

vermelhos e danos em órgãos-alvo. Se não tratada, a PTT apresenta alta mortalidade. A presença de disfunção orgânica específica não é pré-requisito para o diagnóstico, o mesmo é confirmado pela demonstração da deficiência grave de ADAMTS13 (< 10 UI/dL). O escore PLASMIC foi desenvolvido para auxiliar na identificação de pacientes com provável diagnóstico de PTT e que, portanto, se beneficiariam de aférese. **Conclusão:** Frente à dificuldade de acesso à dosagem da ADAMTS13, e considerando a gravidade da doença, a aplicação do Score Plasmic agiliza a indicação da plasmaférese podendo reduzir a mortalidade por esta doença. Apesar do pequeno número de pacientes estudados no período, percebemos a heterogeneidade das manifestações clínicas, taxa de resposta, tempo de internação e necessidades transfusionais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1567>

A IMPLANTAÇÃO DA TROCA AUTOMATIZADA DE GLÓBULOS VERMELHOS (ERITROCITAFÉRESE) COMO MODALIDADE DE TRATAMENTO EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME: EXPERIÊNCIA DO AMBULATÓRIO TRANSFUSIONAL SERUM CENTRO – RJ

PG Moura, MS Simão, LA Nunes, RL Lima, L Avelar, FN Lima, PCP Grossi, IG Claudio, F Akil

Grupo GSH, Brasil

Introdução: A Doença Falciforme (DF) é uma doença genética e hereditária caracterizada por uma mutação no gene que produz a hemoglobina (HbA), fazendo surgir uma hemoglobina mutante denominada S (HbS). É a doença genética e hereditária mais predominante no Brasil e no mundo. A terapêutica transfusional tem um papel importante no controle da doença através de três objetivos principais: aumentar os níveis de hemoglobina, melhorando a anemia; reduzir o percentual de eritrócitos com concentrações intracelulares elevadas de HbS, de forma a prevenir a falcização e reduzir as complicações de vasclusão; e por último, visa suprimir a produção de células falciformes, através da melhor oxigenação tecidual. Há três modalidades diferentes de transfusão sanguínea em pacientes com DF: transfusão simples, trocas manuais e automatizadas (eritrocitaférese). **Material e métodos:** Estudo observacional e descritivo dos pacientes com DF submetidos a transfusão de troca automatizada no ambulatório transfusional Serum Centro – RJ. Os dados foram coletados de forma retrospectiva, através da análise dos prontuários. Foram avaliados: idade, sexo, genótipo, indicação do programa de troca, hemoglobina e hematócrito pré transfusional, concentração de HbS pré transfusional, volume de sangue transfundido, complicações associadas à técnica, intervalo entre as sessões, adesão ao tratamento e as intercorrências no intervalos das trocas. De junho/22 a julho/24, 6 pacientes foram inseridos no programa de eritrocitaférese, totalizando 42 sessões realizadas sendo todas à nível ambulatorial. Todas as sessões mantiveram estado isovolumétrico e foram realizadas em acesso venoso periférico. A concentração

alvo de HbS foi de 30-35%, e o cálculo de troca foi realizado na calculadora RBCX. **Resultados:** Os procedimentos foram realizados no mesmo equipamento Optia, por equipe médica e enfermagem fidelizados. Todos os pacientes receberam hemoconcentrados filtrados e fenotipados; para 2 pacientes foi acrescido o protocolo de lavagem por reação transfusional alérgica prévia e 1 paciente, candidato à TMO, recebeu bolsas irradiadas. As indicações foram: 2 pacientes com STA prévio e VOC de repetição, 1 paciente por DTC anormal, 1 paciente por STA e úlcera de perna, 1 por AVC e 1 em preparo cirúrgico. Em relação ao sexo 4 são do sexo masculino e 2 feminino. Quanto ao genótipo todos do tipo SS, 3 tiveram diagnóstico pela triagem neonatal. A faixa etária variou entre 11 e 61 anos e o número de sessões entre 1 e 18 sessões. A maioria das sessões transcorreu sem intercorrências ($n = 40$), exceto alguns desafios como: problema com equipamento ($n = 1$), hipocalcemia ($n = 2$), perda do acesso venoso sendo finalizando com troca manual ($n = 2$). O intervalo entre as sessões variou de 4 a 7 semanas, e a adesão ao tratamento foi de 100%. Nenhum paciente internou por complicações após o início das eritrocitaférese. **Conclusão:** O diagnóstico através da triagem neonatal, o uso de antibióticos profiláticos, a promoção do auto cuidado, a educação do paciente e familiares, o atendimento especializado multidisciplinar colocando o paciente no centro do cuidado e o suporte hemoterápico de qualidade são pilares para melhora da qualidade de vida e redução da mortalidade pela DF. A eritrocitaférese automatizada é uma modalidade de transfusão de troca atual, segura e eficaz para o manejo de pacientes com complicações de doença falciforme, assegurando uma diminuição do valor da HbS ao final, possibilitando aumentar o intervalo entre sessões, o que favorece a adesão ao tratamento. O grande limitador na amplificação da eritrocitaférese é um acesso venoso adequado e o número de máquinas disponíveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1568>

IMPACTO DA TRANSFUSÃO DE TROCA AUTOMATIZADA EM PACIENTE COM DOENÇA FALCIFORME DE EVOLUÇÃO GRAVE CURSANDO COM HEMATOPOIESE EXTRAMEDULAR – RELATO DE CASO

PG Moura, VLR Pessoa, BL Raposo, MS Simão, LA Nunes, C Rebello, IG Claudio, RL Lima, L Avelar, F Akil

Grupo GSH, Brasil

Resumo: Relato de caso de paciente de 15 anos com Doença Falciforme (DF) de evolução grave, com surgimento de lesão paravertebral evidenciada em exame de ressonância nuclear magnética (RNM), sugerindo hematopoiese extramedular (HEM) e que obteve resolução completa com desaparecimento da lesão após o início do programa de transfusões de troca. **Introdução:** A HEM é considerada um mecanismo fisiológico compensatório que ocorre quando a medula óssea é incapaz de suprir a demanda de células sanguíneas. Frequentemente, está associada a hemoglobinopatias congênitas ou a distúrbios de substituição medular adquiridas. Embora qualquer