

permanecer o tempo necessário de infusão e monitorização em ambiente de UTI, sem seus familiares. Cursou com convulsões tônico-clônicas generalizadas; exame de imagem indicava AVC hemorrágico. Somava-se hematêmese moderada e persistente. A partir deste fato, conforme desejo prévio da paciente, recebeu o suporte clínico não-invasivo necessário e foi transferida à enfermaria de cuidados paliativos, sendo manejada por equipe multidisciplinar até o momento do seu óbito, após 14 anos de acompanhamento especializado. **Conclusão:** A anemia aplásica severa representa fator importante de morbimortalidade no grupo das afecções medulares não neoplásicas, especialmente naqueles sem doador compatível de medula óssea. Acima, relatamos o desfecho de uma paciente com longo acompanhamento em serviço de referência, sem resposta satisfatória à terapia imunossupressora.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.195>

INFLUÊNCIA DOS DETERMINANTES SOCIAIS NOS AGRAVOS DA DOENÇA FALCIFORME INSTITUIÇÕES:

VMS Moraes ^{a,b}, MJS Barros ^c, MEV Miguel ^c, AFDMD Santos ^c, JASA Barros ^c, VG Silva ^a, WJ Silva ^d, CM Pereira ^c, RGS Santos ^c

^a Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

^b Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

^c Faculdade de Ciências Humanas de Olinda, Olinda, PE, Brasil

^d Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

Objetivo: Avaliar os determinantes sociais (DSS) que causam impactos nos agravos da doença falciforme. **Método:** Baseados nas experiências, dos atendimentos ao portador de doença falciforme em hemoterapia e hematologia no estado de Pernambuco - Hemope. **Resultados:** A organização mundial da saúde identifica os determinantes sociais da saúde (DSS) como questão essencial, na determinação do estado de saúde de indivíduos com complicações crônicas e podem impactar os resultados na DF. Os Determinantes sociais influenciam ou agravam os eventos, condicionam o processo de saúde-doença-cuidado, têm importância na abordagem da saúde na sua integralidade. Os programas propostos distinguem a melhorar cuidados de saúde, ações para reduzir as desigualdades, melhorar os cuidados, abreviar os agravos, controlar os custos do tratamento e aliviar o estigma da doença. Os negros com renda inferior a um salário-mínimo, residência na periferia das cidades e baixa escolaridade são características sociais da doença falciforme. **Discussão:** A doença falciforme (DF), monogenética com múltiplos mecanismos fisiopatológicos, caracterizada por manifestações variáveis e eventos subsequentes. Os sinais clínicos são decorrentes da forma de foice das hemácias, influenciando intensamente no fluxo sanguíneo a irregularidade das hemácias alteradas permite reações químicas interativas. As

consequências da aderência são caracterizadas pela vaso-oclusão, com redução do fluxo do sangue nos capilares, causando estases venosa e hipóxia, que acarretam crises agudas intensamente dolorosas e lesão tecidual orgânica crônica e progressiva. Medidas gerais visam amenizar sequelas, reduzir as crises de falcização e a suscetibilidade a infecções. A Terapia farmacológica disponível no Sistema Único de Saúde (SUS), aumenta a produção de Hb F, diminui a polimerização da Hb S e as crises de falcização. As Classes socioeconômicas baixas tendencioso a menores concentrações de Hb e complicações. É um grave problema de saúde pública, causando grande impacto na morbimortalidade. Medidas gerais visam amenizar sequelas, reduzir as crises de falcização e a suscetibilidade a infecções. Os negros, renda inferior a um salário-mínimo, residência na periferia das cidades e baixa escolaridade são características sociais da doença falciforme. Portanto os Determinantes sociais influenciam ou agravam a eventos, condicionam o processo de saúde-doença-cuidado, têm importância na abordagem da saúde na sua integralidade. As manifestações clínicas, causam repercussão nos aspectos da vida, como a interação social, relações conjugais, familiares. **Conclusão:** A anemia falciforme constitui um problema de saúde que se vincula diretamente com a equidade. Programas são propostos a melhorar os cuidados de saúde ao portador de DF e ações para reduzir as desigualdades, melhorar os cuidados, abreviar os agravos, controlar os custos do tratamento e aliviar o estigma da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.196>

PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DA MORTALIDADE HOSPITALAR POR TRANSTORNOS FALCIFORMES NO ESTADO DO RIO DE JANEIRO NOS ÚLTIMOS 10 ANOS

JD Werner ^a, GT Brauns ^b, JRDS Evangelista ^b, MM Glatthardt ^b, ML Kann ^b, IC Fontoura ^c, CS Rodrigues ^d, GN Alencar ^c, GVS Torres ^b, E Bruno-Riscarolli ^a

^a Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universidade do Grande Rio Professor José de Souza Herdy (UNIGRANRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^c Faculdade Souza Marques, Brasil

^d Universidade Estácio de Sá, Brasil

Objetivos: Descrever o perfil epidemiológico da mortalidade hospitalar por transtornos falciformes (TF) no estado do Rio de Janeiro entre 2013 e 2022. **Material e métodos:** Estudo ecológico, realizado em maio de 2024, utilizando dados públicos referentes à mortalidade hospitalar por TF no estado do Rio de Janeiro, entre os anos de 2013 a 2022. Os dados públicos foram obtidos do Sistema de Informação sobre Mortalidade do Sistema Único de Saúde (SIM/SUS) as variáveis selecionadas foram: sexo e faixa etária. Não foi necessária a submissão ao Comitê de Ética e Pesquisa. O programa Microsoft Excel foi utilizado para tabulação dos dados. **Resultados:** Ao todo foram 584 óbitos por TF no Estado do Rio de Janeiro

de 2013 a 2022, sendo 261 (44,7%) no sexo masculino e 323 (55,3%) no sexo feminino. A faixa etária com maior número de óbitos no sexo masculino foi a de 20 a 29 anos (24,9%), seguida de 30 a 39 anos (16,85%), e no sexo feminino similar ao anterior a faixa etária foi entre 20 a 29 anos (21,7%), seguida da faixa etária entre 40 a 49 anos (20,12%). De 2013 a 2022, foram registrados respectivamente: 69 (11,81%), 70 (12,0%), 59 (10,1%), 69 (11,81%), 56 (9,6%), 47 (8,04%), 62 (10,61%), 47 (8,04%), 53 (9,07%), 52 (8,90%) óbitos no Rio de Janeiro, com 2014 representando o ano com maior número de óbitos registrados, sendo observado uma diminuição dos registros de óbitos a partir desse ano. **Discussão:** Os dados revelam padrões significativos que fornecem uma visão detalhada sobre o impacto desses transtornos na população. A mortalidade por TF é uma preocupação significativa para a saúde pública na região. A distribuição dos óbitos entre os sexos mostra uma prevalência ligeiramente maior em mulheres. A faixa etária com maior número de óbitos foi, para ambos os sexos, a de 20 a 29 anos, indicando que a mortalidade por TF é particularmente alta na faixa etária jovem adulta. Para os homens, a segunda faixa etária mais afetada foi de 30 a 39 anos, enquanto para as mulheres foi de 40 a 49 anos. Esta diferença pode refletir variações na progressão da doença ou na eficácia dos cuidados de saúde entre os sexos e diferentes faixas etárias. A variação anual dos óbitos mostra um pico em 2014, seguido por uma tendência de diminuição nos anos subsequentes, podendo ser atribuída a melhorias nos cuidados de saúde, avanços no tratamento e manejo dos TF, ou melhorias na detecção e intervenção precoce. É importante investigar mais a fundo os fatores que contribuíram para essa redução, que pode fornecer resultados valiosos para futuras estratégias de saúde pública. **Conclusão:** O estudo do perfil epidemiológico da mortalidade hospitalar por TF no Estado do Rio de Janeiro revela uma carga significativa da doença, com uma predominância de óbitos em jovens adultos e uma leve predominância no sexo feminino. A tendência de diminuição dos óbitos a partir de 2014 sugere que intervenções e melhorias nos cuidados de saúde possam estar contribuindo positivamente para a redução da mortalidade. Estes resultados sublinham a importância de continuar a monitorar a eficácia dos tratamentos e estratégias de gestão, bem como a necessidade de aprimorar a prevenção e o tratamento, sendo fundamental investir em políticas de saúde pública que priorizem a educação, o acesso a cuidados médicos de qualidade e a pesquisa contínua para melhorar os resultados para os pacientes afetados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.197>

TRANSPLANTE DE MEDULA ÓSSEA E OS CAMINHOS DA GENÉTICA EM CASOS DE ANEMIA DE FANCONI E LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA EM ADULTOS

JM Lopes

Vita Rio, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

O transplante consiste na substituição de uma medula doente ou deficiente por uma saudável, apresenta indicações nas

doenças que comprometem severamente o sistema imunológico e nos tumores sólidos em que a dose de quimioterapia necessária para o tratamento possa comprometer o sistema hematopoiético de maneira irreversível. Infelizmente nem todas as pessoas podem se beneficiar do transplante, porque depende muito das condições de saúde do paciente. Clinicamente a anemia de Fanconi é uma doença genética de herança autossômica recessiva com evolução invariavelmente fatal, que inicia suas manifestações clínicas geralmente na infância. Caracteriza-se por uma insuficiência da medula óssea e malformações congênitas. As mais comuns são pigmentação anormal da pele, malformações cardíacas, malformações renais, defeitos esqueléticos, nanismo e outras. O transplante de medula óssea (allogênico) é o tratamento eficaz para restaurar a hematopoiese devido à alta sensibilidade das células da anemia de Fanconi aos agentes alquilantes, já que o tratamento suporte transfusional e hormonal é paliativo e o uso de drogas alquilantes em doses habituais provoca toxicidade em níveis inaceitáveis. A leucemia mieloide aguda caracteriza-se pelo crescimento descontrolado e exagerado de células indiferenciadas da linhagem branca chamadas de “blastos”. Estas células não apresentam as funções normais dos leucócitos. Além disso, ainda existe um bloqueio na produção das células normais havendo uma deficiência de eritrócitos, plaquetas e leucócitos. Na maioria dos casos desta doença, não existe causa evidente. No entanto, em alguns pacientes consegue-se relacioná-la à exposição à substâncias químicas ex: benzeno, à irradiações ionizantes, à quimioterapia usada no tratamento de outras doenças como câncer de ovário, câncer de mama e linfomas. Doenças raras como anemia de Fanconi e Síndrome de Down podem estar associadas ao aparecimento de leucemia mieloide aguda. O transplante de medula óssea é o tratamento eficaz e visa a erradicação do clone leucêmico e o restabelecimento da hematopoiese normal. É utilizado após a remissão completa da doença a fim de se evitar a recidiva da mesma diminuindo a quantidade de células leucêmicas não detectadas clinicamente. Até o presente momento, estudos prospectivos e randomizados não nos dão uma resposta clara quanto a escolha de qual tipo de transplante (allogênico ou autoplástico) deve ser usado. Os pacientes com anomalias citogenéticas favoráveis [t(8;20), inv (16), del (16), t(16;16), t(15;17)] não teriam indicação de transplante autólogo ou allogênico, já que com a quimioterapia pós remissão em altas doses a sobrevida em longo prazo é boa. Por outro lado, os pacientes refratários, ou seja, os que não respondem à quimioterapia de indução e remissão completa, tem uma excelente alternativa terapêutica no transplante de medula óssea allogênico. A modalidade terapêutica para o transplante autoplástico não precisa de doador HLA compatível aparentado e pode ser utilizado em maior número de pacientes e tem a vantagem de permitir o uso de altas doses de quimioterapia sem a morbidade e mortalidade associadas ao transplante allogênico, porém deixa de existir o efeito benéfico do enxerto contra a célula leucêmica. Com o advento da modernidade novas ações terapêuticas serão exploradas como imunoterapia, especialmente a utilização de interleucina-2 (IL-2), o uso de vacina e anticorpos monoclonais como o anti-CD33 conjugado ou não a toxinas, radioisótopos ou quimioterápicos, de substâncias que