

melhora progressiva dos níveis de Hb e queda dos parâmetros de hemólise, sem necessidade transfusional. Foi imunizada para germes encapsulados, em havendo necessidade futura do tratamento da esferocitose, através da esplenectomia. **Conclusão:** O caso clínico retrata a associação diagnóstica de duas condições hemolíticas não excludentes, que deverão ser acompanhadas e monitorizadas pela possibilidade de recidiva tanto da condição imune, como da possibilidade de crises hemolíticas associadas a esferocitose hereditária.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.064>

64

COLESTASE INTRA HEPÁTICA AGUDA: COMPLICAÇÃO RARA DA ANEMIA FALCIFORME

N. Domingues^a, M.A.J. Nascimento^a, P. Vicari^b, V.L.P. Figueiredo^b

^a Serviço de Clínica Médica, Hospital do Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

^b Serviço de Hematologia, Hospital do Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Colestase intra hepática aguda (CIHA) é uma complicação rara e extremamente grave na anemia falciforme (AF). Sua fisiopatologia consiste na isquemia dos sinusóides hepáticos secundária a crise de falcização, levando a balonização do hepatócito e colestase intra canalicular. **Objetivo:** Relatar caso de CIHA clássico na AF com desfecho favorável, apesar da gravidade. **Relato de caso:** Homem de 46 anos, com AF, sem demais comorbidades, apresentou quadro de dor abdominal difusa, aumento do volume abdominal há 1 semana, náuseas e vômitos. Exames: Hemoglobina 5,1 g/dL, bilirrubinas totais 5,5 mg/dL (predomínio indireta), fosfatase alcalina 261 U/L, GGT 273 U/L, função renal e transaminases normais; USG abdominal sem alterações. Durante internação apresentou piora da dor e distensão abdominal, associado a desconforto respiratório, derrame pleural importante com cardiomegalia e ascite. Submetido à toracocentese e paracentese (transudatos). Ecocardiograma transtorácico (ECOTT) mostrou derrame pericárdico (DP) com restrição diastólica, sendo realizado pericardiocentese (1450 mL, hemorrágico). Na análise não foram vistos sinais infecciosos/neoplásicos. Após 4 dias, apresentou novo desconforto respiratório, dor torácica ventilatório dependente e piora laboratorial, onde foi optado por introdução de antibioticoterapia. ECOTT mostrou novo DP com restrição diastólica. Foi submetido a drenagem pericárdica, entretanto durante a indução anestésica, apresentou parada cardiorrespiratória de 8 minutos, devido tamponamento cardíaco e retirado 1000 ml de líquido hemorrágico com colocação de dreno pericárdico. Paciente evoluiu com piora dos valores de bilirrubinas (56 mg/dL), predomínio direta (46 mg/dL), encefalopatia, coagulopatia e piora da função renal, sendo submetido a hemodiálise. Foi investigado com USG e TC abdome sem evidências de dilatação ou cálculos na vesícula biliar e exames negativos para hepatites virais, hepatite auto-imune e hemossiderose. Foi submetido a suporte clínico, transfusional e drogas vasoativas. Após 1 mês de internação, houve progressiva melhora da encefalopa-

tia, queda de bilirrubinas, normalização do coagulograma e função renal, mantendo-se em tratamento conservador ambulatorial. **Discussão:** Alterações hepáticas agudas podem ocorrer na AF e possuem difícil diagnóstico diferencial, que inclui crise aguda de falcização hepática e sequestro hepático. Outras manifestações que devem ser consideradas são colelitíase e coledocolitíase com obstrução do ducto biliar comum, colecistite e hepatite viral aguda. Os sintomas da CIHA incluem desde dor em hipocôndrio direito com febre e icterícia até encefalopatia, tamponamento cardíaco, coagulopatia e falência renal. Laboratorialmente, destaca-se o aumento da bilirrubina, frequentemente maior do que 50 mg/dL. O tratamento mais reconhecido até hoje é com suporte e exsanguíneo-transfusão, a qual, quando não realizada, possui pior prognóstico. O presente relato ilustra um quadro clássico e grave de CHIA com boa evolução. **Conclusão:** CHIA é uma complicação que deve ser identificada precocemente para evitar desfechos desfavoráveis. Para isto, descartar causas obstrutivas/autoimunes são essenciais para o diagnóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.065>

65

COMPARAÇÃO DO CONTROLE DE SOBRECARGA DE FERRO ENTRE REGIME DE TRANSFUSÃO DE TROCA MANUAL VERSUS ERITROCITAFÉRESE EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME

M. Sinche, L. Oliveira, P.P.F. Machado, T. Facincani, K.T. Maio, F.M. Nogueira, G.H.H. Fonseca, V. Rocha, Y. Nukui, S.F.M. Gualandro

Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A transfusão de troca na doença falciforme (DF) tem várias indicações predominando a prevenção primária e secundária do acidente vascular cerebral isquêmico (AVCi). Pode ser feita por eritrocitaférese (ET) ou por troca manual (TM). Em comparação com a TM, a ET requer experiência em aférese, equipamentos especializados e acessos venosos adequados, o que limita seu uso. Além disso, as evidências quanto à maior eficácia da ET no controle da sobrecarga de ferro são controversas. **Objetivo:** Avaliar a eficácia da ET no controle de sobrecarga de ferro nos pacientes com DF em comparação à TM, através de indicadores secundários como ferritina, índice de saturação de transferrina e exames de imagem (ressonância magnética hepática). **Métodos:** Coleta retrospectiva de dados de 16 pacientes adultos com DF em programa de transfusão crônica (8 ET e 8 TM), de 2000 a 2019, seguidos no HC-FMUSP, utilizando a base de dados Prontmed. Os exames laboratoriais para controle de sobrecarga de ferro foram coletados sempre antes das transfusões. As comparações entre medianas foram feitas através do teste de Mann-Whitney, com valor de p significativo se $< 0,05$. **Resultados:** O genótipo mais comum foi SS nos dois grupos (100% no grupo TM e 87% no grupo ET). 50% dos pacientes eram homens no grupo TM e 62,5% no grupo ET. A mediana de idade no grupo TM foi 29 (21-39) e 35 (28-56) anos no grupo ET. A mediana de concen-

trados de hemácias recebidos (CH) pré início de transfusão de troca no grupo TM foi 10 (0-188) e no grupo ET foi 40 (0-138). Após início do programa transfusional, a mediana de CH/ano no grupo TM foi 19 (17-26) e no grupo ET, 30 (11-36) ($p=0.092$). Profilaxia secundária de AVCi foi a causa mais frequente de transfusão nos dois grupos. Estavam usando quelante de ferro (deferisirox) 87% dos pacientes TM e 25% dos pacientes ET. 56% realizaram RNM hepática e 12,5% RNM cardíaca. As medianas de ferritina e IST antes do início das transfusões de troca eram 1421 (82-4747) e 51,8% (27-84%) no grupo TM, 823 (182-2786) e 65% (33-94%) no grupo ET. Após seu início, a mediana de ferritina e de IST, respectivamente, foram para 2101 (239-10937) e 68,3% (27-96%) no grupo TM; 1295 (107-3422) e 55,5% (26-95%) no grupo ET. A variação da mediana de ferritina foi, no grupo TM, +680, e no grupo ET, +472 ($p=0.748$). Já a variação de IST foi de +16,5% no grupo TM e -10,25% no grupo TE ($p=0.802$). Após o início das transfusões, três pacientes do grupo TM e um paciente do grupo ET apresentaram sobrecarga de ferro hepática acentuada na RNM, conforme protocolo de Rennes. **Discussão:** A transfusão de troca tem diversas indicações na DF, mas seu efeito colateral é a sobrecarga de ferro. Nosso estudo avaliou a eficiência no controle da sobrecarga de ferro nos pacientes submetidos a duas técnicas diferentes de transfusão de troca. Os indicadores secundários, como mediana de ferritina e de IST antes e após seu início, sugerem uma tendência a melhor controle no grupo ET, embora as diferenças não sejam significativas, talvez pelo tamanho amostral. Os pacientes em ET também apresentaram menor sobrecarga de ferro à RNM. Estudos prospectivos em grupos maiores são necessários para confirmar esses achados preliminares.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.066>

66

COMPLICATIONS AND HYDROXYUREA USE AMONG BRAZILIAN PATIENTS WITH SICKLE CELL DISEASE: A COMPARISON WITH OTHER COUNTRIES

A.C.S. Pinto^a, A.S. Araujo^b, S.F.M. Gualandro^c, C.T. Bueno^d, R.D. Cançado^e

^a Centro Regional de Hemoterapia de Ribeirão Preto, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brazil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brazil

^c Departamento de Hematologia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brazil

^d Novartis Oncology, Brazil

^e Departamento de Hematologia Oncológica, Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo (FCMSP), São Paulo, SP, Brazil



study aims to determine the frequency of different complications among Brazilian SCD patients and compare these with data from other countries. **Material and methods:** SWAY was a multi-country survey of unmatched SCD patients and HCPs developed by international SCD experts, patient advocacy groups, and Novartis. It is a cross-sectional study, conducted in 16 countries (Bahrain; Brazil; Canada; France; Germany; Ghana; India; Italy; Lebanon; Netherlands; Nigeria; Oman; Panama; Saudi Arabia; United Kingdom; United States). SCD patients aged >6 years were recruited and answered a questionnaire that included sections on demographics, disease treatment and clinical characteristics (those aged 6-11 years old completed the questionnaire with a caregiver/parent/legal guardian proxy). Subjects also reported on SCD complications that they had ever experienced in their lives. The population for this analysis was stratified by age and according with the country. **Results:** The analysis included 260 patients from Brazil and 1,885 from other countries. Regarding hydroxyurea (HU) use, 68% of Brazilian patients reported having previous HU use vs 38% in other countries. The absence of complications was reported by 1% of Brazilian patients and 6% of those from other countries. Disease complications ever experienced that significantly differed ($p < 0.05$) between Brazilian patients vs patients from other countries were: fever 85% vs 61%, infection 79% vs 51%, required blood transfusions 74% vs 39%, joint issues 70% vs 54%, swollen or painful fingers/toes 58% vs 32%, tight chest pain 55% vs 40%, gallbladder stones 43% vs 20%, issues/damage of the spleen 36% vs 19%, vision problems 31% vs 19%, stroke 13% vs 7%, issues/damage of the liver 13% vs 9%, issues/damage of the kidneys 13% vs 8% and priapism 10% vs 7%. The sample was further stratified by age, and a similar pattern of complications occurrence was observed in both Brazilian and other countries samples. Considering patients aged 6-16 years, the frequency of fever, infections, required blood transfusions and joint issues were 92%, 81%, 74% and 57% in Brazil vs 60%, 47%, 31% and 39% in other countries, respectively. Among those aged >16 years, the frequencies were 79%, 77%, 75% and 79% in Brazilian patients vs 62%, 53%, 43% and 61% in patients from other countries. **Discussion:** Brazilian patients showed significantly higher frequencies of complications compared to patients in other countries. Reasons to explain such findings need to be further addressed. In addition, a higher frequency of HU use is observed among Brazilian patients. However, it is not possible to assess the association between HU use and complications since this study was not designed to address this issue. **Conclusion:** Brazilian patients experience significantly more complications than patients from other countries. Thus, the need for treatment strategies able to improve disease management may be highlighted.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.067>

Background and aims: Sickle cell disease (SCD) is a multi-system disorder, and vaso-occlusive crisis (VOC) is a hallmark of the disease commonly leading to end-organ damage. This