

<sup>b</sup> Centro Universitário Estácio do Pantanal (UNIPANTANAL), Cáceres, MT, Brasil

**Objetivo:** Analisar a epidemiologia das internações hospitalares por anemia falciforme em crianças adolescentes no Mato Grosso no período compreendido entre 2019 e 2023. **Material e métodos:** Estudo transversal, quantitativo e retrospectivo com dados secundários, obtidos do Repositório de dados dos Sistemas de Informação da Secretaria de Estado de Saúde de Mato Grosso (DwWeb/SES-MT). Para a seleção dos casos foram escolhidos os códigos da Classificação Internacional de Doenças (CID-10) referentes à doença falciforme: D57.0 (anemia falciforme com crise) e D57.1 (anemia falciforme sem crise). No estudo foram incluídas as internações hospitalares por AF considerando a faixa etária de 0 e 19 anos e analisando os municípios de residência, ano de internação, sexo e raça. Os dados coletados foram tabulados para distribuição de frequências absolutas e relativas. **Resultados:** De 2019 a 2023, houve 363 internações hospitalares por anemia falciforme em menores de 20 anos no Mato Grosso, com maior frequência de residentes do município de Várzea Grande (10,7%), seguido por Rondonópolis (8,8%), Cuiabá (6,9%) e Cáceres (5,5%). O ano com maior número de internações foi 2022, com 93 casos, seguido pelos anos de 2019 e 2023, notando-se uma queda nas internações em 2020 e 2021. Constatou-se que as internações são predominantemente masculinas (57,6%) e da raça/cor de pele parda (59%). Ao analisar a faixa etária, observou-se que houve maior número de internações em crianças entre 0 e 4 anos (39,9%), seguida pela faixa etária de 5 a 9 anos e 10 a 14 anos, ambas com 25,6%. A faixa etária de 15 a 19 anos representou 11,3% das internações. **Discussão:** A AF provoca anemia crônica e crises vasos-oclusivas dolorosas, resultando na necessidade frequente de hospitalizações, o que pode inviabilizar a vida escolar e social das crianças e adolescentes afetados. Nesse sentido, a maior taxa de internação nos municípios mato-grossenses apresentados revela uma possível concentração maior de jovens com anemia falciforme nessas áreas. Outrossim, a redução no número de hospitalizações em 2020 e 2021 pode estar relacionada à pandemia de Covid-19, que impactou o acesso aos serviços de saúde. Além disso, a hospitalização elevada entre indivíduos de raça/cor parda condiz com a epidemiologia da doença, que é mais comum em populações afrodescendentes. Os sintomas da anemia falciforme podem surgir no primeiro ano de vida, assim, o alto número de internações em crianças menores de 4 anos pode ser explicada pela maior vulnerabilidade desta faixa etária a complicações da doença. Isso ressalta a importância da identificação precoce dos pacientes com anemia falciforme por meio do Programa Nacional de Triagem Neonatal, para que seja instituída assistência adequada e para melhoria da qualidade de vida dessa população. **Conclusão:** O estudo revelou aspectos epidemiológicos importantes da anemia falciforme em crianças e adolescentes no Mato Grosso. Os dados destacam uma maior ocorrência de internações em municípios específicos e uma predominância de casos em crianças menores de 4 anos, sexo masculino e da cor parda. Logo, ressalta-se a necessidade de dar mais visibilidade para a doença no estado, avançando nas estratégias de saúde pública direcionadas para essa população.

## EFICÁCIA DO PAGCETACOPLAN PARA PORTADORES DA HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA

VMS Moraes <sup>a,b,c</sup>, VG Silva <sup>a</sup>, WJ Silva <sup>a</sup>, MJS Barros <sup>c</sup>, CM Pereira <sup>c</sup>, RGS Santos <sup>c</sup>, JASA Barros <sup>c</sup>, AFDMD Santos <sup>c</sup>

<sup>a</sup> Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

<sup>c</sup> Faculdade de Ciências Humanas de Olinda, Olinda, PE, Brasil

**Objetivo:** Descrever a eficácia do medicamento Pagcetacoplan em paciente com hemoglobinúria paroxística noturna (HPN). **Material e métodos:** Revisão de literatura de natureza descritiva, através da busca nas bases de dados Scielo, Lilacs e BVS. Os critérios de inclusão foram: Artigos disponibilizados na íntegra, publicados nos últimos seis anos, inglês ou português e com a temática escolhida. Critérios de exclusão: datas duplicadas e assuntos não condizentes com o tema. Descritores: Pagcetacoplan; hemoglobinúria paroxística noturna; antinocloimal. O estudo resultou em uma amostra total de dez (10) artigos selecionados: dois (2) Scielo, um (1) Lilacs e sete (7) BVS. **Resultado:** A hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) é uma doença rara, ela tem como característica a hemólise intravascular mediada pelo complemento, sendo assim, as complicações como, fadiga e complicações trombóticas podem ser fatais. Para seu tratamento são utilizados inibidores do complemento, tendo em vista disso, o Pagcetacoplan é um inibidor do c3 proximal, sua via de administração é subcutânea através de uma bomba de infusão, duas vezes por semana e tem como objetivo o tratamento da hemólise intravascular (HIV), quanto a hemólise extravascular (HEV). Esse medicamento é capaz de melhorar a anemia e a necessidade de transfusão. Em estudos foi constatado que a hemoglobina média aumentou de 8,9 g/dL para 11,6 g/dL e em relação a fadiga, 34,1 para 42,8. Em pacientes avaliáveis, a hemoglobina maior que 12 g/dL ocorreu em 40,2%, já para a hemoglobina específica do sexo ocorreu em 31,8%, não sendo necessária a transfusão para 83,2 % dos pacientes estudados. A hemólise foi relatada em 16,8 %, não ocorrendo nenhum evento adverso como trombóticos ou infecções meningocócicas. **Discussão:** As opções de tratamento permanecem limitadas por sua prevalência não ser tão bem compreendida, a hemoglobinúria paroxística noturna vem desenvolvendo-se desde a incorporação do eculizumab, primeiro inibidor do complemento, que atua como inibidor do complemento terminal ligando-se de forma específica à proteína C5. Entretanto, apesar das vantagens clínicas que esse anticorpo monoclonal possui, encontra-se uma parte da população diagnosticada com a patologia que, devido a diversos fatores, apresentam pouca resposta, necessitando de transfusões de sangue para o tratamento da anemia, entretanto o Pagcetacoplan, inibidor de c3 proximal se apresenta como uma melhor solução dentre os outros medicamentos, uma vez que melhorou os níveis de hemoglobina, fadiga e em sua maioria os portadores não precisaram recorrer a transfusão de sangue, também garantiu a sua segurança e tolerância, promovendo qualidade de vida.

Foi aprovado para o tratamento de primeira escolha para pacientes com HPN nos EUA e, também, aqueles com anemia persistente depois de pelo menos 3 meses de tratamento com anti-C5 na Europa. **Conclusão:** Desta forma, concluímos que, com conhecimento do funcionamento do sistema complemento na hemoglobinúria paroxística noturna e suas vias de ativação, estudos têm demonstrado que a indicação do Pegcetacoplan melhorou consideravelmente os parâmetros hematológicos, a hemólise intravascular e extravascular, além de expressar um perfil de segurança bem tolerado em detrimento a outros anticorpos monoclonais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.183>

**REGIONALIZAÇÃO DOS PACIENTES  
INVESTIGADOS PARA TALASSEMIAS ALFA E  
BETA NO LABORATÓRIO DE ANÁLISES  
CLÍNICAS DA FACULDADE DE FARMÁCIA/UFRJ  
(LACFAR)**

PP Farias, LAF Rodrigues, TS Oliveira,  
EA Santos, FLC De-Souza, MK Fleury,  
LS Wermelinger

*Faculdade de Farmácia, Universidade Federal do Rio  
de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil*

Talassemias são doenças hereditárias, autossômicas recessivas, caracterizadas por mutações nos genes que codificam cadeias globínicas da hemoglobina (Hb), resultando na redução da produção dessas cadeias, apresentam ampla distribuição mundial. Apesar de sua alta frequência poucos estudos a avaliam no estado do Rio de Janeiro (RJ). O objetivo desse trabalho foi analisar a distribuição regional dos portadores de Talassemias Alfa ( $\alpha$ ) e Beta ( $\beta$ ), entre os pacientes atendidos no LACFar, a partir de seus do endereço de moradia. Este trabalho teve aprovação no CEP/HUCFF/UFRJ (73954223.0.0000.5257). Para o diagnóstico de  $\alpha$ -Talassemia ( $\alpha$ -Tal) foi utilizado PCR Multiplex, segundo Chong (2000), com pesquisa para as deleções  $\alpha^{3.7kb}$ ,  $\alpha^{4.2Kb}$ ,  $\alpha^{SEA}$ ,  $\alpha^{MED}$ ,  $\alpha^{FIL}$  e  $\alpha^{20.5kb}$ . Para o diagnóstico de  $\beta$ -Talassemia ( $\beta$ -Tal) foi utilizada a Cromatografia Líquida de Alta Eficiência de Hb (CLAE/Hb- Variant BioRad), considerando resultado positivo quando Hb A<sub>2</sub> > 3,5% na ausência de Hb variantes. Avaliou-se 1.835 pacientes atendidos no LACFar, no período de 2009 a 2023, dentre os quais 999 realizaram a pesquisa para  $\alpha$ -Tal. Destes, 635 (63,6%) pacientes tiveram diagnóstico positivo, com a seguinte distribuição: 624 (98,26%) com a deleção  $\alpha^{3.7kb}$ , 8 (1,25%) para  $\alpha^{SEA}$  e 7 (1,10%) para  $\alpha^{4.2Kb}$ , entre os genótipos heterozigoto, homozigoto e alguns poucos duplo heterozigoto. A distribuição regional desses pacientes apresentou grande incidência para moradores da região metropolitana com deleções  $\alpha^{3.7kb}$  (n = 552),  $\alpha^{4.2Kb}$  (n = 3) e  $\alpha^{SEA}$  (n = 6). Nas demais localidades do estado encontrou-se: 15 pacientes na região das baixadas litorâneas; 7 na região serrana, 2 na região do médio paraíba e 1 na região do norte fluminense, todos apresentando a deleção  $\alpha^{3.7kb}$ ; na região da costa verde: 1 paciente de deleção para  $\alpha^{4.2Kb}$  e 2 para deleção  $\alpha^{3.7kb}$ . Além de 5 pacientes sem registro de endereço, sendo 3 para as deleções  $\alpha^{4.2Kb}$  e 2 para  $\alpha^{SEA}$ . A deleção  $\alpha^{3.7kb}$  foi a mais prevalente,

sendo essa a mutação mais frequente no Brasil e no mundo. Para o diagnóstico de  $\beta$ -Tal, dos 992 pacientes avaliados, foram encontrados 71 (7,2%) positivos. Destes, 64 (80%) se encontram na região Metropolitana, onde 36 são residentes do município do RJ. Nas demais regiões, foram identificados 8 pacientes em Belford Roxo, 5 em São Gonçalo, 3 em Nova Iguaçu e 2 em cada um dos municípios de Niterói, Duque de Caxias e São João de Meriti, dentre demais municípios das regiões das baixadas litorâneas, norte fluminense e serrana. Apesar da população avaliada possuir um viés de investigação direcionado para talassemias, todos com algum sintoma clínico, demonstrou-se pela primeira vez o registro da frequência da  $\alpha$ -Tal e  $\beta$ -Tal em diferentes municípios do estado do Rio de Janeiro, evidenciando a importância deste tipo de investigação. Finalmente, os resultados pretendem ampliar a divulgação da presença das talassemias no estado, contribuindo para um melhor planejamento de políticas públicas em saúde e assim melhorar da qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.184>

**INFARTO RENAL E ESPLÊNICO EM PACIENTE  
COM DENGUE E TRAÇO FALCIFORME: RELATO  
DE CASO**

FP Torres<sup>a</sup>, CR Kobal<sup>a</sup>, MMR Pedrosa<sup>a</sup>,  
GF Silva<sup>a</sup>, RB Souza<sup>a</sup>, MP Tassara<sup>a</sup>,  
N Hamerschlag<sup>b</sup>, KT Maio<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), Goiânia,  
GO, Brasil

<sup>b</sup> Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São  
Paulo, SP, Brasil

**Objetivo:** A infecção por dengue (DNV) é associada a desfechos mais graves em pacientes com doença falciforme (DF), porém não há relatos na literatura sobre seu curso em indivíduos com traço falciforme. Relatamos abaixo um caso de infarto renal e esplênico associado a DNV em um paciente portador de traço falciforme. **Relato de caso:** Homem, 60 anos, portador de traço falciforme (HbA 57.1% Hb S 40.1% Hb A2 2.8%), hígido, 1 episódio de DNV prévia em 2000 mas sem vacinação, refere início em 05/06/24 de quadro de astenia, calafrios e febre aferida. Em 08/06 foi internado devido a episódio de gengivorragia discreta, náusea, vômitos e dor abdominal; apresentava hemoglobina 15,1 g/dl hematócrito 41.9% leucócitos 1200/mm<sup>3</sup> plaquetas 40.000/mm<sup>3</sup>, transaminase oxalacética (TGO) 240 U/L, alanina aminotransferase (TGP) 100 U/L, bilirrubina total (BT) 0,89 mg/dL. Paciente evoluiu com piora de dor abdominal, icterícia, elevação de transaminases (13/06 TGO 1859 U/L TGP 803 U/L BT 3,04 mg/dL bilirrubina direta (BD) 2,15 mg/dL). Em 14/06 NS1 Dengue reagente; solicitado ressonância (RNM) abd com áreas hipovasculares parenquimatosas renais bilaterais e esplênicas de provável natureza isquêmica. Realizado enema retal devido constipação intestinal com sangramento no procedimento e optado por transferência hospitalar. Em 15/06 identificado em CT abd sinais de rotura da parede retal, infarto esplênico e renal; reticulócitos 2,8%; BT 2,9 ng/mL BD 2,2 ng/mL; lactato