

Introdução: O termo doença falciforme engloba um grupo de anemias hemolíticas hereditárias que têm em comum a presença de hemoglobina S dentro da hemácia, provocando oclusão da microcirculação com isquemia e o infarto tecidual, resultando em lesão orgânica crônica e em crises dolorosas agudas, que são as manifestações mais típicas das doenças falciformes. Representa a enfermidade hereditária mais prevalente no mundo. As doenças crônicas interferem na capacidade dos pacientes executarem suas atividades diárias, podendo provocar invalidez temporária ou permanente, bem como prejuízos irreversíveis no funcionamento de diversos órgãos, causando impedimento para o trabalho e levando à diminuição da qualidade de vida (QV). O termo qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS), além de descrever a QV de uma população específica, também examina o impacto das doenças ou das intervenções em saúde sobre a QV, tendo surgido com o incremento da sobrevida e da prevalência das doenças crônicas. **Objetivo:** Avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde de pacientes com doença falciforme em uso de crizanlizumabe em comparação aos pacientes que não usam, atendidos em dois hospitais do Nordeste brasileiro, no ano de 2022. **Material e métodos:** Estudo de caso-controle realizado com dois grupos de pacientes com doença falciforme e idade acima de 18 anos: a) Grupo Caso: Uso de crizanlizumabe há dois anos; b) Grupo Controle (CT): Não faz uso de crizanlizumabe. A QV dos pacientes foi analisada através do questionário WHOQOL-bref, que é constituído por quatro domínios: físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente. Na análise estatística foi realizado o teste t de Student, Mann-Whitney e Shapiro-Wilk. O projeto foi aprovado pelo CEP-HEMOPE, parecer n.5.481.178. **Resultados:** Foram avaliados 38 pacientes: Caso n = 18 (2 recusas) e CT n = 20. **1. Variáveis sociodemográficas:** A maioria era do sexo feminino 27 (71%), adultos jovens, média de idade 33,2 (20-58), cor parda 24 (63%), solteira 26 (68%) e tinha genótipo HbSS 31 (81%). Verificou-se que no grupo Caso, a maioria estava trabalhando 7 (38,9%) e estudava 4 (22,2); não recebia benefício 11 (61%); tinha ensino superior completo 7 (38,9%); renda familiar acima de 3 salários-mínimos 7 (38,9%). Entretanto no grupo CT, a maioria estava desempregada 12 (60%); recebia benefício 14 (70%); estudou até 2º grau completo 13 (65%) e recebia apenas ≤ 1 salário-mínimo 15 (75%). **2. Qualidade de Vida:** Constatou-se melhor qualidade de vida no grupo Caso (73,88 ± 17,19) vs. CT (59,5 ± 11,9; p = 0,006), e em todos os domínios analisados: 'Físico' (Caso 64,27 ± 15,25 vs. CT 58,28 ± 14,10); 'Relações sociais' (Caso 71,48 ± 21,78 vs. CT 64,33 ± 20,09); 'Meio ambiente' (Caso 75,83 ± 14,29 vs. CT 70 ± 11,49) e 'Psicológico' (Caso 75,93 ± 13,32 vs. CT 72,56 ± 13,55). Os domínios 'Físico' e 'Relações sociais' foram os mais afetados. **Discussão:** O crizanlizumabe é um anticorpo monoclonal seletivo IgG2 kappa que se liga à P-selectina com alta afinidade e bloqueia as interações com seus ligantes impedindo adesão celular, contribuindo para reestabelecimento do fluxo sanguíneo microvascular, diminuindo as crises vaso-oclusivas e no aumento do tempo médio entre primeira e segunda crise; sendo indicado para a prevenção de crises vaso-oclusivas em pacientes acima de 16 anos. Entretanto, vale salientar, que o medicamento ainda não é distribuído gratuitamente pelo Sistema Único de Saúde. **Conclusão:** Verificou-se que o grupo Caso, que fez uso da medicação, apresentou melhor condição

socioeconômica, educacional e maior escore total de qualidade de vida e em todos os domínios analisados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.145>

PERFIL CLÍNICO E QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA À SAÚDE DE PESSOAS COM DOENÇA FALCIFORME EM USO DE CRIZANLIZUMABE

TMR Guimarães ^{a,b}, MEP Silva ^{a,b}, VFL Sena ^a, REA Silva ^{a,b}, KMLP Silva ^{a,b}, VMS Moraes ^b

^a Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

Introdução: O termo doença falciforme (DF) engloba um grupo de anemias hemolíticas hereditárias que têm em comum a presença de hemoglobina S dentro da hemácia, provocando oclusão da microcirculação com isquemia e o infarto tecidual, resultando em lesão orgânica crônica e em crises dolorosas agudas, que são as manifestações mais típicas das doenças falciformes. Representa a enfermidade hereditária mais prevalente no mundo. O termo qualidade de vida relacionada à saúde (QVRS), além de descrever a qualidade de vida (QV) de uma população específica, também examina o impacto das doenças ou das intervenções em saúde sobre a QV, tendo surgido com o incremento da sobrevida e da prevalência das doenças crônicas. **Objetivo:** Avaliar a qualidade de vida relacionada à saúde de pacientes com doença falciforme em uso de crizanlizumabe em comparação aos pacientes que não usam, atendidos em dois hospitais do Nordeste brasileiro, no ano de 2022. **Métodos:** Estudo de caso-controle realizado com dois grupos de pacientes adultos: a) Grupo Caso: Uso de crizanlizumabe há dois anos; b) Grupo Controle (CT): Não faz uso de crizanlizumabe. Foram analisados taxa de hemoglobina, reticulócitos, leucócitos e plaquetas um ano antes e após de tratamento; número de internações ao ano e lesões cutâneas. A QVRS dos pacientes foi avaliada através do questionário WHOQOL-bref, que tem 4 domínios: físico, psicológico, relações sociais e meio ambiente. Na análise foi realizado o teste t de Student, Mann-Whitney e Shapiro-Wilk. O projeto foi aprovado pelo CEP-HEMOPE, parecer n 5.481.178. **Resultados:** Foram avaliados 38 pacientes: Caso n = 18 (2 recusas) e CT n = 20. **1. Variáveis Sociodemográficas:** A maioria era do sexo feminino 27 (71%), adultos jovens, média de idade 33,2 (20-58), cor parda 24 (63%) e solteira 26 (68%). **2. Variáveis Clínicas:** A maioria tinha HbSS 31 (81%) e não tinha lesões cutâneas 34 (89,4%). Verificou-se história familiar da doença maior no CT 12 (60%) vs. Caso 8 (44,4%); uso semelhante de medicamentos ao mês (Caso 2,3 ± 1,18 vs. CT 2,2 ± 1,08), sendo a hidroxiureia a medicamento mais usado CT 13 (65%) vs. Caso 12 (66,7%). Quanto ao número de internações, constatou-se redução de 53% no Caso (2,1 ± 1,88; 0-6 máx.) vs. CT (4,5 ± 3,21; 0-11 máx.). **3. Taxas Sanguíneas:** As médias das taxas de hemoglobina (Caso 8,38 ± 1,82 vs. CT 8,1 ± 1,49), hematócrito (Caso 25,1 ± 5,27 vs. CT 24,8 ± 4,06), leucócitos (Caso 9,0 ± 4,37 vs. CT 10,1 ± 6,13) e reticulócitos (Caso 11,8 ± 9,9 vs.

CT $12,2 \pm 5,9$) foram semelhantes. Verificou-se redução 18,7% de plaquetas no grupo Caso ($299,7 \pm 123,2$) vs CT ($368,8 \pm 176,5$). Entretanto, constatou-se aumento de 20% de plaquetas, um ano antes e após, no CT ($307,4 \pm 167,2$ vs. $368,8 \pm 176,5$). **4. QVRS:** Constatou-se melhor qualidade de vida no grupo Caso ($73,88 \pm 17,19$) vs. CT ($59,50 \pm 11,90$; $p=0,006$), e em todos os domínios analisados: **Físico** (Caso $64,27 \pm 15,25$ vs. CT $58,28 \pm 14,10$); **Relações sociais** (Caso $71,48 \pm 21,78$ vs. CT $64,33 \pm 20,09$); **Meio ambiente** (Caso $75,83 \pm 14,29$ vs. CT $70 \pm 11,49$); **Psicológico** (Caso $75,93 \pm 13,32$ vs. CT $72,56 \pm 13,55$). Os domínios 'Físico' e 'Relações sociais' foram os mais afetados. **Discussão:** O crizanlizumabe é um tipo de anticorpo monoclonal que age na P-selectina impedindo adesão celular, facilitando o fluxo sanguíneo e consequentemente diminuindo a crise de vaso-oclusão, que é a principal causa de morbidade e lesões aos órgãos e constituem a causa mais frequente de atendimentos de emergência e hospitalizações. Entretanto, o medicamento ainda não é distribuído gratuitamente pelo Sistema Único de Saúde. **Conclusão:** Verificou-se que o grupo que fez uso da medicação apresentou melhor escore total de qualidade de vida e em todos os domínios analisados, redução no número de plaquetas e de internações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.146>

MONÓCITOS CIRCULANTE SÃO CAPAZES DE FAGOCITAR HEMÁCIAS FALCIZADAS COM CONSEQUENTE AUMENTO NO METABOLISMO DE FERRO

MD Borges, CM Souza, DM Albuquerque,
C Lanaro, SO Saad, R Sest-Costa, FF Costa

Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brasil

Anemia falciforme (AF) é uma doença causada por mutação em homozigose no gene da β -globina, levando à formação de uma hemoglobina anormal (HbS), que leva à falcização das hemácias em condição de desoxigenação, reduzindo sua meia-vida. É caracterizada por anemia hemolítica crônica e recorrentes crises de vaso-oclusão. Além disso, ocorrem alterações na diferenciação terminal dos eritrócitos - uma potencial causa de piora da anemia. A apoptose das células que não se desenvolvem ocorre nas Ilhas Eritroblásticas (IEs), fazendo com que os macrófagos centrais desses nichos aumentem sua capacidade de fagocitose para retirada dessas células, podendo alterar o metabolismo do ferro nos macrófagos, evitando assim o estresse oxidativo. Anteriormente observamos que monócitos (MC) circulantes de pacientes com AF expressam moléculas relacionadas aos macrófagos de IEs (CD206, CD169, CD163 e VCAM-1) e têm participação na fagocitose de hemácias. O objetivo do trabalho foi investigar se essa atividade fagocítica está relacionada aos MCs ou às hemácias dos pacientes AF e qual a consequência para o metabolismo do ferro. Para isso, MCs foram isolados de sangue periférico e incubados por 2 horas com hemácias previamente marcadas com um corante de membrana para realização da fagocitose. As hemácias não fagocitadas foram lisadas e as marcações

com os anticorpos anti-ferroportina (FPN) e anti-heme-oxigenase-1 intracelular (HO-1) foram feitas. A avaliação das expressões foi feita por citometria de fluxo e as análises estatísticas, através do teste t-Student pareado ($p < 0,05$). Quando expostos à hemácias AF, os MCs de ambos os grupos fagocitam mais do que na presença de hemácias CTRL (MC_{CTRL} $22,9 \pm 8$ vs $9,4 \pm 1,1$, $**p=0,0099$; MC_{AF} $33,6 \pm 11,4$ vs $16,4 \pm 11$, $**p=0,0054$; respectivamente). Por outro lado, não foi observada diferença estatística entre as fagocitoses encontradas nos MC CTRL e MC AF na presença de hemácias de pacientes ($p=0,0699$). Quanto ao metabolismo do ferro, em todos os casos houve aumento de expressão de HO-1 e de FPN após a fagocitose (HO-1: MC_{CTRL} $68,4 \pm 3,5$ vs $88,2 \pm 7,6$, $***p=0,0003$; MC_{AF} $65,9 \pm 16,8$ vs $91,9 \pm 4$, $**p=0,0098$; FPN: MC_{CTRL} $68,9 \pm 5$ vs $77,5 \pm 5,2$, $**p=0,0017$; MC_{AF} $66,5 \pm 15,7$ vs $81,8 \pm 13,7$, $***p=0,0003$; antes e depois da fagocitose, respectivamente), indicando maior capacidade de quebra do heme liberado pelas hemácias e de exportação do ferro ali presente. Os resultados sugerem que hemácias de pacientes com AF são responsáveis por induzir maior fagocitose e que essa não é uma função intrínseca dos MCs de pacientes com AF, apesar de participarem desse processo na circulação e apresentarem um fenótipo similar ao dos macrófagos das IEs. O aumento de expressão de moléculas do metabolismo de ferro foi relacionado apenas com a fagocitose e não a um grupo específico de indivíduos. Em conclusão, os MCs de pacientes com AF podem assumir uma função que não é completamente inata à eles quando expostos à hemácias falcizadas, contribuindo para a sua retirada da circulação e os aumentos de expressão de moléculas do metabolismo de ferro após a fagocitose, sugerindo influência importante dos MCs na disponibilidade do metal para suprir a demanda na produção de células eritróides e mostrando importante contribuição dessas células nos mecanismos da doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.147>

PADRÕES DE USO DE VOXELOTOR EM UM ESTUDO MULTICÊNTRICO DO MUNDO REAL DE PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME

B Andemariam^a, M Idowu^b, N Shah^c,
R Drachtman^d, A Glaros^e, M Achebe^f, A Nero^g,
F Montealegr-Golcher^h, S Curtisⁱ, C Minnitiⁱ

^a New England Sickle Cell Institute, University of Connecticut Health, Farmington, Estados Unidos

^b University of Texas Health McGovern Medical School, Houston, Estados Unidos

^c Duke University School of Medicine, Durham, Estados Unidos

^d Rutgers Medical School, New Brunswick, Estados Unidos

^e Division of Pediatric Hematology/Oncology, Central Michigan University, Detroit, Estados Unidos

^f Brigham and Women's Hospital, Harvard Medical School, Boston, Estados Unidos

^g University of Texas Southwestern Medical Center, Dallas, Estados Unidos