

QUALIDADE DE VIDA DE PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME DO AMBULATÓRIO DE ESPECIALIDADES DA FACULDADE DE MEDICINA DE JUNDIAÍ

MC Lia, JFR Fernandes, TN Faria,
CM Campanaro

Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ), Jundiaí, SP,
Brasil

Introdução: A doença falciforme (DF) é a doença monogênica hereditária mais comum no Brasil, e prevalente em vários países. No Brasil dados de 2015 estimavam anualmente cerca de 100.000 nascimentos com traço falciforme e 3500 nascidos vivos com DF ao ano. A DF não tem tratamento específico e por isso gera um alto nível de complicações e internações, sendo necessária a adaptação do estilo de vida do paciente. A melhora da qualidade de vida e a sobrevida desses pacientes é dependente de medidas gerais e preventivas. Podem ser utilizados diversos instrumentos para mensurar a qualidade de vida dessa população, sendo mais frequente o instrumento de avaliação de Qualidade de Vida Abreviado da Organização Mundial da Saúde (WHOQOL-Bref). **Objetivo:** Mensurar, por meio do WHOQOL-Bref, a qualidade de vida da população com DF no ambulatório de especialidades da Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ) e compará-las à população pareada e sem patologias. **Materiais e métodos:** Foram avaliados, até o momento, 10 pacientes, entre 3 e 27 anos, com diagnóstico de DF acompanhados no ambulatório de hematologia da Unidade de Gestão e Promoção da Saúde (UGPS), locado na FMJ. Participaram também 8 pacientes como grupo controle. Um 1º formulário foi aplicado apenas para os pacientes com DF para avaliar informações gerais e intercorrências. Todos os participantes responderam ao WHOQOL-Bref, que avalia os domínios físico, psicológico, social e ambiental. Foi realizada análise da qualidade de vida em conjunto com as intercorrências clínicas mais comuns da doença. Foi utilizado o programa SPSS para análises estatísticas descritivas e teste t-Student. **Resultados:** Foi verificado que o escore do WHOQOL-Bref para a qualidade de vida total dos pacientes com DF foi de 63,76%, enquanto que do grupo controle foi de 75,84%. Do ponto de vista do domínio físico, a qualidade de vida dos pacientes foi de 59,28%, enquanto que do grupo controle foi de 79,46%. Em relação ao psicológico, a qualidade de vida dos pacientes foi de 59,28% e o controle obteve a média de 64,06%. Do ponto de vista social, os resultados obtidos geraram uma média de 64,16% para os pacientes com doença falciforme e de 72,91% em comparação com o grupo controle. No quesito ambiental, a média foi de 62,5% para os pacientes com doença falciforme e de 81,64% para o grupo controle. Além disso, foram obtidos os resultados da qualidade de vida dos pacientes divididos por idade. Foi também verificado quais as complicações agudas e crônicas da doença falciforme nos pacientes estudados. **Conclusão:** Foi possível concluir, até o momento, que a QVRS dos pacientes com DF é inferior quando comparado ao grupo controle, principalmente nos domínios físico e ambiental. Além disso, foi possível evidenciar piora na qualidade de vida naqueles indivíduos que tiveram maiores números de complicações agudas e crônicas da doença, destacando-se principalmente as crises algúicas



como um dos principais fatores que impactam negativamente na qualidade de vida dos pacientes. São necessários novos investimentos a curto e longo prazo, para evitar intercorrências que prejudiquem a qualidade de vida da população estudada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.068>

RELATO DE CASO: ASSOCIAÇÃO DE MUTAÇÕES QUE ORIGINAM TALASSEMIAS BETA E PERFIL DIAGNÓSTICO

PHC Farina^a, LR Pereira^b, CRB Domingos^b

^a Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

^b Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho (UNESP), São Paulo, SP, Brasil



Introdução: As talassemias beta são hemoglobinopatias hereditárias caracterizadas pela ausência ou diminuição na produção de cadeias globínicas beta. Esse déficit resulta no excesso de cadeias alfa não pareadas, que precipitam, levando a uma série de alterações no processo de produção e maturação das hemácias, resultando em uma eritropoiese ineficaz, anemia hemolítica, sobrecarga de ferro dentre outras complicações. Além disso, também há interferência na produção e no pareamento das cadeias gama e delta com as cadeias alfa remanescentes, refletindo em aumento de HbF e de HbA₂. A coherança de diferentes mutações favorece o aparecimento de variedade de casos clínicos que necessitam de boa interpretação das informações para finalização do diagnóstico. **Métodos:** As amostras analisadas são de membros de pai, mãe e filha, inicialmente investigados em Programa de Triagem Neonatal. Foram submetidas aos seguintes testes de triagem: i) resistência osmótica; ii) morfologia eritrocitária; e iii) eletroforese pH alcalino, cromatografia líquida de alta performance (HPLC) pelo equipamento Ultra Resolution da empresa Trinity Biotech, que permitiu avaliar o perfil e o percentual das frações. Foram também utilizados os índices hematimétricos (VCM, CHCM, HCM), como ferramenta de screening, por meio de fórmulas matemáticas. **Resultados:** Na criança, foi encontrada microcitose, hipocromia e poiquilocitose, com resultado positivo para resistência osmótica, na eletroforese pH alcalino foram encontradas bandas de hemoglobina A₂ e HbF aumentada, com valores por HPLC, de HbA = 68%; HbA₂ = 2,8% e HbF = 15,5%. Na biologia molecular, foram encontrados os resultados positivos para as mutações CD39 e IVS1-6 A fração remanescente de Hb A se deveu a transfusão recente. A mãe apresentou heterozigose para CD39 e 0 pai, totalmente assintomático, heterozigose para IVS1-6. **Discussão:** A hipótese diagnóstica dapaciente de 1 ano de idade, era de talassemia beta Major, e os pais assintomáticos, porém a mãe com leve anemia microcítica sugerindo talassemia beta menor. Os primeiros resultados após os exames iniciais foram inconclusivos para BTM, pois mesmo com a presença de HbA₂ de 4,5%; de HbF de 15,5%, e HbA de 68%, incompatível com o quadro clínico. Aos dados hematimétricos da família foram aplicados índices matemáticos (Sirdah index, Mentex index, England and Fraser index, Ehsai index,

Green and King index), e todos foram favoráveis à presença de talassemia beta. Na investigação das mutações foram encontradas as mutações CD39 e IVS1-6, IVS1-6 mutado no pai e CD39 na mãe, corroborando o diagnóstico hipotetizado. Revisando o histórico da paciente foram encontrados registros de transfusão sanguínea, sendo a uma semana antes da análise das amostras, o que explica a quantidade de 60% de HbA. A adequada observação dos resultados laboratoriais, históricos clínicos e aplicação de suportes ao diagnóstico como as formulas de discriminação para anemias microcíticas, auxiliam na definição da hipótese diagnóstica sugerida pelo clínico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.069>

USO DE SOBRAS DE ECULIZUMAB (OVERFILL): ANÁLISE DE CUSTO-OPORTUNIDADE COM PERSPECTIVA DOS PACIENTES BENEFICIADOS. WHO CARES?

AP Azambuja, J Carlotto, L Cruvinel, R Galli, L Felcar, M Oliveira, MA Bittencourt

Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: O uso do anticorpo monoclonal humanizado anti-C5 Eculizumab tem se mostrado extremamente eficaz para controlar a hemólise intravascular crônica na Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN). Entretanto, o alto custo desta medicação e demora na liberação quando judicializado tem sido impeditivo ao uso em todos os pacientes, especialmente em casos de risco de óbito imediato. O Eculizumab é um medicamento estável em temperatura ambiente. O frasco manipulado em área limpa classe ISO7, em cabine de segurança biológica ISO5, e com uso de sistema fechado sem agulha permite a reutilização posterior do conteúdo que sobra nos frascos (overfill). Com os cuidados técnicos adequados o volume que sobra é de 1,2 mL por frasco de Eculizumab, que pode ser utilizado em até 7 dias. **Objetivos:** 1) descrever os custos com pacientes em uso de Eculizumab em um serviço de referência e avaliar a possível economia com o uso de sobras (overfill) dos frascos pela farmácia hospitalar neste período; 2) descrever o benefício obtido pelos pacientes atendidos. **Material e métodos:** Inclusão: Pacientes com HPN Clássica que receberam Eculizumab entre janeiro/2018 e junho/2021, quando a dispensação se tornou obrigatória dentro de dependências hospitalares. Exclusão: recebimento na cidade de origem, antes de 2018 e pacientes com SHU atípica. Foram avaliados o tempo de uso, número de frascos utilizados e número de frascos de sobra economizados no período de 42 meses, e seu custo. Avaliado custo-oportunidade do uso de frascos de sobras menos o custo final caso não houvesse essa economia. **Resultados:** 10 pacientes com HPN hemolítica clássica em uso de Eculizumab utilizaram o total de 1497 frascos = Custo total (sem contabilizar sobras) = R\$ 19.442.505,00. Em 42 meses a manipulação na área limpa gerou 50 frascos de overfill do medicamento, sendo o Custo Economizado com sobras = R\$ 649.382,29. **Utilização dos frascos de sobra ou overfill:** Dos 10 pacientes sete utilizaram frascos de sobra em algum momento: seis pacientes utilizaram 22 frascos, sendo

3, 4, 4, 2, 1 e 8 respectivamente, e apenas um paciente utilizou 25 frascos entre julho de 2020 e maio de 2021. Este paciente apresentou Síndrome de Budd-Chiari após trombose aguda, com alto risco de perda do fígado e óbito, trombozes sequenciais não controladas com anticoagulação padrão, e indicação de transplante hepático. Com o uso de frascos de overfill de Eculizumab ainda na internação o paciente evoluiu com diminuição da hemólise exacerbada e regressão das trombozes, tendo saído do risco de morte imediata. Além disso, ficou em uso de sobras por mais 8 meses, até que a medicação fosse liberada por via judicial. Um paciente com microangiopatia pós TMO utilizou 3 frascos. **Discussão:** O esforço em evitar gastos desnecessários e maximizar benefícios dentro dos recursos possíveis tem sido extremamente importante na Economia em Saúde. Dentro de um hospital público que conta com recursos escassos, a perspectiva das pessoas que estão diretamente envolvidas com situações catastróficas como a HPN hemolítica/trombogênica pode ser o diferencial entre vida e morte. Neste trabalho foi realizada uma análise de custo oportunidade sob a perspectiva dos pacientes beneficiados e da equipe diretamente envolvida (médicos, farmacêuticos). Observamos uma economia global de R\$ 649.382,29 em 42 meses. Com este montante economizado foi possível cobrir faltas ou falhas de entrega de medicação de sete pacientes e ainda salvar a vida de dois pacientes que precisavam de medicação de urgência, sendo um com risco iminente de morte.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.070>

LEUCÓCITOS, INFLAMAÇÃO, INFECÇÃO E IMUNOLOGIA

ALTERAÇÕES HEMATOLÓGICAS BENIGNAS EM PACIENTES INFECTADOS PELO HIV ACOMPANHADOS NO HOSPITAL UNIVERSITÁRIO GAFRÉE GUINLE

SB Fernandes^a, KG Frigotto^a, GSB Garcia^b, VRA Valviesse^a

^a Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universidade do Grande Rio Professor José de Souza Herdy (UNIGRANRIO), Duque de Caxias, RJ, Brasil

Objetivos: Estabelecer um perfil clínico-epidemiológico dos pacientes infectados pelo HIV com alterações hematológicas benignas acompanhados no Hospital Universitário Gaffrée e Guinle e analisar a relação entre os parâmetros de avaliação do status imunológico do paciente e a ocorrência destas alterações hematológicas. **Material e métodos:** Estudo transversal realizado entre setembro de 2020 e fevereiro de 2021. Foram selecionados pacientes com alterações hematológicas benignas diagnosticadas após a confirmação da infecção por HIV. Os dados foram obtidos a partir dos prontuários, as frequências foram calculadas no software Microsoft Excel. **Resultados:** Amostra composta por 14 pacientes, sendo as características mais observadas: uso da TARV regular (85,8%), contagem de células CD4 igual ou superior a 200/mL (71,4%), carga viral

