

Sendo que, as duas últimas, devem ser reservadas para situações emergenciais, por exemplo, compressão medular. Diante disso, no caso em questão, foi indicado regime de transfusão crônica, visto que, a correção da anemia com o melhor controle do perfil hemolítico pode levar a redução dos tumores hematopoiéticos pela relativa inatividade desses tecidos. **Conclusão:** Apesar de raro, deve-se sempre incluir essa entidade no diagnóstico diferencial de formações teciduais em pacientes com anemia crônica para que possam ser feitas intervenções precoces.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.134>

MÉTODOS CIRÚRGICOS PARA O TRATAMENTO DE COMPLICAÇÕES ASSOCIADAS À ESFEROCITOSE HEREDITÁRIA EM CRIANÇAS: UMA REVISÃO NARRATIVA

RC Samico^a, JD Ferreira^b, LN Coutinho^b,
MRVF Venturelli^b, SC Ribeiro^b

^a Hospital do Câncer de Muriaé, Muriaé, MG, Brasil

^b Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Objetivos: Analisar os estudos mais atuais que relatam alguns métodos cirúrgicos para o tratamento de complicações associadas à esferocitose hereditária. **Materiais e métodos:** Revisaram-se artigos dos últimos 5 anos na base de dados MEDLINE usando os MeSH terms “Hereditary spherocytosis” AND “Splenectomy”. Ao todo foram encontrados 75 estudos. 43 artigos foram excluídos porque não atendiam a temática abordada. Apenas estudos originais em humanos foram considerados, sendo os demais modelos de estudos excluídos da seleção. Ao todo 8 artigos compuseram esta revisão. **Resultados:** Dentre os estudos selecionados, observou-se que os cirurgiões preferem esplenectomia total (ET) a esplenectomia parcial (EP) devido ao menor risco de reoperação, mesmo na abordagem laparoscópica. Quando necessário, a técnica aberta é utilizada como alternativa. Foi relatado que há benefícios para crianças menores de 5 anos na EP e, embora não haja vantagens substanciais em comparação com a ET, é possível observar uma melhora no padrão imunológico. Outros autores apontaram que tanto a ET quanto a EP resultam na melhora sustentada nos parâmetros hematológicos até 5 anos após a cirurgia, e a escolha da técnica é baseada na gravidade da doença e nos objetivos a longo prazo. A embolização foi vista como segura e eficaz, diminuindo o trauma comparado a outras cirurgias, como a ligadura de vasos esplênicos e EP, e ampliando a faixa etária para cirurgia. Limitações encontradas foram: o número restrito de amostra em alguns estudos e a perda da continuidade dos pacientes ao longo dos anos. **Discussão:** A esferocitose hereditária é causada por um defeito genético que leva à deformação da membrana do eritrócito, formando esferócitos em vez de células bicôncavas. Essa alteração impede que as hemácias atravessem a microvasculatura, sendo aprisionadas em grande quantidade, principalmente, nos capilares esplênicos, sendo uma das principais causas de anemia hemolítica na criança. Nesse cenário, a ET é o principal tratamento, sendo a intervenção

padrão para essa afecção quando muito sintomática, mesmo na população < 5 anos. Nas cirurgias de EP foram relatadas mais complicações e necessidade de reoperação, além de maior tempo de internação. Ademais, a EP laparoscópica apresentou mais desafios em relação à ET devido a variações anatômicas. Observou-se que a ET é preferida, mesmo na população < 5 anos, sendo necessários mais estudos acerca da EP. **Conclusão:** Embora existam pesquisas que analisam outros métodos cirúrgicos envolvidos no tratamento sintomático da doença, ainda são necessários mais pesquisas quanto a EP.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.135>

ASSOCIAÇÃO ENTRE MARCADORES INFLAMATÓRIOS E ALBUMINÚRIA NA DOENÇA FALCIFORME

SS Soares, VP Nembri, LOR Maia, LE Britto,
CA Leite, SM Santiago, MDGC Souza, NR Villela,
AR Soares

Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

A doença falciforme (DF) é caracterizada pela produção de Hemoglobina S (HbS), que durante estresse oxidativo, sofre polimerização e leva a falcização da hemácia, predispondo a crise vaso-oclusiva (CVO) e a anemia hemolítica, com lesão endotelial e inflamação decorrentes. Uma das complicações é a glomerulopatia, com consequente albuminúria, que aparece no estágio inicial da doença renal crônica (DRC) na DF e prevê mortalidade precoce. Apesar do estado inflamatório e das complicações renais serem descritas na DF, o papel da inflamação na fisiopatologia da nefropatia não é bem compreendida. O objetivo deste estudo de coorte foi comparar os níveis séricos dos marcadores inflamatórios entre os pacientes com DF que apresentam ou não albuminúria. **Materiais e métodos:** Foram incluídos 85 pacientes com DF, de 18 anos ou mais, sem intercorrência clínica no mês anterior. Realizada dosagem sérica dos biomarcadores inflamatórios MIP-1 β , IL-6, INF- γ , IL-1ra, IL-5, GM-CSF, TNF- α , IL-2, IL-1 β , IL-4, IL-13, MCP-1, IL-8, MIP-1 α , IL-10, CXCL-10, G-CSF, IL-15, IL-7, IL-12p70, IL-17 e IL-9 pelo ensaio multiplex baseado em beads. Conferidos resultados de exames laboratoriais e registradas informações clínicas. A taxa de filtração glomerular (TFG) foi calculada pela equação CKD-EPI e a relação albumina/creatinina (RAC) urinária foi calculada a partir de amostra isolada de urina, sendo os pacientes categorizados em 3 grupos: RAC < 30 mg/g (normal); RAC 30 mg-300 mg/g (microalbuminúria) e; RAC > 300 mg/g (macroalbuminúria). Realizadas análises descritivas, teste de Shapiro-Wilk, teste de Kruskal-Wallis e teste post-hoc. **Resultados:** A mediana de idade foi de 29 anos (18-63), o sexo feminino representa 53% dos pacientes e 76% apresentam fenótipo SS. Cerca de 43% usam hidroxiureia há mais de 6 meses. História de síndrome torácica aguda em 48 pacientes (56,5%), AVC em 5 (5,9%), visitas por CVO no ano anterior a coleta em 41 (48%), tabagismo em 12 (14%). Apenas 1 paciente apresenta DM 2, 8 (9,4%) apresentam HAS e 5 (5,9%) tem asma. A mediana de IMC foi de 22 (14,4-33,2).

Hiperfiltração glomerular foi visto em 16,5% e 14% tem TFG reduzida. Na subdivisão segundo a RAC urinária, 41 (48,2%) pacientes apresentaram valor normal enquanto 25 (29,4%) e 19 (22,4%) pacientes apresentaram microalbuminúria e albuminúria, respectivamente. Quando comparados com os pacientes com RAC normal, os pacientes com algum grau de albuminúria apresentaram medianas mais altas dos marcadores GM-CSF ($H = 6,31/p = 0,043$), TNF- α ($H = 11,73/p = 0,003$), G-CSF ($H = 10,99/p = 0,004$), IL-12p70 ($H = 13,43/p = 0,001$) e IL-17 ($H = 6,17/p = 0,046$). **Discussão:** É descrito na literatura o estado inflamatório na DF, assim como, a prevalência de albuminúria, com evolução para DRC, porém existem poucos trabalhos que avaliam se há associação entre esses 2 achados. A análise mostra que existe associação entre os níveis de alguns marcadores inflamatórios, já descritos anteriormente como aumentados na DF, com a presença de albuminúria, evidenciando possíveis vias inflamatórias associadas a nefropatia. As citocinas IL-17, GM-CSF e G-CSF, são efetoras da resposta Th17, enquanto IL-12p70 e TNF- α estão relacionadas a resposta Th1. **Conclusão:** Os dados fornecem informações sobre aumento de citocinas em pacientes com alteração precoce da nefropatia falciforme. Conhecer os biomarcadores é fundamental para o refinamento de estudos futuros sobre as vias potencialmente envolvidas nas lesões renais e para orientar o estudo de terapias para prevenção de DRC na DF.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.136>

DEFICIÊNCIA DA G6PD NO BRASIL: REVISÃO SISTEMÁTICA SOBRE PREVALÊNCIA E MUTAÇÕES

JNV Silva ^{a,b}, IPC Tavares ^b, JSV Campelo ^a, MOO Nascimento ^c, EJS Freitas ^b, FLO Gomes ^a, ACS Castro ^b, NA Fraiji ^a, SRL Albuquerque ^{a,b}, JPM Neto ^{a,b,c,d}

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

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

^c Pós-Graduação em Ciências Farmacêuticas (PPGCF), Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brasil

^d Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Governador Valadares, MG, Brasil

Objetivos: No Brasil, diversos estudos revelaram prevalência bastante variável da deficiência de G6PD (G6PDd), variando entre 1,7% a 24%, dependendo da região analisada. Alguns estudos sugerem que essa diversidade genética pode ser atribuída às influências históricas da imigração no Brasil, particularmente da população africana. Este artigo objetivou analisar a prevalência e identificar as principais mutações demonstradas na G6PDd presentes no território brasileiro por meio de uma revisão de literatura. **Matérias e métodos:** Esta revisão sistemática seguiu as diretrizes Preferred Reporting Items for Systematic Reviews para relatórios, onde analisamos dados

publicados disponíveis sobre prevalência, fenótipo e mutações responsáveis pela G6PDd somente no Brasil. A pesquisa foi realizada nas plataformas MEDLINE (PubMed), Science Direct, Google Scholar e o periódico eletrônico brasileiro Scielo, abrangendo todos os períodos disponíveis, sem restrições quanto ao ano de publicação. **Resultados:** Inicialmente, a busca realizada na plataforma PUBMED resultou em 779 artigos, 42 na SCIELO e 51 no LILACS, totalizando uma ampla gama de 872 estudos datados de 1969 a 2024. Após a aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, 43 artigos originais foram selecionados. Essa classificação permite uma compreensão mais detalhada da deficiência de G6PD e suas variantes em diferentes contextos populacionais. Dentre esses estudos, 27 resultados foram realizados na região Norte do país, 12 nas regiões Nordeste e Sudeste, 11 na região Sul, enquanto apenas 3 na região Centro-Oeste. A média da frequência de G6PDd nos estados nacionais variou de 1,7% a 16,6%, em diferentes populações, abrangendo desde doenças como malária, hanseníase, anemias hemolíticas, doadores de sangue, entre outros, sendo relatadas em sua maioria em ambos os sexos, porém, alguns somente em homens. **Discussão:** As elevadas prevalências encontradas nas regiões Norte e Nordeste podem estar associadas a fatores históricos e pressões seletivas, como a malária na região Norte, enquanto na região Nordeste pela grande diversidade genética composta principalmente por ancestrais africanos e europeus, sendo estes portadores das maiores prevalências mundiais. Finalmente, a região Sul possui as menores prevalências, porém, a maior descrição das variantes raras de G6PDd. Em todo o país, as mais prevalentes variantes foram de origem africana (c.202G>A e c.376A>G) e mediterrânea (563C>T), com as africanas descritas em todos os estudos, corroborando com diversos estudos mundiais. A diversidade genética associada à deficiência de G6PD no Brasil reflete a complexidade demográfica e histórica do país. Variações regionais nas frequências de diferentes mutações têm implicações significativas para a saúde pública e o gerenciamento clínico da G6PDd, exigindo talvez, a necessidade de abordagens personalizadas para diferentes regiões. **Conclusões:** Esta revisão demonstra as variantes (enzimática e genética) da G6PDd, auxiliando na visualização de um panorama atual dessa condição na população brasileira. Esta revisão é essencial para compilar e analisar os dados disponíveis, identificar lacunas no conhecimento atual e orientar futuras pesquisas e políticas de saúde pública que podem aprimorar o gerenciamento e a prevenção de complicações associadas à deficiência de G6PD.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.137>

POLYMORPHISMS OF INTERLEUKINS 1 β , 6, 10, 18 AND TNF- α IN SICKLE CELL ANEMIA PATIENTS TREATED WITH HYDROXYUREA FROM HEMOAM - MANAUS-AM

MOO Nascimento ^a, CCMX Albuquerque ^b, SRL Albuquerque ^{b,c}, NA Fraiji ^b, JSV Campelo ^b, JNV Silva ^{b,c}, EJS Freitas ^c, FLO Gomes ^b, R Ramasawmy ^{c,d}, JPM Neto ^{a,b,c,e}