

RELAÇÃO DA SÍNDROME DE BUDD-CHIARI COM POLICITEMIA VERA: UMA REVISÃO LITERÁRIA

CAD Oliveira^a, FBD Filho^a, LPR Rebouças^a, AAP Bastos^a, JFF Silveira^a, DMP Lima^a, MA Sancho^a, AB Aguiar^a, JGR Lima^b, FB Duarte^c

^a Faculdade CHRISTUS, Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade de Fortaleza (UNIFOR), Fortaleza, CE, Brasil

^c Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: A síndrome de Budd-Chiari (SBC) é caracterizada por trombose das veias hepáticas e supra-hepáticas, desse modo, ela pode ser derivada de neoplasias mieloproliferativas, sendo a mais importante a policitemia vera. Essa doença hematológica é definida por uma proliferação anormal de células precursoras da medula óssea nas linhagens eritroides, mieloides e megacariocíticas com hiperplasia eritroide predominante. Assim, essa expansão clonal pode causar a obstrução e oclusão das veias supra-hepáticas, levando a essa patologia. **Objetivos:** Visto que a síndrome de Budd-Chiari é caracterizada pela obstrução do fluxo venoso hepático, o que pode levar a diversas repercussões no paciente, o objetivo principal do estudo é descrever a relação entre tal patologia e a policitemia vera. **Métodos:** Trata-se de um estudo de revisão de literatura acerca do tema, tendo a pesquisa nos periódicos das plataformas PubMed e Scielo com os seguintes descritores: “síndrome de Budd-Chiari”, “Policitemia Vera”, com análise de 8 artigos, entre 2009-2023. Foram incluídos estudos que tangenciam o tema, relacionados aos descritores anteriormente citados. **Resultados e discussão:** A policitemia vera é uma neoplasia mieloproliferativa das células produtoras de sangue da medula óssea que resulta na produção excessiva de todos os tipos de células sanguíneas, levando a um aumento da massa eritrocitária decorrente da expansão clonal independente do estímulo, tornando o sangue mais volumoso e espesso, dificultando o fluxo sanguíneo normal e aumentando o risco da formação de coágulos. Essa expansão clonal autônoma é justificada pela mutação no gene Janus quinase (JAK 2), responsável por produzir uma proteína que estimula a produção excessiva de células sanguíneas, podendo levar a diversas complicações, entre elas a síndrome de Budd-Chiari. Essa síndrome pode ser primária, quando a obstrução do fluxo hepático é determinada por uma lesão endoluminal, ou pode acontecer de maneira secundária a alguma patologia quando a causa da obstrução vascular é uma compressão extrínseca ou invasão próxima. Tal associação entre essas patologias decorre do aumento de todas as linhagens de células do sangue, levando a formação de coágulos capazes de obstruir as veias hepáticas e a porção supra-hepática da veia cava inferior. As manifestações mais comuns da SBC são ascite ou lesão renal aguda, seguida de encefalopatia hepática e insuficiência hepática aguda, elas dependem da extensão e da rapidez da oclusão venosa, bem como do desenvolvimento de circulação colateral. A estratégia de gerenciamento dessa síndrome consiste no tratamento de fatores de risco pró-trombóticos, como as

neoplasias mieloproliferativas. Essa estratégia fornece uma taxa de sobrevida de quase 90% dos pacientes. Estudos anteriores sugeriram que aproximadamente metade dos pacientes com SBC apresentam alguma forma de neoplasia mieloproliferativa, sendo a mais comum a policitemia vera (10% a 40%). **Conclusão:** Portanto, tendo em vista a relação entre a síndrome de Budd-Chiari e a policitemia vera, os pacientes que apresentam trombozes supra-hepáticas devem ser pesquisados em busca de fatores pró-trombóticos, visando tratar a possível causa base da doença. No entanto, se faz necessário uma maior quantidade de pesquisas acerca do tema para melhor entendimento do assunto.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1717>

RELAÇÃO ENTRE GASTOS COM O TRATAMENTO E TAXA DE MORTALIDADE DE LINFOMA NÃO HODGKING NO NORDESTE BRASILEIRO

LM Said, JGM Amorim, LMA Bona, RNC Silva, AKO Moura, MAF Filho, LCL Batista, ETS Rodrigues, MEO Moura, R Silva

UniFacid, Teresina, PI, Brasil

Introdução: Linfoma não Hodgkin (LNH) é um tipo de câncer linfático que se desenvolve a partir de células B, T ou Natural Killer, e sua apresentação clínica e progressão variam de acordo com o subtipo específico do linfoma e o estadiamento da doença. Dessa forma, esses linfomas são um grupo heterogêneo de neoplasias que afetam o sistema linfático e representam uma significativa carga global em termos de morbidade e mortalidade. **Objetivos:** Esse estudo tem como objetivo relacionar mortalidade e gastos hospitalares das internações por linfoma não Hodgking no nordeste brasileiro, no período de 2014 a 2023. **Materiais e métodos:** Estudo descritivo e retrospectivo, de análise quantitativa, cujos dados foram extraídos do Sistema de Morbidade Hospitalar (SIH-SUS) do Ministério da Saúde e tabulados em gráficos e tabelas no software Microsoft Excel 2019. **Resultados:** No período analisado, entre as datas de janeiro/2014 e maio/2023 foram gastos no tratamento de linfoma não Hodgking na região nordeste, o valor total de R\$ 70.260.675,37. Observou-se que a Unidade da Federação que teve um maior gasto para o tratamento da doença supracitada, foi Pernambuco, totalizando R\$ 31.323.328,46, e o que teve menor custo foi Alagoas, com o valor de R\$ 2.139.114,6, e no Nordeste foram no total gastos R\$ 70.260.675,37. Examinando os dados sobre internações, o estado que ficou em primeiro lugar foi Pernambuco, com 10.056 pacientes internados. E o ano de maior volume em internações foi 2019, no total de 3.857. Observando-se as internações por faixa etária, no Nordeste houve 32.324 no total de pacientes, entre as idades de menores que 1 ano e maiores que 80 anos. Pernambuco no pódio em primeiro lugar em internações somando todas as faixas etárias descritas acima, e Sergipe em derradeiro. E a faixa etária com maior número de internações foi a de 60 a 69 anos. A maior quantidade de internações foi no sexo masculino, sendo Pernambuco o estado que liderou essa estatística. Em relação a cor/raça, a parda foi a mais acometida, e a indígena a de menor

acometimento. A maior taxa de mortalidade ocorreu no ano de 2014, sendo o estado com maior índice foi Sergipe. **Discussão:** Baseando-se nos dados obtidos, percebeu-se que o Nordeste é uma região de grande acometimento dos pacientes com linfoma não Hodgking, e com altas taxas de gastos com tratamentos e internações. Dentre os anos de 2014 a 2023, houve um número expressivo de casos, sendo Pernambuco um estado que chama a atenção em número de internações e gastos. Mas observou-se que, mesmo sendo Pernambuco o estado com maior número de pacientes internados por linfoma não Hodgking, foi o estado de Sergipe que teve a maior taxa de mortalidade. **Conclusão:** Foi possível concluir que homens pardos na faixa etária de 60 a 69 anos foram o perfil com mais internações, sendo 2019 o ano com maior admissão hospitalar. O Pernambuco foi o estado com mais gastos e mais internações dentre o Nordeste. Além disso, 2014 foi o ano com maior taxa de mortalidade no período analisado, destacando Sergipe com a maior taxa.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1718>

O BLINATUMOMABE ADICIONADO À QUIMIOTERAPIA NO TRATAMENTO DA LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA INFANTIL COM REARRANJO DO GENE KMT2A: UMA REVISÃO DE LITERATURA

CASA Dalva^a, JVA Duarte^a, IA Marques^a, LLGD Amaral^a, MEP Scipião^a, ANM Pereira^a, RS Mendes^a, IA Duarte^a, FBD Filho^a, FB Duarte^b

^a Faculdade CHRISTUS, Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: A leucemia linfóide aguda (LLA) é a neoplasia maligna mais frequente entre as crianças e é caracterizada pela alteração do crescimento e da proliferação das células linfóides na medula óssea, tendo menor sobrevida e prognóstico, aqueles que apresentam rearranjo do gene KMT2A. Em um ensaio clínico, o interfant-06, foi avaliada uma terapia de intensificação de quimioterapia da leucemia linfoblástica aguda em lactentes, para redução de recaída da doença. O tratamento principal para LLA é a poliquimioterapia e/ou transplante de células-tronco hematopoiéticas. É importante ressaltar que eles apresentam efeitos adversos severos. Recentemente iniciou-se o estudo acerca do blinatumomabe, um anticorpo biespecífico, que age recrutando e ativando células T que irão quebrar células B que expressam o antígeno CD19. Seu potencial tem sido comprovado em diversos estudos, onde provou ser muito eficaz em grupos específicos, como crianças com LLA de células B refratária. **Métodos:** Trata-se de uma revisão de literatura, utilizando as bases MEDLINE e EMBASE com os descritores “Blinatumomab”, “acute lymphoblastic leukemia”, “infants” e “KMT2A”, com a análise de 7 artigos tendo como critérios de inclusão trabalhos publicados a partir de 2012 e até 2023 em inglês. **Discussão:** O blinatumomabe é uma molécula biespecífica de cadeia única com ação de se ligar às células B CD19+ (malignas) às células T CD3+, o que leva à ativação das

células T e a uma resposta citotóxica contra as células B CD19+. Na LLA infantil, as células leucêmicas apresentam uma linhagem B imatura que expressam o CD19+. Um recente ensaio clínico randomizado de fase 2, adicionou a Blinatumomabe à terapia utilizada no interfant-06 em lactentes com LLA rearranjada por KMT2A recém-diagnosticada. O uso da medicação se mostrou segura além de se observar uma elevada atividade antileucêmica em comparação com o protocolo interfant-06, como refletido por boas respostas em relação à MRD (*minimal residual disease*) e uma melhora na sobrevida de curto prazo. A sobrevida livre da doença em dois anos foi de 81,6% em comparação com 49,4% no ensaio interfant-06. A sobrevida global foi de 93,3%. A incidência de toxicidades hematológicas, incluindo neutropenia febril, foi menor no grupo do blinatumomabe do que no grupo de quimioterapia de consolidação, certificando uma maior segurança. Outro ensaio clínico randomizado de fase 3 em que foi comparado a associação de blinatumomabe com o protocolo IntReALL HR 2010, resultou em uma redução do MRD em 90% dos pacientes suco em uma melhora na sobrevida livre de eventos em uma mediana de 22,4 meses de acompanhamento. **Conclusão:** A atividade das células T engajadas com o anticorpo se transpôs em respostas clínicas certificadas em malignidades de células B CD19+. Ressalta-se que o antígeno CD19 está presente em todos os estágios da LLA e é considerado o alvo mais confiável para o tratamento. Portanto, blinatumomabe adicionado à quimioterapia pareceu ser seguro e apresentou um alto nível de eficácia em bebês com LLA recém-diagnosticada com rearranjo do gene KMT2A.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1719>

DIAGNÓSTICO TARDIO DA DOENÇA FALCIFORME: PREVALÊNCIA E RISCOS

CASA Dalva, JVA Duarte, MV Horta, ABTMD Santos, AA Freitas, VBG Praxedes, IVR Sá, ALA Cunha, IR Cavalcante, FB Duarte

Faculdade CHRISTUS, Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: A doença falciforme é a doença hereditária monogênica mais comum no Brasil, ocorrendo, majoritariamente, em afro-descendentes. O diagnóstico da doença falciforme deve ocorrer durante a triagem neonatal, que consiste no rastreamento na população de 0 a 28 dias. Quando diagnosticada tardiamente, a doença falciforme pode ocasionar importantes sequelas e até mesmo óbito, devido a fisiopatologia, que envolve uma combinação complexa de vaso-occlusão, hemólise, disfunção endotelial e inflamação. Essa revisão bibliográfica visa esclarecer a prevalência e os riscos que o diagnóstico tardio impactam na vida do sujeito com doença falciforme. **Métodos:** Trata-se de um estudo de revisão de literatura com base em artigos da plataformas do PubMed, Scielo e LILACS com os seguintes descritores: “doença falciforme”, “diagnóstico tardio”, “prevalência e riscos” com análise de 5 artigos, entre (2007-2021). **Discussão:** A doença falciforme consiste no distúrbio genético mais prevalente na população, caracterizada pela presença de hemoglobina S (HbS). Essa fisiopatologia resulta em eventos intravasculares que justificam a clínica desta patologia, como oclusão de vasos dolorosas e agudas e hemólise,