

underwent haplo-HSCT in the upfront and relapsed/refractory settings for SAA were similar regarding: median age (21 vs. 20 years,  $p=0.72$ ), female sex (66.7% vs. 80%,  $p=0.58$ ), use of bone marrow as graft source (83.3% vs. 16.7%,  $p=0.87$ ), total nucleated cell dose ( $3.96$  vs.  $3.67 \times 10^8$  /Kg,  $p=0.57$ ), and pre-HSCT ferritin levels (2170 vs. 1760 ng/mL,  $p=0.79$ ). There were more patients with very SAA in the upfront haplo-HSCT group (75% vs. 0%,  $p=0.005$ ). Therefore, patients who received upfront haplo-HSCT had a lower pre-transplant absolute neutrophil count (112 vs.  $691/\mu\text{L}$ ,  $p=0.006$ ). Parents were the most common donors for both upfront and relapsed/refractory haplo-HSCT: 58.3% vs. 80% ( $p=0.31$ ), respectively. Although not statistically significant, graft failure was only observed in SAA patients who underwent upfront haplo-HSCT (33.3% vs. 0%,  $p=0.14$ ): 2 primary and 2 secondary graft failures. All patients who rejected had low DSA levels (MFI 500 - 1300). The 2-year overall survival (OS) was 75.0% vs. 66.7% in patients who received upfront and second-line haplo-HSCT, respectively ( $p=0.50$ ). The 2-year OS was dismal among patients who experienced graft failure (25% vs. 88.9%,  $p=0.002$ ). A second haplo-HSCT was performed in 33.3% versus 20% of patients submitted to haplo-HSCT in the upfront and relapsed/refractory setting ( $p=0.58$ ). All second haplo-HSCT cases in upfront haplo-HSCT were due to graft failure. The only case of second haplo-HSCT in relapsed/refractory haplo-HSCT was a patient who developed secondary acute myeloid leukemia. **Conclusions:** The 2-year OS was similar between SAA patients submitted to upfront and second-line haplo-HSCT despite the higher prevalence of very SAA in the former. Graft failure was observed mainly after first-line haplo-HSCT, highlighting the need for improved donor selection and conditioning regimens in such patients. Prospective studies comparing the outcomes between upfront haplo-HSCT and immunosuppressive therapy in countries where horse ATG is unavailable are urgently needed, especially for patients at higher risk of mortality due to severe neutropenia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.190>

#### INTERFERÊNCIA DE TALASSEMIAS NO ACOMPANHAMENTO DO DIABETES MELLITUS POR MEIO DA HEMOGLOBINA GLICADA: UMA REVISÃO DE LITERATURA

MAS Junior<sup>a,b</sup>, MEO Belarmino<sup>a</sup>,  
MCO Belarmino<sup>a</sup>, IG Henriques<sup>a</sup>, AFLA Alves<sup>a</sup>,  
RDA Soares<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

<sup>b</sup> Liga Norte Riograndense Contra o Câncer, Natal, RN, Brasil

**Introdução:** A condição de hiperglicemia crônica condicionante do Diabetes Mellitus pode ser acompanhada clinicamente por alguns exames laboratoriais que repercutem, em análise pela endocrinologia, na adoção de terapêutica mais adequada aos pacientes. Dentre os exames mais importantes, cabe o destaque à hemoglobina glicada, a qual mostra a porcentagem de moléculas de hemoglobina que sofreram glicação no período de

três meses, refletindo, portanto, uma faixa média de glicemia de quem está em acompanhamento ambulatorial. As talassemias, nas suas formas, constituem um grupo de doenças características pela anemia microcítica por defeito na síntese das cadeias de globina, seja alfa ou beta, ao que importa a este estudo, a análise das globinas predominantes em fase pós-natal. **Objetivos:** Avaliar, por meio de revisão de literatura, se há interferência das talassemias no acompanhamento feito por dosagem de hemoglobina glicada em pacientes com talassemia e diabetes mellitus. **Metodologia:** A satisfazer os objetivos estipulados para o estudo corrente, fez-se uma busca na base de dados PubMed/MedLine com os seguintes descritores e operadores booleanos: “(((thalassemia) AND (Glycolyzed hemoglobin)) AND (Diabetes mellitus) AND (ffrft[Filter])) OR (((thalassemia) AND (HbA1c)) AND (Diabetes Mellitus) AND (ffrft[Filter])) OR (((thalassemia) AND (glycated hemoglobin)) AND (Diabetes mellitus) AND (ffrft [Filter]))”. **Resultados:** A busca realizada resultou em 11 (onze) textos, dos quais, após leitura do resumo e/ou objetivos e metodologia, foram selecionados 06 (seis) artigos para compor a base bibliográfica da pesquisa em curso, os quais, em unanimidade, mostraram distorções nos valores de hemoglobina glicada em pacientes diabéticos com talassemias. **Discussão:** Frente aos estudos observados para compor esta pesquisa, nota-se que controle glicêmico de pacientes diabéticos com talassemia, feitos com alicerce em dosagem sérica da fração A1c da hemoglobina glicada (HbA1c), não possui uma base confiável para condução de um plano terapêutico. Todavia não foi possível determinar quais variações seriam mais prováveis na dosagem de HbA1c, se elevação ou redução percentual, uma vez que dois estudos mostraram porcentagens superiores ao que se esperaria, sugerindo que talassemias mostrariam valores inapropriadamente altos de hemoglobina glicada; ao passo que um dos estudos em questão mostrou HbA1c inapropriadamente normal em paciente com tratamento inadequado para diabetes mellitus tipo 1. **Conclusão:** Conclui-se, ante o exposto, que a dosagem de hemoglobina glicada, como parâmetro de acompanhamento ambulatorial de pacientes diabéticos com alguma talassemia, não é a opção clínica mais adequada para tomada de decisões terapêuticas de controle glicêmico, uma vez que a hemoglobinopatia aqui revisada, pode mostrar valores percentuais inapropriados ao quadro clínico e faixa glicêmica de pacientes. Por fim, pôde-se perceber que a dosagem de HbA1c, com resultados discordantes, avanta a existência de hemoglobinopatias, podendo, pois, auxiliar em diagnósticos de talassemias, por exemplo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.191>

#### IMPACT OF PRE-TREATMENT TRANSFUSIONS ON CLINICAL PARAMETERS AND OUTCOMES IN APLASTIC ANAEMIA PATIENTS RECEIVING IMMUNOSUPPRESSIVE THERAPY

FET Filho<sup>a</sup>, IL Pontes<sup>b</sup>, ACC Farias<sup>a</sup>,  
LA Gurgel<sup>a</sup>, FAC Silva<sup>a</sup>, DS Oliveira<sup>a</sup>,  
RM Ribeiro<sup>a</sup>, RS Andrade<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Hospital Geral de Fortaleza (HGF), Fortaleza, CE, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Estadual do Ceará (UECE), Fortaleza, CE, Brasil

**Objectives:** This study aims to compare clinical parameters and outcomes between patients with aplastic anaemia undergoing immunosuppressive treatment (IST) who received more than 10 units of blood components prior to IST and those who did not.

**Methods and materials:** This cross-sectional study included patients diagnosed with aplastic anaemia and treated at Hospital Geral de Fortaleza. The treatment regimen comprised anti-thymocyte globulin, cyclosporine, and, in some cases, eltrombopag. Data were collected on various clinical parameters, including age, time to IST, haemoglobin (Hb), white blood cell count (Wbc), neutrophils (Neut), lymphocytes (Linf), platelet count (Plat), creatinine (Cr), urea (Ur), and lactate dehydrogenase (LDH). Patients were divided into two groups based on whether they received more than 10 transfusions before IST. Variables were summarised using medians and interquartile ranges (IQR). Comparisons between groups were evaluated using non-parametric tests, specifically the Mann-Whitney U-test, with p-values < 0.05 considered statistically significant. Overall survival (OS) was assessed using the Kaplan-Meier method, with a 95% confidence interval and p-values < 0.05 deemed statistically significant. **Results:** Between 2021 and 2024, 11 patients were diagnosed with aplastic anaemia and deemed suitable for IST. Patients who did not receive more than 10 transfusions had a median age of 20 years (IQR: 20-26.5), compared to 40.5 years (IQR: 35.5-42) for those who did. Time to IST was shorter for the transfusion group, with a median of 21 days (IQR: 11.5-25) versus 44 days (IQR: 34-54) for the non-transfusion group. The transfusion group had lower median levels of Hb (4.8 g/dL), WBC (1250 cells/ $\mu$ L), Neut (77 cells/ $\mu$ L), and plat (10500 cells/ $\mu$ L). Cr and urea levels were slightly higher in the transfusion group, with medians of 0.88 mg/dL and 35 mg/dL, respectively. LDH data were unavailable for the transfusion group. Only two patients received eltrombopag. There was no significant difference between the two groups in terms of age, blood count values at diagnosis, and sex (U-test > 0.05). Overall survival was 75%, with better outcomes in patients who had fewer than 10 transfusions, although this difference was not statistically significant (p-value: 0.257). **Discussion:** The analysis revealed significant clinical differences between the two groups. Patients who received more transfusions were older, had a shorter time to treatment initiation, and exhibited worse cytopenias. Although Cr and Ur levels were slightly higher in the group with more transfusions, LDH data were unavailable. Only two patients received eltrombopag, and there was no significant difference between the groups in terms of age, blood count values at diagnosis, and sex. The overall survival rate was 75%, with better outcomes in patients who had fewer transfusions, although this difference was not statistically significant. These findings suggest that multiple transfusions before IST may be associated with a more severe clinical profile, yet they do not significantly impact overall survival. **Conclusion:** The overall survival observed in this study was lower than international data. There was no significant difference between the groups analysed; however, the low patient count in the study should be considered when interpreting the lack of impact on outcomes. The use of IST with eltrombopag should be evaluated sequentially to determine its impact on individuals treated within the public health system.

## PANCITOPENIA SECUNDÁRIA À ANEMIA DE FANCONI: RELATO DE CASO

MFH Costa <sup>a,b</sup>, MP Cesar <sup>a</sup>, ASA Silva <sup>a</sup>, LGF Lima <sup>a</sup>, TR Evangelista <sup>a</sup>, JO Vieira <sup>a</sup>, AQMS Aroucha <sup>a</sup>, ACC Lopes <sup>a</sup>, GSD Cortez <sup>a</sup>, VECB Dantas <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

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

**Introdução:** Anemia de Fanconi (AF) é uma rara doença genética, multissistêmica, caracterizada por insuficiência da medula óssea e consequente pancitopenia, malformações somáticas e predisposição a cânceres, como leucemias agudas em 13 % dos casos até os 50 anos de idade e lesões em cabeça e pescoço. O diagnóstico é feito através da análise genética das mutações no gene FANCL, associado com quadro clínico e evidência de pancitopenia em biópsia de medula óssea. Relato de caso: feminino, 29 anos, foi encaminhada ao serviço de hematologia do IMIP-PE por quadro de pancitopenia e passado de síndrome HELLP precoce. Em antecedentes familiares, apresenta irmão falecido por Anemia de Fanconi, irmã falecida aos 15 anos de idade por neoplasia gástrica e irmão falecido aos 35 anos por neoplasia a nível de sistema nervoso central. Realizada investigação inicial, sem anormalidades, com os seguintes exames: dosagem de vitamina B12, cinética do ferro, pesquisa de HPN, sorologias para hepatite B, C, HIV, sífilis, citomegalovirose, Herpes, doença de chagas, pesquisa para doenças tireoidianas e reumatológicas. Procedida pesquisa com deb test, sendo esta positiva para o gene FANCL com heterozigose de 50,88%, confirmando o diagnóstico de AF. Após o diagnóstico, paciente vem apresentando quadro de fraqueza muscular progressiva, com hiperreflexia e babinski positivo em ambos os MMII, com RNM evidenciando lesões intra axiais sem etiologia definida. Optada por biópsia das lesões, pendente anatomopatológico. **Discussão:** Tratamento de escolha, quando disponível, é o transplante de medula óssea alogênico com depleção linfocitária, sendo a única modalidade com potencial curativo. Androgênios são usados para manejo da anemia e plaquetopenia, com taxas de resposta individuais de 50%. O rastreio periódico de neoplasias secundárias e seu tratamento é imperativo. O rastreio familiar, como no caso em questão, especialmente nas mutações ligadas ao X, também é recomendado. **Conclusão:** A anemia de fanconi, apesar de congênita, pode ter diagnóstico tardio, sendo de suma importância o deb test. Desse modo, deve-se lembrar da apresentação de pancitopenia sem etiologia clara em pacientes jovens. No caso em questão, a paciente apresenta sinais e sintomas neurológicos sem definição de diagnóstico até o momento, sendo esta portanto, outra provável manifestação da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.193>