil

^b Centro Regional de Hemoterapia de Ribeirão Preto, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brazil

Introduction: Sickle cell disease (SCD) is one of the most frequent genetic disorders in the world, making it a public health problem in several countries. Nevertheless, there are still few data regarding mortality of this population in Brazil. **Methodology:** This is a retrospective, epidemiological and descriptive study of mortality from sickle cell disease at the regional level. The sample consisted of living and deceased patients followed at the hemoglobinopathies outpatient clinic at the Reginal Blood Center of Ribeirão Preto between the years 2005 and 2020. The data were obtained from physical or electronic medical records linked to the Medical School of Ribeirão Preto Clinical Hospital. **Results:** 54 deaths occurred among 641 patients (37 in SS, 6 in SB0, 10 in SC and 1 in SD). The overall death rate was 8.4% and the annual general death rate was 0.56%. Surprisingly, the mortality rate among children below 5 years old was zero, and 1.8% in children below 18 years old.

Patients with HbSS/SB had a higher death rate (9.4%, 0.62%/year) compared to SC patients (5.7%, 0.38%/year, $p = 0.005$). The mean age at death was 38.6/36.6 years for the SS/SB group and 44 years for the SC group. Prior to death, patients had a mean of 2.4 complications, 3.5 in the SS/SB group and 1.7 in the HbSC group. The most common cause of death was acute chest syndrome (50%), followed by pulmonary thromboembolism and sepsis (9.20% each). **Discussion:** Despite advances in the understanding of pathophysiology, causes of death and treatment, morbidity and mortality in SCD still remain a clinical challenge, especially in middle-income countries such as Brazil. Nevertheless, our results are more similar to high-income countries than published data from other regions in Brazil. Neonatal screening, antibiotic prophylaxis, close follow up since diagnosis and early treatment may have contributed to the reduction of mortality in our sickle cell population. **Conclusions:** In our centre, young patients with SCD have a low mortality rate, comparable to what is observed in high-income countries. SS/SB patients, as expected, present a higher mortality rate than SC patients. Herein, we believe to have shown that in Brazil it is possible to improve survival rates in patients with SCD.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.050>

SÍNDROME CORONARIANA AGUDA E ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE EM PACIENTE COM MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM: RELATO DE CASO

NASN Segundo^a, ACR Sousa^a, IMF Pordeus^a,
RVM Acioli^a, LP Silva^b, SDFA Figueiredo^c,
CMF Rolo^{a,d}

^a Centro Universitário de João Pessoa (UNIPÊ), João Pessoa, PB, Brasil

^b Fundação Universidade Federal do Tocantins (UFT), Palmas, TO, Brasil

^c Universidade Federal da Paraíba (UFPB), João Pessoa, PB, Brasil

^d Hospital Nossa Senhora das Neves (HNSN), João Pessoa, PB, Brasil

Introdução: A macroglobulinemia de Waldenström (MW) é um linfoma indolente, resultante do acúmulo, predominantemente na medula óssea, de linfócitos plasmocitoides monoclonais malignos que secretam imunoglobulina M (IgM) monoclonal. **Relato do caso:** M.A.C.L., 73 anos, masculino, médico, natural e procedente de João Pessoa – PB. Paciente chega ao serviço de urgência em 07/08/2019, queixando-se de dor retroesternal, associada a náusea e dispneia aos esforços habituais, que alivia com repouso. Apresenta história pessoal de diabetes mellitus, hipertensão arterial e doença arterial coronariana há 20 anos. Foi solicitado ECG de repouso, compatível com Síndrome Coronariana Aguda (SCA) Sem Supradesnivelamento do Segmento ST. Iniciou-se protocolo para SCA. Paciente foi admitido na Unidade de Terapia Intensiva e foram solicitados hemograma, TAP e TTPA (Hb 5,2 VCM 132 L 24200 N 12584 Plaquetas 242 mil TAP 42% TTPA 48), quando foi constatada dificuldade de analisar os hemogramas

