

infecioso). Coletadas sorologias para hepatites virais, Epstein-barr (EBV) e citomegalovírus e modificada antibiotico-terapia para metronidazol e cefotaxima. Realizada transfusão de concentrado de hemácias (10 mL/kg), com Hb de 9,9 g/dL e redução de hepatimetria para 4 cm do RCD após, evoluindo também com melhora progressiva do estado geral, da icterícia e da colúria. Resultado de sorologia IgM positivo para EBV, confirmando o diagnóstico infecção por Epstein-barr como gatilho para o sequestro hepático. Recebe então alta hospitalar após 13 dias de internação, com melhora dos exames laboratoriais para seguimento ambulatorial com especialidades. **Discussão:** As hepatopatias agudas, apesar de pouco frequentes, podem ocorrer como complicações relacionadas a doença falciforme. Dentre essas manifestações está o sequestro hepático, definido como queda de Hb >2 g/dL, dor abdominal e aumento abrupto do fígado. Infecções pelo EBV são reconhecidas como fatores desencadeante de quadros hepáticos agudos, principalmente hepatites, porém existem poucos relatos na literatura de associação com sequestro hepático. Desta forma, o caso apresentado deixa claro que diante de alterações hepáticas agudas em pacientes com Doença Falciforme e sinais de infecções virais como EBV deve-se atentar para o risco e diagnóstico de sequestro hepático associados; realizando prontamente a transfusão como suporte de tratamento e reduzindo morbimortalidade nessa população.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.049>

SICKLE CELL DISEASE MORTALITY IN BRAZIL: A SINGLE-CENTER EXPERIENCE

DC Stocco^a, FLS Santos^b, VEF Costa^b,
ALL Moraes^b, GC Santis^b, AC Silva-Pinto^b

^a Departamento de Imagem Médica, Hematologia e Oncologia, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brazil

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

Introduction: Sickle cell disease (SCD) is one of the most frequent genetic disorders in the world, making it a public health problem in several countries. Nevertheless, there are still few data regarding mortality of this population in Brazil. **Methodology:** This is a retrospective, epidemiological and descriptive study of mortality from sickle cell disease at the regional level. The sample consisted of living and deceased patients followed at the hemoglobinopathies outpatient clinic at the Reginal Blood Center of Ribeirão Preto between the years 2005 and 2020. The data were obtained from physical or electronic medical records linked to the Medical School of Ribeirão Preto Clinical Hospital. **Results:** 54 deaths occurred among 641 patients (37 in SS, 6 in SB0, 10 in SC and 1 in SD). The overall death rate was 8.4% and the annual general death rate was 0.56%. Surprisingly, the mortality rate among children below 5 years old was zero, and 1.8% in children below 18 years old.

Patients with HbSS/SB had a higher death rate (9.4%, 0.62%/year) compared to SC patients (5.7%, 0.38%/year, $p = 0.005$). The mean age at death was 38.6/36.6 years for the SS/SB group and 44 years for the SC group. Prior to death, patients had a mean of 2.4 complications, 3.5 in the SS/SB group and 1.7 in the HbSC group. The most common cause of death was acute chest syndrome (50%), followed by pulmonary thromboembolism and sepsis (9.20% each). **Discussion:** Despite advances in the understanding of pathophysiology, causes of death and treatment, morbidity and mortality in SCD still remain a clinical challenge, especially in middle-income countries such as Brazil. Nevertheless, our results are more similar to high-income countries than published data from other regions in Brazil. Neonatal screening, antibiotic prophylaxis, close follow up since diagnosis and early treatment may have contributed to the reduction of mortality in our sickle cell population. **Conclusions:** In our centre, young patients with SCD have a low mortality rate, comparable to what is observed in high-income countries. SS/SB patients, as expected, present a higher mortality rate than SC patients. Herein, we believe to have shown that in Brazil it is possible to improve survival rates in patients with SCD.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.050>

SÍNDROME CORONARIANA AGUDA E ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE EM PACIENTE COM MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM: RELATO DE CASO

NASN Segundo^a, ACR Sousa^a, IMF Pordeus^a,
RVM Acioli^a, LP Silva^b, SDFA Figueiredo^c,
CMF Rolo^{a,d}

^a Centro Universitário de João Pessoa (UNIPÊ), João Pessoa, PB, Brasil

^b Fundação Universidade Federal do Tocantins (UFT), Palmas, TO, Brasil

^c Universidade Federal da Paraíba (UFPB), João Pessoa, PB, Brasil

^d Hospital Nossa Senhora das Neves (HNSN), João Pessoa, PB, Brasil

Introdução: A macroglobulinemia de Waldenström (MW) é um linfoma indolente, resultante do acúmulo, predominantemente na medula óssea, de linfócitos plasmocitoides monoclonais malignos que secretam imunoglobulina M (IgM) monoclonal. **Relato do caso:** M.A.C.L., 73 anos, masculino, médico, natural e procedente de João Pessoa – PB. Paciente chega ao serviço de urgência em 07/08/2019, queixando-se de dor retroesternal, associada a náusea e dispneia aos esforços habituais, que alivia com repouso. Apresenta história pessoal de diabetes mellitus, hipertensão arterial e doença arterial coronariana há 20 anos. Foi solicitado ECG de repouso, compatível com Síndrome Coronariana Aguda (SCA) Sem Supradesnivelamento do Segmento ST. Iniciou-se protocolo para SCA. Paciente foi admitido na Unidade de Terapia Intensiva e foram solicitados hemograma, TAP e TTPA (Hb 5,2 VCM 132 L 24200 N 12584 Plaquetas 242 mil TAP 42% TTPA 48), quando foi constatada dificuldade de analisar os hemogramas



colhidos do paciente, com necessidade de dispor a amostra em banho-maria a uma temperatura média de 37°C. Foi realizada angioplastia de artéria descendente anterior com stent farmacológico, sem intercorrências. Em seguida, foram solicitados DHL, haptoglobina, Imunofixação sérica e Eletroforese de proteínas séricas: IgA 130 IgG 866 IgM 1188 DHL 898 EFPS: pico em gama não quantificado. Haptoglobina < 6. Foi realizada imunofenotipagem do sangue periférico (CD19+, CD20+, CD22+, CD23+, CD5+, CD24+, CD81+, HLADR+, FMC7+ e CD45+). Resultado negativo para mutação L265P no gene MYD88. Com provável diagnóstico de MW, foi iniciado protocolo DRC programado de 6 ciclos e, em seguida, manutenção com rituximabe. Paciente finalizou tratamento, com excelente resposta, assintomático. **Discussão:** O paciente foi admitido no serviço com quadro de SCA. Durante a internação, a partir dos níveis de hemoglobina, presença de crioaglutinação e queixas de intolerância ao frio, suscitou-se também a possibilidade da presença de Anemia Hemolítica Autoimune mediada por Anticorpos Frios, posteriormente confirmada. Nesse contexto, associado à presença de pico monoclonal de IgM, iniciou-se a avaliação do paciente em busca de doenças linfoproliferativas. Foi realizada uma imunofenotipagem do sangue periférico, que encontrou diversos marcadores compatíveis com Doença Linfoproliferativa Crônica de Células B. Em relação à confirmação diagnóstica da MW, esta é baseada na confirmação histopatológica da infiltração da medula óssea pelo linfoma linfoplasmocítico. Entretanto, não foi possível a realização da biópsia de medula óssea, haja vista que o paciente estava em uso de dupla antiagregação plaquetária e não poderia receber um concentrado de plaquetas, devido à Síndrome Coronariana Aguda e à implantação do stent farmacológico coronariano. Para o tratamento desta doença, em pacientes com baixa carga tumoral e com comorbidades, o protocolo de primeira linha é o DRC, que emprega rituximab, ciclofosfamida e dexametasona. **Conclusão:** Desta forma, observa-se um provável quadro de MW, com manifestações clínicas raras e com diagnóstico dificultado devido à impossibilidade de realização do estudo da medula óssea. No entanto, a suspeita clínica levou à solicitação da imunofenotipagem, que foi capaz de auxiliar no diagnóstico e na conduta terapêutica, culminando com desfecho clínico positivo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.051>

THE SICKLE CELL DISEASE PROFILE IN THE BRAZILIAN PUBLIC HEALTH SYSTEM: A MULTI-CRITERIA DECISION ANALYSIS APPROACH FOR PRIORITY SETTING

HCR Souza-Filho, R Grothe, CT Bueno

Novartis Biociências S.A., São Paulo, SP, Brazil

Objectives: Diseases included in the Strategic Component of Pharmaceutical Services (SCPS) are illness with high socioeconomic impact or considered as strategic by the Brazilian Ministry of Health. This study aims to identify how different stakeholder groups prioritize sickle cell disease (SCD) among other three diseases included in SCPS. **Materials and methods:** A literature review (LR) was carried out to form a criteria

set. A one day online panel with specialists, patient representatives, and public payers (n = 3, each from all areas) was conducted to validate the final criteria set and to apply a multi-criteria decision analysis (MCDA) approach to assign an importance weight for each criterion. The PROMÉTHÉE II MCDA method was applied to compare four SCPS diseases (hemophilia, SCD, HIV and tuberculosis) considering criteria weighting and their performances on each criterion. LR and a retrospective analysis of Brazilian Ambulatory Information System (SIA/SUS) and Brazilian Hospital Information System (SIH/SUS) database (2019) were carried out to complete the diseases performance matrix. PROMÉTHÉE II generated the following outcomes for each stakeholders' group: a disease prioritization ranking, prioritization level from A (main level to prioritization) to E (worst level), and a criteria panel classifying each criterion as strong or weak point for each disease in relation to the others. **Results:** The final criteria set included: disease rarity, mortality, morbidity, acute complications, quality of life impact, access to treatment, specific treatment, direct costs and indirect costs. For specialists, the main criteria were quality of life impact and morbidity (15.90% and 15.07% of the total weight, respectively), while acute complications and mortality were the main criteria for patient representatives (13.83% and 13.43%, respectively). Public payers defined mortality and morbidity as the most important criteria, both with a weight equal to 14.65%. For specialists, the prioritization should be tuberculosis; SCD; HIV; hemophilia. For patient representatives, the prioritization established was: SCD; tuberculosis; hemophilia; HIV. Public payers defined the following prioritization: tuberculosis; SCD; HIV; hemophilia. Specialists assigned B level for tuberculosis and SCD and C level for HIV and hemophilia. It was assigned B prioritization level for SCD and tuberculosis, and C level for hemophilia and HIV according to patient representatives. Tuberculosis received B level and the other diseases received C level through public payers' preferences. The criteria panel classified as strong points to prioritize SCD over the others were specific treatment, access to treatment, morbidity, and disease rarity. **Discussion:** The specialists and patient representatives prioritize tuberculosis and SCD over the other two diseases. The same prioritization level (B) was assigned for these diseases by these two stakeholder groups. Public payers prioritize tuberculosis (level B) over the other diseases. The criteria panel results reflected the absence of SCD specific treatment in Brazil. **Conclusion:** The MCDA approach for HTA process demonstrated that tuberculosis and SCD are the potential SCPS diseases to be prioritized of the 4 diseases in the Brazilian public healthcare system according to the three stakeholder groups preferences.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.052>

TRATAMENTO COM A HAPTOGLOBINA REVERTE ALTERAÇÕES NA FUNÇÃO ERÉTIL ASSOCIADA AO PRIAPISMO EM CAMUNDONGOS TRANSGÊNICOS PARA ANEMIA FALCIFORME

PS Pereira^a, FB Calmasini^a, FF Costa^a, FH Silva^{a,b}

