

inferiores de QV global. O aspecto emocional dos filhos foi o menos comprometido na avaliação dos responsáveis (escore de $56,2 \pm 4,2$ e 95% IC 48,7–63,8). Entre meninos, escores mais baixos foram relacionados à capacidade física e escolar (42,0 e 41,8 respectivamente). Entre meninas, o aspecto social recebeu pontuação mais baixa ($42,0 \pm 6,7$ e 95% IC 33,7–50,3). Nos pacientes em regime transfusional de profilaxia primária, os escores mais baixos de QV estiveram relacionados à atividade escolar ($36,0 \pm 6,5$; 95% IC 27,9–44,1). Entre os que realizavam transfusões crônicas após AVC prévio, a capacidade física foi a dimensão mais comprometida na percepção dos entrevistados. **Discussão:** A visão dos cuidadores é útil na avaliação da QV quando crianças são incapazes pela pouca idade, déficit neurocognitivo ou descompensação clínica. Estudos prévios demonstram que crianças com doença falciforme apresentam pior escore de QV comparadas a crianças saudáveis com características socioeconômicas semelhantes. A média global de QV entre pacientes deste estudo corrobora a percepção de que complicações relacionadas à doença, tais como AVC, produzem efeitos aditivos sobre a percepção negativa da QV. Entre crianças que sofreram eventos cerebrovasculares, pesquisas mostram que a escolaridade dos responsáveis age como fator de proteção emocional. Quanto maior a escolaridade dos cuidadores, maior a qualidade e a quantidade de estímulos adequados ao desenvolvimento da criança. É possível que a visão dos cuidadores seja influenciada por papéis de gênero atribuídos pela sociedade. A literatura descreve que meninas mais velhas com DF apresentam maior percepção de estigmas relacionados à saúde e pior QV pois são frequentemente forçadas a lidar com concepções prejudiciais de que são mais maduras e menos necessitadas de proteção. Pesquisas corroboram que o desempenho escolar afeta a qualidade de vida nesse grupo, em decorrência do absenteísmo causado por frequentes visitas hospitalares. Dentre as limitações do estudo, o tamanho da amostra e o recorte transversal impedem a realização de análises estatísticas mais complexas e a determinação de causalidade. **Conclusão:** A média geral da QV da população com doença falciforme em regime transfusional crônico é inferior à média global estimada de QV presente na literatura. É possível que a ocorrência do acidente vascular cerebral acentue as percepções negativas dos cuidadores sobre a qualidade de vida dos pacientes com doença falciforme.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.556>

PRINCIPAIS FENÓTIPOS ERITROCITÁRIOS NOS PORTADORES DE DOENÇA FALCIFORME EM TRANSFUSÃO CRÔNICA NO AMBULATORIO DE HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL SANTA MARCELINA

ST Alves, JSR Oliveira, SR Calegare

Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Apresentar o perfil fenotípico para os principais antígenos do Sistema ABO, Rh e Kell, e aloimunização de portadores de Doença Falciforme (DF) em regime de transfusão crônica no Ambulatório de Hematologia Pediátrica do Hospital Santa Marcelina acompanhados de 2015 a junho/2022.

Material e métodos: Em nossa instituição acompanham cerca de 300 pacientes portadores de Doença Falciforme (DF), dentre SS, SC e S β . Desses, 34 pacientes em regime crônico de transfusão, entre novembro/2015 a junho/2022, foram analisados através da coleta de dados do prontuário médico e do sistema informatizado de Hemoterapia quanto ao perfil de fenotipagem eritrocitária (ABO, Rh e Kell) e prevalência de aloimunização. **Resultados:** Foram transfundidos 1696 concentrados de hemácias nesse grupo de 34 pacientes, no intervalo de 6 anos. A distribuição do Sistema ABO foi de 19 pacientes O (56%), 9 A (26%), 5 B (15%) e 1 AB (3%). Sobre o Sistema Rh, 29 pacientes eram positivos para o antígeno D (85%). Quanto a fenotipagem completa para os 5 principais antígenos (D, C, c, E, e), o principal genótipo deduzido do fenótipo foi o R0r (D+ C- c+ E- e+) com 11 pacientes (32%), 7 pacientes R1r (21%), 5 pacientes R2r (15%), 4 rr (15%), 2 R1R2 (6%), houve 4 casos (12%) com fenotipagens inconclusivas por transfusões prévias. Para o Sistema Kell, todos eram negativos para o antígeno K. A aloimunização foi observada em 7 pacientes (21%), 5 pacientes com 1 anticorpo (anti-C; -E; -K; -S; ou -D), esse paciente que desenvolveu anti-D é B positivo, posteriormente classificado como D variante parcial categoria IV. Dois pacientes com 2 anticorpos cada, anti-E e anti-Dia, anti-C e anti-K. **Discussão:** A Doença Falciforme (DF) é a doença genética e hereditária mais predominante no Brasil e no mundo. Resulta da substituição do aminoácido ácido glutâmico pela valina na posição 6 da cadeia β da globina, produzindo uma hemoglobina variante S. Diversos aspectos tiveram expressiva contribuição para redução da mortalidade desses pacientes, entre eles, a transfusão precoce nos grupos de maior risco. Cerca de 5% a 10% dos pacientes com DF entram no programa de transfusão crônica, em especial os com maior risco para acidente vascular cerebral e outras complicações. Toda transfusão traz riscos, e nos pacientes de doença falciforme, esses riscos são agravados pela grande exposição a antígenos diferentes e uma tendência maior que a população geral transfundida em produzir anticorpos. Em nosso estudo 21% dos pacientes apresentaram aloimunização, dado semelhante a literatura com 5% a 25% de sensibilização nesse público. Os antígenos eritrocitários mais imunogênicos são D > K > c > E > C > e. Em nosso trabalho os anticorpos anti-C, anti-E e anti-K foram os mais encontrados. O antígeno C é mais prevalente na população branca, 42% são DCE (R1), enquanto a doença falciforme é mais comum na população negra, onde o perfil mais frequente com 44% é o Dce (R0), em nosso estudo o fenótipo R0r, que não tem C, foi o mais prevalente, portanto, bolsas vindas de doadores C+ foram transfundidas. Apenas 6% dos doadores são K+, mas é o segundo antígeno mais imunogênico e quem recebeu essas bolsas tem cerca de 10% de chance de aloimunizar. Todos os RhD negativos receberam bolsas RhD negativos, o anti-D ocorreu em um paciente D categoria IV. **Conclusão:** A transfusão é um procedimento necessário na manutenção da qualidade de vida desses pacientes com Doença Falciforme evitando complicações, porém não é isenta de risco. Para diminuir os riscos transfusionais devemos ser criteriosos na indicação e utilizar a fenotipagem, de preferência estendida, para compatibilizar doadores e receptores prevenindo a aloimunização.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.557>