

desmame da imunossupressão e suspensão após 6 meses do início. Propedêutica negativa para doenças de base, até o momento, com pesquisa de inibidor negativo, dosagem de fator VIII dentro da normalidade. Paciente segue em acompanhamento clínico, assintomática. **Discussão:** A hemofilia adquirida é um distúrbio hemorrágico autoimune, potencialmente fatal, na maioria dos casos por autoanticorpos (inibidor) contra fator VIII. A incidência é estimada em 0,2–1 caso/1 milhão pessoas/ano e rara na população pediátrica. Geralmente ocorre de forma súbita, em crianças previamente hígdas, sem história hemorrágica prévia. O quadro clínico difere da hemofilia hereditária e, se manifesta frequentemente com hematomas, seguidos por hemorragias musculares/gastrointestinais/geniturinárias/retroperitoneais ou até mesmo, sem sangramento. A suspeita diagnóstica ocorre pela análise dos exames laboratoriais, com alargamento do TTPa não corrigido após o teste de mistura e confirmado pela dosagem do fator VIII e pesquisa de inibidor, que estarão baixo/indetectável e positivo, respectivamente. O tratamento objetiva interromper o sangramento agudo com administração de fator da coagulação de bypass (FVIIr, CCPa) ou FVIII recombinante e imunossupressão para erradicação do inibidor. **Conclusão:** Embora a Hemofilia A adquirida na infância seja extremamente rara, deve ser considerada nos pacientes que se apresentem com quadro hemorrágico agudo, sem história prévia, e alteração de TTPa. Em situações de urgência, o teste de mistura é útil no diagnóstico e decisão terapêutica, evitando suporte hemoterápico inadequado. A maioria dos casos pediátricos possui alguma patologia de base (doenças autoimunes, infecciosas, neoplásicas) e uso de medicações, por isso a importância da investigação inicial e acompanhamento clínico do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1030>

PREVALÊNCIA DE ANEMIA EM PACIENTES MENORES DE 18 ANOS NO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO

BDAM Coutinho, LV Ramos, MJ Batista, CM Campanaro

Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ), Jundiaí, SP, Brasil

Introdução: A Organização Mundial de Saúde (OMS) define anemia como uma condição em que há redução da quantidade de hemoglobina, por diminuição da quantidade de hemácias ou por diminuição da concentração de hemoglobina em cada hemácia; a concentração pode variar por conta da idade e sexo. As anemias adquiridas possuem diversas etiologias: deficiências nutricionais, processos inflamatórios e infecciosos. Segundo pesquisa do Ministério da Saúde, 20,9% das crianças menores de 5 anos são anêmicas. Os déficits nutricionais são o principal determinante no desenvolvimento das anemias seguida de processos inflamatórios e infecciosos. Estudos recentes identificam a obesidade

como processo inflamatório crônico e apontam aumento da obesidade infantil. Os distúrbios nutricionais, carenciais ou em excesso, podem contribuir para a presença de anemia e constituem problema de saúde pública atual no Brasil. **Objetivos:** O objetivo do estudo foi avaliar a prevalência de anemia em crianças atendidas no serviço de referência materno infantil, o Hospital Universitário; além de identificar as características da população atendida e patologias associadas à anemia e avaliar possível associação entre anemia e obesidade. **Materiais e métodos:** Estudo transversal quantitativo. Coleta de dados feita a partir de revisão de prontuários de pacientes internados de julho de 2017 a dezembro de 2021. Foram utilizadas curvas de crescimento da OMS para antropometria e valores da OMS para classificação das anemias. A análise dos resultados foi realizada por estatística simples, descritiva, seguida por análise bivariada para variáveis categóricas (Qui-Quadrado), e comparação de média (Teste-t de Student), para as quantitativas. **Resultados:** Foram avaliados 141 indivíduos. Sem relevância em distribuição por gênero; a faixa etária de lactentes foi mais prevalente, seguida por adolescentes e escolares. Dos 141 indivíduos, 9,9% eram anêmicos. Em lactentes e neonatos, encontrou-se 13,7% de anêmicos, seguido de 8,6% em escolares e pré-escolares. Entre os anêmicos, 7,1% foram classificados como magreza acentuada; 7,1% obesidade grave; 42,8% dos anêmicos eram eutróficos. A média de hemoglobina dos anêmicos foi 9,6 e dos não-anêmicos 13,9 ($p < 0,05$); de hematócritos foi 27,0 e 41,4, e de eritrócitos foi 3,3 e 4,8 ($p < 0,05$), de anêmicos e não-anêmicos, respectivamente. Quanto ao IMC foram analisados 104 pacientes: 39% eutróficos, 11,3% sobrepeso, 7,8% obesidade e 5% obesidade grave. O diagnóstico de internação mais prevalente foi de doenças respiratórias (34%). Cabe lembrar que este estudo ocorreu durante a pandemia COVID-19. **Discussão:** Os resultados de hemoglobina, eritrócitos e hematócrito validam-se de acordo com a classificação de anemia pela OMS. Além disso, a prevalência de anemia e obesidade na população analisada foi compatível com os estudos do Ministério da Saúde. **Conclusões:** Constatou-se prevalência de anemia em crianças e adolescentes atendidas no HU de 9,9% e de obesidade, incluindo obesidade grave, de 12,8%; as doenças respiratórias agudas foram as causas mais prevalentes de internação e associadas à anemia; não houve significância estatística na associação de anemia e obesidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1031>

QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À SAÚDE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES PORTADORES DE ANEMIA FALCIFORME: UMA PERCEPÇÃO DOS PACIENTES E DE SEUS FAMILIARES

ACO Borges ^{a,b}, CP Bernardi ^a, FG Vedovoto ^a

^a Centro Universitário de Maringá (UniCesumar), Maringá, PR, Brasil

^b Hemocentro Regional de Maringá, Maringá, PR, Brasil

Objetivos: Esta pesquisa objetiva analisar o impacto da Anemia Falciforme (AF) na Qualidade de Vida Relacionada à Saúde (QVRS) em crianças e adolescentes, por meio de questionário dirigido aos pacientes sobre sua percepção de qualidade de vida; bem como a compreensão dos responsáveis acerca do impacto da doença sobre a QVRS dos pacientes. **Métodos:** Trata-se de uma pesquisa qualitativa e transversal, realizada através de questionário impresso, com perguntas fechadas de múltipla escolha, aplicado em pacientes de até 18 anos, com diagnóstico de AF, tratados no Hemocentro Regional de Maringá, e aos seus responsáveis. Os dados obtidos serão analisados a fim de buscar fatores que impactem na QVRS dos pacientes e seus familiares. **Resultados:** Foram entrevistados 30 pacientes, entre 2 e 18 anos. Entre eles, 83% já apresentaram crises dolorosas, destes, 80% com frequência de 1 a 6 vezes/ano; 87% já foram internados devido a AF; 73% realizaram transfusões sanguíneas, tendo a maioria (59%) feito mais de 10 transfusões ao longo da vida. Em relação à QVRS, 67% relataram sentir medo em relação à doença e às complicações; 60% deles disseram se sentir prejudicados/incapazes de realizar atividades; 87% já se ausentaram da escola devido à AF. Segundo os responsáveis, 87% relataram que a AF interfere na QVRS de seus filhos; 77% sentem angústia/medo em relação à doença e suas complicações. **Discussão:** A QVRS pode ser formalmente definida como a extensão em que o bem-estar físico, emocional e social de uma pessoa é afetado por uma condição médica ou seu tratamento. A partir da pesquisa, emergiram reflexões acerca de aspectos clínicos e psicossociais que interferem na QVRS dos entrevistados. Uma das principais causas de instabilidade física e emocional dos pacientes é a crise dolorosa, condição que impacta negativamente na realização de atividades diárias e é a principal causa de internações; quando se trata de pacientes em idade escolar, pode culminar em prejuízo no aprendizado relacionado aos altos índices de absenteísmo. Posto isso, a necessidade de lidar com o tratamento e por vezes com as complicações – que para muitos pacientes ocorrem precocemente – reflete em um maior risco de desenvolvimento de transtornos psicológicos para os pacientes e seus responsáveis. Do ponto de vista dos responsáveis, a AF gera preocupação por conta do impacto causado no cotidiano, assim como angústia em relação ao futuro e prognóstico da doença. Assim, as famílias enfrentam desafios para adequar a dinâmica familiar às necessidades dos doentes, sendo necessário a busca por apoio em religião, terapia e ajuda de outros membros da família e amigos. **Conclusão:** Apesar de subjetiva, a avaliação em forma de questionário deixa claro o impacto da doença sobre a QVRS dos pacientes e suas famílias e sugere a necessidade de estabelecer ferramentas efetivas para qualificar/quantificar os gatilhos que contribuem negativamente, assim como estratégias para gerenciar a sobrecarga psicossocial associada à AF. Evidencia-se ainda, a importância do cuidado integral e da atenção às necessidades dessas famílias, a fim de diminuir a repercussão da AF no dia a dia.

ASSOCIATION OF POLYMORPHISMS IN THE CAV1 GENE WITH CEREBROVASCULAR DISEASE IN PEDIATRIC PATIENTS WITH SICKLE CELL ANEMIA

ABLM Rafael ^a, THC Batista ^a, GS Arcanjo ^a, BV Alcantara ^a, AP Silva ^a, MV Diniz ^a, ACD Anjos ^{a,b}, AS Araújo ^{a,b}, AR Lucena-Araújo ^a, MAC Bezerra ^a

^a Programa de Pós-Graduação em Genética, Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brazil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brazil

Objectives: Among the clinical complications of Sickle Cell Anemia (SCA), stroke is the most serious. Transcranial Doppler (TCD) is a screening tool that predicts the risk of stroke in pediatric patients, leading to the initiation of prophylactic therapy. However, due to the TCD's intrinsic limitations, the identification of new predictors of stroke risk are necessary. The CAV1 is an interesting gene for assessing this risk and is responsible for encoding the caveolin-1 protein. This protein regulates signaling pathways and processes that are involved in the pathophysiology of stroke in SCA, mainly by negatively regulating the bioavailability of Nitric Oxide (NO), an important vasodilator. Therefore, we evaluated the association of CAV1 gene polymorphisms with Cerebrovascular Disease (CVD) in an SCA cohort. **Methods:** We evaluated 339 individuals with SCA under 20-years of age followed by the Hematology and Hemotherapy Foundation of Pernambuco (HEMOPE). Three polymorphisms were selected: rs3807989 (G>A), rs7804372 (T>A) and rs1997623(A>C). Genotyping for polymorphisms was performed by real-time PCR with allelic discrimination using TaqMan fluorogenic probes. Categorical variables were analyzed using Fisher's exact test. Nonparametric Mann-Whitney and Kruskal-Wallis tests were used to analyze continuous variables. **Results:** Polymorphisms rs3807989 and rs7804372 were not statistically associated with the analyzed variables. The rs1997623 showed a statistically significant association with stroke ($p=0.003$) and CVD ($p=0.011$). Furthermore, the wild-type "A" allele was related to higher stroke ($p=0.0032$; OR = 2.568; 95% CI 1.374–4.655) and CVD frequency ($p=0.0092$; OR = 1.950; 95% CI 1.205–3.160) when compared to the variant allele "C". **Discussion:** Previous findings indicate that the "C" allele was related to lower levels of CAV1 expression. Thus, the protective action of the rs1997623-C allele regarding sickle-cerebrovascular outcomes is possibly due to decreased expression of the CAV1 gene, leading to increased bioavailability of NO, and ultimately low endothelial dysfunction and vasculopathy. **Conclusion:** Studies related to the elucidation of the influence of genetic variants on the incidence of cerebrovascular disease are useful to provide an alternative prognostic test. Thus, it would be possible to identify early children at high risk of developing this clinical complication, reducing the occurrence of primary strokes in patients with SCA through the necessary preventive treatments. In summary, these findings rs1997623 might be related to the multifactorial landscape of CVD in SCA,