

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  $\alpha$  ou  $\beta$  subunidades na hemoglobina e subsequente desequilíbrio das cadeias tipo  $\alpha$  globina e tipo  $\beta$  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 tratamen-

tos 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 S $\beta$ O TALASSEMIA) E MARCADORES DE GRAVIDADE DA DOENÇA DE BASE



J.M.C. Jara<sup>a</sup>, G.H.H. Fonseca<sup>a</sup>, B. Caldin<sup>b</sup>, K.S. Marques<sup>a</sup>, C.A. Buchpiguel<sup>c</sup>, V.G. Rocha<sup>a</sup>, S.F.G. Menosi<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Hematologia e Hemoterapia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Departamento de Nefrologia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>c</sup> Departamento de Radiologia e Oncologia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da

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

**Objetivos:** Comparar as equações mais frequentemente usadas para estimar a taxa de filtração glomerular com a medida direta da depuração de ácido etilenodiamina tetraacético marcado com cromo-51 (51Cr-EDTA) como padrão ouro em pacientes com doença falciforme (SS e S $\beta$ <sup>0</sup> talassemia). Correlacionar a função renal medida por 51Cr-EDTA em pacientes portadores de doença falciforme com marcadores laboratoriais e prognósticos nesta população (NIH Bayesian score). **Material e métodos:** De outubro de 2018 a janeiro de 2020, foram incluídos pacientes com idade maior ou igual a 18 anos, com diagnóstico de doença, falciforme genótipo SS ou S $\beta$ <sup>0</sup> neste estudo transversal, realizado no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. O coeficiente de Lin foi usado para avaliar o grau de correlação entre equações de estimativa Cockcroft-Gault, MDRD, CKD-EPI, FAS (usado para a população em geral) e JSCCS-GFR (desenvolvido pelo grupo Jamaicano para pacientes com diagnóstico de doença falciforme) com o método 51Cr-EDTA. A pesquisa de fatores correlacionados (marcadores laboratoriais e prognósticos nesta população) à medida de função renal obtida por 51Cr-EDTA foi realizada segundo o método de Pearson. **Resultados:** Foram incluídos 40 pacientes, dos quais 67,5% eram mulheres, com mediana de idade de 33 anos (IQR 26-40) e 77,5% apresentaram hemoglobinopatias SS, complicação clínica mais frequente foram as crises vaso oclusivas em 77% e o tratamento com hidroxíureia teve uma frequência de 60% dos pacientes. Usando a depuração de 51Cr-EDTA, identificamos hiperfiltração em 48% desta população (TFGm > 110 mL/min/1,72 m<sup>2</sup>). A correlação entre a capacidade das equações de estimar a taxa de filtração glomerular foi avaliada pelo coeficiente de Lin. A equação JSCCS-GFR teve uma melhor correlação com o padrão ouro (depuração de 51Cr EDTA) com um coeficiente de concordância de 0,64, e a equação que apresentou menor desempenho foi a MRDR com um valor de coeficiente de Lin de 0,31. Se evidenciou uma correlação linear forte entre idade e NIH Bayesian score com TFG, p 0,004 e p 0,008 respectivamente. Sem evidenciar-se correlação entre marcadores laboratoriais de hemólise, percentagem de hemoglobina Fetal e TFG. **Discussão:** As fórmulas utilizadas para a população geral têm pouca correlação com a TFG medida por 51Cr- EDTA na população do estudo, sendo evidenciado um melhor desempenho da fórmula específica desenvolvida pelo Grupo Jamaicano. A hiperfiltração foi identificada em 48% dos pacientes (TFGm >110 mL/min/1,72 m<sup>2</sup>) com predomínio em indivíduos mais novos. Pacientes com maior idade apresentaram uma taxa reduzida de filtração glomerular e se associaram com um pior score prognóstico (NIH Bayesian score). **Conclusão:** A equação JSCCS-GFR teve o melhor desempenho para determinação da função renal em pacientes com doença falciforme e deve ser considerado o método de escolha nesta população. Deve ser considerada a medida com métodos diretos em situações clínicas que exijam controle mais rigoroso da função renal. As fórmulas desenvolvidas para a população geral tem menos correlação com a medida de 51Cr- EDTA, e destas MDRD tiveram pior desempenho. A redução da taxa de filtração glomerular está

correlacionado com maior idade e com maior risco de morte estimado pelo NIH Bayesian score.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.024>

24

#### 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 S $\beta$ <sup>0</sup> TALASSEMIA) E MARCADORES DE GRAVIDADE DA DOENÇA DE BASE

J.M. Carranza<sup>a</sup>, G.H.H. Fonseca<sup>a</sup>, B. Caldin<sup>b</sup>, K.S. Marques<sup>a</sup>, C.A. Buchpiguel<sup>c</sup>, F. Melo<sup>a</sup>, L.M. Suganuma<sup>a</sup>, K.T. Maio<sup>a</sup>, V.G. Rocha<sup>a</sup>, S.F.G. Menosi<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Hematologia e Hemoterapia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Departamento de Nefrologia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>c</sup> Departamento de Radiologia e Oncologia, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

**Objetivos:** Comparar as equações mais frequentemente usadas para estimar a taxa de filtração glomerular com a medida direta da depuração de ácido etilenodiamina tetraacético marcado com cromo-51 (51Cr-EDTA) como padrão ouro em pacientes com doença falciforme (SS e S $\beta$ <sup>0</sup> talassemia). Correlacionar a função renal medida por 51Cr-EDTA em pacientes portadores de doença falciforme com marcadores laboratoriais e prognósticos nesta população (NIH Bayesian score). **Material e métodos:** De outubro de 2018 a janeiro de 2020, foram incluídos pacientes com idade maior ou igual a 18 anos, com diagnóstico de doença, falciforme genótipo SS ou S $\beta$ <sup>0</sup> neste estudo transversal, realizado no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. O coeficiente de Lin foi usado para avaliar o grau de correlação entre equações de estimativa Cockcroft-Gault, MDRD, CKD-EPI, FAS (usado para a população em geral) e JSCCS-GFR (desenvolvido pelo grupo Jamaicano para pacientes com diagnóstico de doença falciforme) com o método 51Cr-EDTA. A pesquisa de fatores correlacionados (marcadores laboratoriais e prognósticos nesta população) à medida de função renal obtida por 51Cr-EDTA foi realizada segundo o método de Pearson. **Resultados:** Foram incluídos 40 pacientes, dos quais 67,5% eram mulheres, com mediana de idade de 33 anos (IQR 26-40) e 77,5% apresentaram hemoglobinopatias SS, complicação clínica mais frequente foram as crises vaso oclusivas em 77% e o tratamento com hidroxíureia teve uma frequência de 60% dos pacientes. Usando a depuração de 51Cr-EDTA, identificamos hiperfiltração em 48% desta população (TFGm > 110 mL/min/1,72 m<sup>2</sup>). A correlação entre a capacidade

