

1,2) g/dL, creatinina 0,6 ($\pm$ 0,2) mg/dL; Cistatina C 0,85 ($\pm$ 0,1) mg/L; CKD-EPI 157,1 ($\pm$ 20,3) mL/min/1,73 m²; albuminúria 34,8 ($\pm$ 103,9) mg/g. Frequência gênica observada: 0,25 do genótipo TT (G1), 0,46 TC (G2) e 0,28 CC (G3). Não houve diferença entre G1, G2 e G3 com relação aos dados avaliados. Macroalbuminúria foi observada em 3 pacientes do G3, embora sem diferença estatística. **Discussão:** A SOD protege as células do dano oxidativo através da eliminação de radicais livres. Foi observado que polimorfismo no gene SOD2 (rs4880) interfere no desenvolvimento de nefropatia em paciente com diabetes mellitus e a presença do alelo T esteve associada a macroalbuminúria nestes indivíduos. Como a nefropatia falcêmica guarda semelhanças com a nefropatia diabética, nós hipotetizamos que este polimorfismo poderia estar envolvido nesta manifestação. No entanto, não observamos relação entre o polimorfismo e manifestações renais, provavelmente devido aos rígidos critérios de exclusão utilizados neste estudo. A frequência gênica encontrada foi semelhante a estudo prévio realizado em pacientes falcêmicos no Brasil (Farias et al., 2018). **Conclusão:** Com a melhora na sobrevida da DF, observamos maior frequência de nefropatia falcêmica. A identificação de fatores associados a esta comorbidade é desejável e mais estudos, de preferência multicêntricos, são necessários para o esclarecimento desta questão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.073>

73

HEALTHCARE PROFESSIONAL (HCP) PERCEPTIONS OF SICKLE CELL DISEASE (SCD): INTERNATIONAL SICKLE CELL WORLD ASSESSMENT SURVEY (SWAY)

M.R. Abboud^a, J. James^b, N. Ramscar^c, I. Osunkwo^d, S.C. Sway^e

^a American University of Beirut Medical Center, Beirut, Lebanon

^b Sickie Cell Society, London, United Kingdom

^c Novartis Pharma AG, Basel, Switzerland

^d Sickie Cell Disease Enterprise at the Levine Cancer Institute/Atrium Health, Charlotte, United States

^e On behalf of the SWAY steering Committee

Goals: SCD is a group of inherited blood disorders characterized by acutely painful vaso-occlusive crises, which can lead to hospitalization. SWAY was a cross-sectional survey assessing patient (pt) and HCP perceptions of SCD between 3 Apr and 4 Oct 2019. We report HCP perceptions of SCD symptoms, quality of life (QoL) and HCP-pt interactions. **Materials and methods:** SWAY was developed by SCD expert physicians, pt advocates and Novartis. Opinions were captured via a 1–7 Likert scale for some questions (5–7 indicated high impact/confidence). HCPs were recruited in 16 countries from six regions by Adelphi Real World fieldwork. Eligible HCPs had qualified in their primary specialty by 2014 and were caring for ≥ 10 SCD pts at time of survey (≥ 5 pts in Canada; ≥ 2 pts in the Netherlands). HCP and pt surveys were independent and samples were not matched, so comparisons are descriptive. **Results:** 365 HCPs completed SWAY; 69% had a primary spe-

cialty of hematology/hematology-oncology. 30% practiced in a private hospital/practice, 29% in a university/teaching hospital and 13% in an SCD center. 82% of HCPs had received their primary specialty qualification between 1995 and 2014. HCPs had a median of 25 SCD pts under their care in the year (yr) before SWAY. 101 HCPs treated adult pts only (≥ 18 yrs), 28 HCPs treated pediatric pts only and 236 HCPs treated both. HCPs most commonly mentioned acute pain (74%), chronic pain (72%) and fatigue (61%) as being frequently reported symptoms. Pts and HCPs had different views on some symptoms, eg 7% of HCPs thought insomnia is a frequent symptom, but 34% of pts (n=2145) experienced insomnia in the month before SWAY. Many HCPs recognized the high impact of SCD on education (81%) and maintaining employment (72%), which were assessed as functional indicators of QoL. Confidence in thorough pt assessment and in explanation of drug side effects was reported by 86% and 89% of HCPs, respectively. In the pt survey, confidence in thorough assessment and explanation of side effects was reported by 70% and 64% of pts, respectively. HCPs had most commonly initiated these treatments: for pts aged 6–11 yrs, folic acid (62% of HCPs) and anti-inflammatories (52%); for pts aged 12–17 yrs, folic acid (63%) and opioids (62%); for pts aged 18–39 yrs, opioids (76%) and folic acid (72%); and for pts aged ≥ 40 yrs, opioids (72%) and hydroxyurea (67%). **Discussion:** Although the HCP and pt populations were surveyed separately, their independent perspectives showed some contrast in the perception of common symptoms. Differences of perception were also seen regarding how well drug side effects are explained in the clinic. Around one-quarter of HCPs did not think SCD has a high impact on school or work. In the pt survey, 51% of pts said that SCD had a high impact on school achievement and 32% had been fired by an employer because of SCD (Osunkwo et al. ASH 2019), suggesting the potential for broader HCP-pt discussion of these aspects of QoL. Most HCPs saw both adult and pediatric pts, which may indicate a limited global workforce able to treat SCD, although regional analyses are needed to investigate further. **Conclusion:** This global survey of SCD-treating HCPs indicates possible areas of disparity between HCP perspectives and pt experiences. **Funding:** Novartis Pharmaceuticals sponsored and was involved in running SWAY.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.074>

74

HEMÓLISE EXTRAVASCULAR ASSOCIADA À OCORRÊNCIA E RECORRÊNCIA DE ÚLCERA DE PERNA NA DOENÇA FALCIFORME

E.D.C. Santos^a, P.V.B. Santana^a, G.I.V. Melo^a, L.L.S. Jesus^a, S.P. Carvalho^b, C.M. Kaneto^a, E.V. Adorno^c, T.C.C. Fonseca^{a,d}, M.S. Gonçalves^b, M.M. Aleluia^a

^a Universidade Estadual de Santa Cruz (UESC), Ilhéus, BA, Brasil

^b Laboratório de Investigação em Genética e Hematologia Translacional (LIGHT), Instituto Gonçalo Moniz (IGM), Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ), Salvador, BA, Brasil

^c Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

^d Centro de Referência em Doença Falciforme de Itabuna (CERDOFI), Itabuna, BA, Brasil

A doença falciforme (DF) compreende um grupo de hemoglobinopatias que possuem, em comum, produção de hemoglobina S e fisiopatologia caracterizada por hemólise, ruptura de hemácias, intra e extravascular. O fígado concentra boa parte da hemólise extravascular com consequente comprometimento da função hepática em longo prazo, evidenciado por biomarcadores específicos. Nesse contexto, a úlcera de perna na DF, lesão cutânea na região maleolar, tem sido associada à hemólise como fator etiológico. Entretanto, o papel da hemólise extravascular na fisiopatologia da úlcera de perna ainda não está completamente compreendido. Diante do exposto, esse estudo objetivou avaliar biomarcadores hepáticos como componentes da hemólise extravascular para caracterização fisiopatológica da úlcera de perna em pacientes com DF. Estudo de corte transversal descritivo realizado no Centro de Referência a Doença Falciforme de Itabuna, Bahia, no período de julho a novembro de 2019. Os pacientes incluídos nessa casuística foram diagnosticados com DF (AF ou HbSC), em estado estável e fora de terapia transfusional. Após a assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido, foram coletados 15 mL de sangue periférico para posterior análise pelos analisadores automatizados SYSMEX KX21 e COBAS para os seguintes biomarcadores: aspartato aminotransferase (AST/TGO), alanina aminotransferase (ALT/TGP), bilirrubina total e frações, gama glutamil transferase (GGT) e lactato desidrogenase (LDH). As análises estatísticas foram realizadas no programa SPSS versão 20.0 e os valores de $p < 0,05$ foram considerados significativos. Nesse estudo foram incluídos 64 pacientes com DF, sendo 16 pacientes com úlcera de perna (UP+) e 48 sem presença ou história prévia da úlcera (UP-). As análises demonstram níveis elevados de biomarcadores hepáticos em pacientes UP+: AST/TGO (U/L): $55,81 \pm 39,88$ ($p = 0,025$); GGT (U/L): $88,19 \pm 67,71$ ($p = 0,030$); LDH (U/L): $763,19 \pm 347,95$ ($p = 0,021$); bilirrubina total (mg/dL) $2,88 \pm 2,20$ ($p = 0,024$); bilirrubina indireta (mg/dL) $2,56 \pm 2,16$ ($p = 0,022$). Além disso, marcadores hepáticos, como AST/TGO, ALT/TGP, GGT, LDH e bilirrubina direta e indireta, em conjunto, foram associados à recorrência da úlcera de perna (2 a 7 vezes) ($R^2 = 85,4$; $p = 0,002$). Em virtude do exposto, o presente estudo sugere que a hemólise extravascular pode exercer papel na etiopatogenia da úlcera de perna na DF, bem como na recorrência das lesões em conjunto com outros fatores, como inflamação, vasculopatia e hipóxia tecidual. Dessa forma, o estudo de marcadores hepáticos associados à hemólise extravascular pode constituir importante ferramenta na elucidação de mecanismos fisiopatológicos da úlcera de perna que ainda não estão completamente compreendidos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.075>

75

INFLUÊNCIA DE BIOMARCADORES HEMOLÍTICOS NA OCORRÊNCIA DE ÚLCERA DE PERNA EM INDIVÍDUOS COM DOENÇA FALCIFORME



E.D.C. Santos^a, S.P. Carvalho^b, R.P. Santiago^b, C.C. Guarda^b, L.C.G.C. Luiz^a, C.M. Kaneto^a, E.V. Adorno^c, T.C.C. Fonseca^{a,d}, M.S. Gonçalves^b, M.M. Aleluia^a

^a Universidade Estadual de Santa Cruz (UESC), Ilhéus, BA, Brasil

^b Laboratório de Investigação em Genética e Hematologia Translacional (LIGHT), Instituto Gonçalo Moniz (IGM), Fundação Oswaldo Cruz (FIOCRUZ), Salvador, BA, Brasil

^c Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

^d Centro de Referência em Doença Falciforme de Itabuna (CERDOFI), Itabuna, BA, Brasil

A doença falciforme (DF) é caracterizada pela presença da hemoglobina S, em homozigose (HbSS) se constitui a anemia falciforme (AF) e, associada a outras hemoglobinas variantes, como a hemoglobina C, é definida por hemoglobinopatia SC (HbSC). A fisiopatologia da DF decorre de hemólise intravascular, destruição de hemácias, resultando em vasculopatia e complicações clínicas. Nesse contexto, as úlceras de perna constituem lesões cutâneas na região maleolar em 20% de indivíduos brasileiros com DF. Entretanto, os fatores associados à etiopatogenia dessas lesões não estão completamente compreendidos. Diante do exposto, esse estudo objetivou avaliar biomarcadores de hemólise como fatores de associação à ocorrência de úlceras de perna em pacientes com DF. Esse estudo de corte transversal descritivo foi realizado no Centro de Referência a Doença Falciforme de Itabuna, Bahia, no período de julho a novembro de 2019. Todos os pacientes incluídos nessa casuística foram diagnosticados com DF (AF ou HbSC) e estavam em estado estável, fora de terapia transfusional. Após a assinatura do termo de consentimento livre e esclarecido, foram coletados 15 mL de sangue periférico e analisado pelos analisadores automatizados SYSMEX KX21 e COBAS para os seguintes biomarcadores: hemácias, hemoglobina (Hb), hematócrito, reticulócitos absoluto, bilirrubina total e frações, lactato desidrogenase (LDH) e aspartato aminotransferase (AST/TGO). As análises estatísticas foram realizadas no programa SPSS versão 20.0 e os valores de $p < 0,05$ foram considerados significativos. Nesse estudo foram incluídos 63 pacientes com DF, sendo 16 pacientes com úlcera de perna (UP+) e 47 sem presença ou história prévia da úlcera (UP-). De acordo com as análises realizadas, observou-se um perfil hemolítico exuberante nos pacientes UP+: hemácias ($106/\mu\text{L}$) $2,62 \pm 0,95$ ($p \leq 0,001$); hemoglobina (g/dL) $9,01 \pm 2,47$ ($p = 0,037$); hematócrito (%) $27,2 \pm 7,34$ ($p = 0,008$); reticulócitos absoluto 82.229 ± 53605 ($p = 0,004$); LDH (U/L) $763,19 \pm 347,95$ ($p = 0,021$); bilirrubina total (mg/dL) $2,88 \pm 2,20$ ($p = 0,024$); bilirrubina indireta (mg/dL) $2,56 \pm 2,16$ ($p = 0,022$); AST/TGO (U/L) $55,81 \pm 39,88$ ($p = 0,025$). O processo hemolítico intravascular é um fator preponderante da fisiopatologia da DF, o qual