foi suspenso. A resposta hematológica à imunossupressão foi completa e sustentada por mais de 3 anos de seguimento. **Discussão:** PRES é uma condição neurológica incomum, em que ocorre uma desordem da autorregulação cerebrovascular, levando a edema vasogênico reversível de regiões parietais posteriores ou occipitais do cérebro. O aumento da permeabilidade vascular pode estar associado à exposição a alguma substância capaz de lesar o endotélio. A síndrome tem sido descrita em diversas condições médicas como encefalopatia hipertensiva, eclâmpsia e uremia. Também tem sido relatada em pacientes hematológicos após quimioterapia, transplante de células-tronco ou uso de ciclosporina. Contudo são raros os casos em que a GAL tenha sido implicada em eventos de PRES e o mecanismo patogênico não é claro nessa situação. O quadro clínico é agudo/subagudo e inclui cefaleia, convulsões, vômitos, alterações visuais, da consciência, do comportamento ou da fala. Achados radiológicos típicos são alterações na substância branca de regiões cerebrais posteriores ou cerebelares. Na RNM há hiperintensidade cortical/subcortical em T2. O prognóstico é bom se o tratamento for precoce, com anti-hipertensivos e retirada da medicação potencialmente associada ao evento. **Conclusão:** embora seja uma rara complicação associada à infusão de GAL, reconhecer precocemente a PRES permite tratamento adequado e bons resultados clínicos, evitando-se déficits neurológicos permanentes.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.022

22

TALASSEMIA: REVISÃO DE LITERATURA E AVANÇOS NO TRATAMENTO DA BETA TALASSEMIA

E.Y.K. Ueda, M.E.G. Oliveira, F.M. Lecques, L.S. Franco, L.O. Rocha, M.P.M. Porthun, A.C.P. Azevedo, A.C.M. Pereira

Fundação Técnico Educacional Souza Marques, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Objetivos: Expor a patologia da talassemia de forma geral, promovendo uma análise sobre os tratamentos mais atuais, principalmente da Beta Talassemia. **Materiais e métodos**: Foram utilizados artigos obtidos de buscas online nas bases de dados SciELO, Google Acadêmico e da UFSM, nos idiomas inglês, espanhol e português, entre 2000 e 2020. **Resultados:** A talassemia é uma hemoglobinopatia hereditária autossômica recessiva muito prevalente no Brasil e no Mundo, aumentando consideravelmente com os movimentos migratórios. A fisiopatologia ocorre pela síntese reduzida ou ausência de α ou β subunidades na hemoglobina e subsequente desequilíbrio das cadeias tipo α globina e tipo β globina. Sua clínica se define pela anemia e baixa contagem de hemoglobina. Com a evolução do quadro, pode ocorrer sinais mais graves que incluem o aumento do baço, fígado, coração e icterícia. O diagnóstico do paciente com talassemia pode ocorrer no período neonatal, por rastreamento da doença, sendo mais indicado o teste do pezinho ampliado; já em crianças e adultos, o hemograma auxilia identificando anemia e microcitose. O tratamento se faz conforme a necessidade dos sinais e sintomas. Estudos mais recentes, demonstram tratamentos inovadores na talassemia beta que envolvem "Activin Receptor Ligand Trap Molecules"de resultados promissores que prometem diminuir a necessidade de das transfusões sanguíneas, diminuindo os riscos de desenvolvimento de esplenomegalia e a necessidade de tratamento de quelação de ferro; Inibidores da JAK2, como ruxolitinib, demonstraram uma melhora significativa na eritropoiese e reversão do quadro de esplenomegalia. Já para evitar acúmulo de ferro são promissores estudos sobre o uso de minihepcidinas, conhecidas por restringir a absorção de ferro; inibidores de ferroportina (como a VIT-2763) por via oral que competem com a hepcidina na ligação de ferroportina e, aumento da síntese de hepcidina hepática por supressão do gene TMPRSS6 que, em testes laboratoriais em ratos, demonstrou-se diminuição no acúmulo de ferro hepático, significativa melhora na eritropoiese, diminuição da esplenomegalia e aumento dos níveis de hemoglobina. **Discussão:** É necessário rastreamento da população, em especial para casais que possuem grandes chances de ter filho com hemoglobinopatia após ter recebido o aconselhamento genético. Tal prática é eficiente para proporcionar melhor qualidade de vida aos pacientes e diminuir custos com procedimentos mais caros ou que coloquem em risco a vida. Em relação ao tratamento, é visível que há maiores avanços no tratamento da talassemia beta se comparado a talassemia alfa, possivelmente, pela melhor compreensão da fisiopatologia. Esses novos estudos permitem alternativas que podem ser úteis no tratamento da talassemia beta, reduzindo o número de infusões e suas complicações. **Conclusão:** É fundamental implementar adequadamente a triagem neonatal e oferecer um acompanhamento adequado dos indivíduos com talassemia. A continuidade das pesquisas para aumentar a oferta dos tratamentos é essencial, diminuindo ainda mais o número de infusões de sangue e suas complicações, a fim de melhorar a qualidade de vida e sobrevida desses pacientes.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.023

23

TAXA DE FILTRAÇÃO GLOMERULAR AVALIADA POR TÉCNICA DE MEDICINA NUCLEAR: MEDIDA DE EDTA MARCADO COM CROMO-51 EM PACIENTES ADULTOS COM DOENÇA FALCIFORME (SS E Sβ0 TALASSEMIA) E MARCADORES DE GRAVIDADE DA DOENÇA DE BASE

J.M.C. Jara[a], G.H.H. Fonseca[a], B. Caldin[b], K.S. Marques[a], C.A. Buchpiguel[c], V.G. Rocha[a], S.F.G. Menosi[a]

[a] *Departamento de Hematologia e Hemoterapia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil*

[b] *Departamento de Nefrologia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil*

[c] *Departamento de Radiologia e Oncologia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da*