

Kaplan Meier e multivariada por meio da regressão de Cox. **Resultados:** Foram analisados 1675 óbitos: idade média 34,4 anos (DP = 19,0) no sexo feminino e 29,4 (DP = 17,5) no masculino – aumento de 7,4 meses ao ano na idade média ($R^2 = 0,835$ e $p < 0,001$). A taxa de mortalidade geral por milhão de habitantes foi de 2,08 por milhão de população idade compatível e aumentou 0,084 ao ano ($R^2 = 0,783$ e $p < 0,001$) – no subgrupo maior ou igual a 20 anos aumentou 0,108 ao ano ($R^2 = 0,789$ e $p < 0,001$) e em menores de 20 anos 0,023 ao ano ($R^2 = 0,188$ e $p = 0,056$). Na análise multivariada, ser do sexo masculino (HR = 1,30), da raça branca (HR = 1,16), morrer dentro do hospital (HR = 1,29) e morar na Grande São Paulo (HR = 1,13) apresentaram risco maior de óbito precoce, quando comparados às demais categorias e a associação com IDHM não se manteve estatisticamente significativa. **Discussão:** Este estudo mostrou maior aumento na idade média comparado a população geral pela Fundação Seade, sugerindo melhor tratamento clínico e acompanhamento mais precoce da doença. Essas melhorias diminuiriam a taxa de mortalidade, entretanto, houve aumento de 0,084 ao ano, possivelmente por maior visibilidade da doença, com diagnóstico e registro mais frequentes da DF nas declarações de óbitos. A idade média foi semelhante a estudo brasileiro de mortalidade na DF de 2000 a 2018. Quanto aos fatores associados ao óbito precoce, observou-se morte precoce em ambiente hospitalar, nas cidades da Grande São Paulo, no sexo masculino e na raça branca conforme categorizado na declaração de óbito. A razão do achado no sexo permanece desconhecida. Em relação ao local de ocorrência hospitalar e município de residência, provavelmente há mobilização dos pacientes mais graves aos grandes centros de referência em regiões metropolitanas. Estudos nos Estados de Minas Gerais e Bahia também demonstraram maior prevalência de óbitos hospitalares 78% dos óbitos em áreas urbanas. **Conclusão:** Durante os 20 anos analisados, ocorreram aumento da taxa de mortalidade e da idade média de óbito com Doença Falciforme. Os fatores sociodemográficos sexo, raça, local de ocorrência e município de residência estiveram associados ao óbito precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.510>

TRANSPLANTE ALOGÊNICO DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS (TCTH) PARA TRATAMENTO DE DOENÇA FALCIFORME (DF): ESTRATÉGIAS E COMPLICAÇÕES DISTINTAS, MAS RESULTADOS SEMELHANTES COM TCTH HAPLOIDÊNTICO (HAPLO) E IRMÃO HLA-IDÊNTICO

CMCZ Oliveira^{a,b}, RV Gouveia^{a,b},
G Zamperlini^{a,b}, VC Ginani^{a,b}, MGAD Matos^{a,b},
CN Monteiro^{a,b}, LDS Domingues^{a,b},
PAM Soriano^{a,b}, MV Pupim^{a,b}, JF Marques^b,
FVBD Santos^b, CF Andrade^b, PM Paiva^{a,b},
A Seber^{a,b}

^a Equipe Onco-TMO em Pediatria, Brasil

^b Hospital Samaritano de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Apesar do diagnóstico neonatal, tratamento de suporte e início precoce da hidroxiuréia (HU), a morbimortalidade da doença falciforme (DF) ainda é alta no Brasil. O único tratamento curativo disponível é TCTH, indicado para pacientes com complicações graves da DF. Como há maior risco de rejeição do enxerto na DF e a maioria das crianças não tem doador saudável HLA compatível, vários grupos vêm desenvolvendo estratégias para melhorar os resultados obtidos com TCTH Haplo. **Objetivo:** Apresentar experiência com TCTH para DF com doadores HLA-idênticos e Haplo com estratégias desenvolvidas pelo grupo da USP-Ribeirão Preto e pelo multi-institutional learning collaborative, liderado pela equipe de TCTH de Vanderbilt. **Método:** Para os transplantes aparentados com doador HLA-idêntico o condicionamento foi ATG, Bussulfano e Fludarabina (Flu) e profilaxia de DECH com CsA-Mtx. Para transplantes Haplo, foram utilizados Flu, Ciclofosfamida (Cy), ATG, Tiotepa e TBI 200 cGy. Apenas uma paciente deste grupo não recebeu Tiotepa, sendo aumentada a dose da TBI para 400 cGy, opção de condicionamento desenvolvida pelo consórcio internacional baseada na experiência do Johns Hopkins Oncology Center. A profilaxia de DECH para o Haplo foi Cy pós-TCTH, Sirolimus-MMF. A única fonte de células foi medula óssea. Antes do Haplo, os pacientes devem permanecer em regime de hipertransfusão por no mínimo 2 meses pré-TMO, manter reticulócitos <10%, HbS <20% e HU na dose mínima de 20 mg/kg/dia. Receberam ganciclovir até o D-1 e aciclovir profilático em dose de zoster durante a internação. Durante o TCTH, mantêm plaquetas >50000/mm³, Hb 9–10 g/dL, controle rigoroso de pressão arterial e anticonvulsivante durante o período de uso de sirolimus ou CsA. **Resultado:** De 2016–2021 foram realizados 6 TCTH para DF em meninas com idade entre 3 e 18 anos. Duas tinham doador aparentado HLA-idêntico, para 4, o doador foi o pai Haplo. O total de células CD34 da medula óssea variou de 4 a 10×10⁶/kg. A enxertia neutrofilica no Haplo foi em média no D+22, versus D+18. Duas das 4 pacientes submetidas ao Haplo tiveram DECH aguda leve e uma DECH crônica moderada, todas com boa resposta a corticóide. Após TCTH HLA-idêntico, 1 criança apresentou olho seco e outra, DECH crônica moderada em pele e TGI e ainda recebe imunossupressão 5 anos após o TCTH. Uma paciente em cada grupo apresentou quimerismo misto, estável após TCTH HLA compatível e decrescente no Haplo sem Tiotepa, coincidindo com baixa aderência ao sirolimus e revertida com ajuste da medicação e DLI. Com mediana de seguimento de 563 dias, todas estão saudáveis. **Conclusão:** Nesta pequena coorte vimos bons resultados no TCTH para tratamento de DF e desfechos semelhantes nos transplantes Haplo e com doador HLA-idêntico. As crianças enfrentam inúmeras complicações e necessitam de equipes com experiência em transplantes haploidênticos, infraestrutura para tratamento de suas complicações e de tiotepa no condicionamento para garantir a enxertia adequada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.511>

