

o EMZ só é liberado pelo MS a pacientes que falharam à IT, embora, em bula, essa restrição não exista. Há relatos de sucesso com EMZ em bebês com ou sem inibidor em outros países; é esperada grande mudança na qualidade de vida, já que passam a usufruir de pleno desenvolvimento neuropsicomotor, fundamental nessa etapa, em que são previsíveis quedas da própria altura e traumatismos. Nessa criança, que é destra, haveria grande prejuízo, caso não se conseguisse reverter a função de sua mão direita. O tratamento com EMZ representou uma redução de 97% nos custos com o paciente, comparados antes e depois do EMZ, em que os sangramentos foram zero. **Conclusão:** Exemplificamos que a decisão de se iniciar EMZ em uma criança pequena levou à sua melhora clínica e economizou recursos públicos. Propomos a análise individualizada dos casos, principalmente na 1ª infância. Em casos selecionados, propomos o início da profilaxia com EMZ antes de se indicar a inserção de cateter para IT. Sem prejuízo a que, no futuro, com melhor acesso venoso, possa ser tentada a IT.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.602>

PERFIL DE MORTALIDADE POR DOENÇAS HEMATOLÓGICAS NÃO NEOPLÁSICAS EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES NO ESTADO DO RIO DE JANEIRO ENTRE 2015 A 2020

LC Oliveira ^a, KDS Ramos ^a, BAC Oliveira ^b

^a Universidade Estácio de Sá, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Hospital da Unimed Nova Friburgo, Nova Friburgo, RJ, Brasil

Objetivos: Analisar os dados epidemiológicos de mortalidade por doenças hematológicas não neoplásicas em crianças e adolescentes no estado do Rio de Janeiro entre os anos de 2015 a 2020. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo descritivo e retrospectivo, com dados coletados por meio do Sistema de Informação de Mortalidade (SIM) da plataforma DATASUS durante os anos de 2015 a 2020. Foram coletados dados de óbitos em menores de 19 anos por anemias carenciais, anemias por transtornos enzimáticos, transtornos falciformes, anemias hemolíticas adquiridas, anemias aplásticas, coagulação intravascular disseminada, púrpura e outras afecções hemorrágicas e agranulocitose, sendo agrupadas pelo CID-10 (D50 a D75). **Resultados:** Durante o período analisado foram constatados 254 óbitos por doenças hematológicas não neoplásicas em crianças e adolescentes. As principais causas de óbitos foram os transtornos falciformes, correspondendo a 23% dos óbitos, seguido por anemias aplásticas (19%) e coagulação intravascular disseminada (14%). Dentro dos transtornos falciformes, a maior prevalência dos óbitos foi entre crianças e adolescentes de cor/raça parda e preta (43% e 33%, respectivamente). A faixa etária de 15 a 19 anos apresentou o maior número de óbitos (31% do total), sendo os transtornos falciformes responsáveis por 26% desses óbitos. Outra faixa etária de destaque foi de 1 a 4 anos que apresentou 25% dos óbitos, sendo as anemias hemolíticas adquiridas a principal causa (28%). Observou-se que 54% dos

óbitos acometeram o sexo masculino e 46% o sexo feminino. A região metropolitana do estado do Rio de Janeiro registrou o maior número de óbitos (74%). Destes, 95 óbitos (37%) ocorreram no município do Rio de Janeiro. **Discussão:** O estudo buscou analisar as causas de mortalidade por doenças hematológicas não neoplásicas, tema pouco explorado na literatura brasileira, embora seja responsável por uma parcela significativa dos óbitos. Foi possível verificar que os transtornos falciformes são a principal causa de mortalidade em crianças e adolescentes, destacando que a faixa etária de 15 a 19 anos experimentou um maior número de óbitos e que pardos e pretos são os principais atingidos, dados semelhantes aos disponíveis na literatura. A mortalidade pelos transtornos falciformes na adolescência merece destaque, sendo necessárias abordagens específicas que busquem evitar as crises, hospitalizações recorrentes e, conseqüentemente, o óbito. Outra causa importante de mortalidade encontrada foi a anemia aplástica, sendo o maior número de óbitos também na adolescência. É uma doença rara caracterizada por pancitopenia associada a medula óssea hipocelular. As formas severa e muito severa requerem diagnóstico e tratamento precoce, já que a gravidade pode levar o paciente ao óbito. **Conclusão:** A mortalidade por doenças hematológicas não neoplásicas representa uma parcela significativa dos óbitos em crianças e adolescentes. Os transtornos falciformes são os principais responsáveis pelos óbitos, principalmente no final da adolescência, dados semelhantes à literatura. É notório a necessidade de realização de mais estudos buscando evitar as principais causas de óbitos relacionadas aos transtornos falciformes e anemias aplásticas entre crianças e adolescentes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.603>

EFEITO DOS POLIMORFISMOS RS1821131 E RS1801133 NO GENE DA MTHFR NA GASOMETRIA ARTERIAL DE RECÉM-NASCIDOS CARDIOPATAS

ACS Castro ^a, EJS Freitas ^a, AG Gbadamassi ^b, IPC Tavares ^a, JNV Silva ^b, MOO Nascimento ^b, MMP Luciano ^b, RO Brito ^b, RS Leal ^c, JPM Neto ^{a,b,d}

^a Programa de Pós-Graduação em Imunologia Básica e Aplicada, Universidade Federal do Amazonas (PPGIBA/UFAM), Manaus, AM, Brasil

^b Programa de Pós-Graduação em Ciências Farmacêuticas, Universidade Federal do Amazonas (PPGCF/UFAM), Manaus, AM, Brasil

^c Programa de Pós-Graduação em Farmácia, Universidade Federal da Bahia (Farmácia/UFBA), Salvador, BA, Brasil

^d Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia, Universidade do Estado do Amazonas (PPGH-UEA/HEMOAM), Manaus, AM, Brasil

Objetivo: Investigar a influência dos polimorfismos dos genes MTHFR (rs1821131 e rs1801133), FV (rs6025), SERPINE1 (rs6092) e THBS1 (rs1478604) na gasometria arterial de recém-nascidos