

maior comprometimento na QV. O projeto foi aprovado pelo CEP-Hemope, parecer 5.532.567. **Resultados:** Foram analisados 17 crianças, 11 adolescentes e 28 genitores (n = 56). 1. Variáveis sociodemográficas: A maioria tinha cor parda autodeclarada (57%), faixa etária predominante 8-12 anos (60,7%), era estudante e cursava entre 5º e 9º ano do ensino fundamental (64%); recebia benefício (57%) e tinha renda familiar de 1SM (60,7%). 2. Variáveis clínicas e tipo de tratamento: A maioria apresentava hemofilia A (85,7%), do tipo grave (67,9%), tinha menos 3 anos de tratamento profilático (96,4%), articulação alvo antes do início da profilaxia (75%), não tinha hemartrose espontânea nos últimos três meses (89%), fazia atividade física regular (96%). 3. Escore de QV: Verificou-se média global de 27,1 (min.26,1/máx.28,6), sendo considerado um escore bom. O domínio de melhor escore para adolescentes/genitores foi 'relacionamento' 12,5(14,8/10,2), respectivamente; e para crianças/ genitores foi 'tratamento' 12,9(10,7/15,1). Os domínios de pior escore para adolescentes/genitores foram 'amigos' 43,2(46,6/39,8) e 'apoio' 40,25 (43,8/ 36,7); e para crianças/genitores foram 'família' 44,2(47,2/41,2) e 'apoio' 35,15(34,6/35,7). **Conclusão:** Os escores de qualidade de vida de CACH e genitores atendidos na instituição pesquisada foram considerados bons. Identificou-se que os domínios de maior impacto negativo foram 'família', 'apoio' e 'amigos', enquanto houve uma relação positiva com os domínios 'tratamento' e 'relacionamento'. Evidenciou a eficácia do tratamento multidisciplinar, refletindo na promoção da qualidade de vida. Isso confirma que o acompanhamento e tratamento adequados de CACH resultam em um impacto benéfico significativo na qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1109>

CRISE ÁLGICA EM ANEMIA FALCIFORME: UM RELATO DE CASO PEDIÁTRICO

MC Capelin^{a,b}, MF Barros^{a,b}, RAT Takaes^{a,b},
DB Menin^{a,b}, IP Roman^{a,b}, LT Miranda^{a,b},
RA Martini^{a,b}, T Brustolin^{a,b}, VS Araújo^{a,b},
MAF Chagas^{a,b}

^a Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP),
Cascavel, PR, Brasil

^b Universidade Estadual do Oeste do Paraná
(Unioeste), Cascavel, PR, Brasil

Introdução: A anemia falciforme é uma condição hereditária onde ocorre a substituição do aminoácido ácido glutâmico pela valina na cadeia beta da globina, resultando na formação da hemoglobina S (HbS), onde a valina favorece a polimerização da hemoglobina e falcização das hemácias. Os glóbulos vermelhos em forma de foice não circulam adequadamente na microcirculação, resultando tanto em obstrução do fluxo sanguíneo capilar como em sua própria destruição precoce. **Objetivo:** O objetivo desse trabalho é relatar o caso de um paciente com anemia falciforme. **Relato de caso:** L.R.L., masculino, 10 anos, branco. Relata dor em região de fossa cubital direita e dor em membros inferiores em região de joelhos bilateralmente, além disso relata dor de forte intensidade em abdome. Os exames laboratoriais de admissão

demonstravam aumento das bilirrubinas (BT 5,22 mg/dl; BD 0,44 mg/dl; BI 4,78 mg/dl) aumento da desidrogenase láctica (LDH 1.133U/L), contagem de reticulócitos aumentada (7,40 %) hemoglobina diminuída (8,1 g/dL), hematócrito diminuído (23,3%), VCM (Volume Corpuscular Médio) aumentado (104,0 µg/l), HCM (Hemoglobina Corpuscular Média) aumentada (36,0 pg), RDW (índice relacionado ao tamanho eritrocitário) aumentado (19,7 %) e leucócitos aumentado (17.300/mm³). Realizado esfregaço de sangue periférico, com presença de eliptócitos, drepanócitos, codócitos, Corpúsculos de Howell-Jolly, eritroblastos e policromasia. **Discussão:** Os achados laboratoriais e o quadro clínico do paciente sugerem a presença de um distúrbio hematológico significativo. A anemia macrocítica é indicada pelos valores aumentados de VCM, devido ao quadro elevado de policromatofilia (contagem de reticulócitos elevado), resultando numa população heterogênea (RDW elevado) enquanto a redução dos níveis de hemoglobina, confirma a presença de anemia moderada. A dor em várias regiões do corpo, incluindo a fossa cubital direita, joelhos e abdome, pode estar associada a crises algicas, comuns em condições como a anemia falciforme ou outras formas de hemoglobinopatias. Os níveis elevados de bilirrubina, especialmente a fração indireta (BI), juntamente com o aumento da LDH e da contagem de reticulócitos, são indicativos de hemólise ativa. A hemólise é um processo em que os glóbulos vermelhos são destruídos prematuramente, levando a um aumento da produção de bilirrubina não conjugada e a uma resposta compensatória da medula óssea, refletida na reticulocitose. **Conclusão:** A anemia falciforme é uma doença genética crônica que pode levar a diversas complicações clínicas, impactando significativamente a qualidade de vida dos pacientes. É crucial, portanto, realizar um diagnóstico precoce e adotar um manejo contínuo e multidisciplinar para minimizar as crises dolorosas e reduzir as complicações associadas à condição.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1110>

RELATO DE CASO: OSTEONECROSE DE CABEÇA DE FÊMUR EM PACIENTE PEDIÁTRICO COM BETA TALASSEMIA MAJOR

ACO Borges^a, PC Giacometto^a, BO Borges^b

^a Hemocentro Regional de Maringá, Universidade
Estadual de Maringá (UEM), Maringá, PR, Brasil

^b Centro Universitário de Maringá (Unicesumar),
Maringá, PR, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de osteonecrose de cabeça de fêmur em paciente com Beta talassemia major, transfusão-dependente. **Materiais e métodos:** Estudo descritivo, observacional e retrospectivo, através de análise de dados de prontuário hospitalar. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 13 anos, portador de Beta Talassemia Major, transfusão dependente desde 1 ano de vida, em esquema transfusional periódico trisemanal. Há 3 meses com quadro de claudicação, sem dor ou traumas associados. Realizado ressonância nuclear magnética (RNM) sendo observado sinovite do quadril e degeneração da articulação coxo-femoral sugestivo de necrose de cabeça