

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 Valvieste^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



indetectável (57,1%) e diagnóstico da infecção pelo HIV de tempo superior a 10 anos (50%). Foram encontradas alterações hematológicas de anemia (57,2%), bicitopenia (21,4%), pancitopenia (14,3%) e trombocitopenia (7,1%). A causa mais comum de anemia identificada foi a por deficiência de ferro (50%), seguida da induzida por uso de AZT (25%), ADC (12,5%) e carencial pós cirurgia bariátrica (12,5%). A bicitopenia teve como causas cirrose hepática (33,3%), deficiência de vitamina B12 (33,3%) e histoplasmosse disseminada (33,3%). Identificou-se como causas de pancitopenia o uso de sulfadiazina (50%) e histoplasmosse disseminada (50%). A trombocitopenia encontrada teve como causa uma PTI (100%). **Discussão:** A maior parte dos pacientes incluídos no estudo apresentavam tempo de diagnóstico da infecção pelo HIV superior a 10 anos, achados que estão de acordo com o estabelecido na literatura, de que as alterações hematológicas secundárias a infecção pelo HIV estariam diretamente relacionadas a progressão da doença no paciente, seja pela ocorrência de doenças oportunistas, ou pelo dano progressivo causado pelo vírus na hematopoiese. Em relação ao estado imunológico do paciente infectado pelo HIV, a maior parcela dos indivíduos apresentava carga viral indetectável e valores de CD4 superiores a 200 células/mL. Entretanto, segundo a literatura, a ocorrência de alterações hematológicas esta mais relacionada a maior replicação viral e presença de imunossupressão. Esta divergência pode ser atribuída a composição da amostra, que incluía pacientes em seguimento ambulatorial em serviço especializado, onde se observa melhor controle da doença. Quando avaliado o tipo de alteração hematológica encontrada, observou-se maior prevalência de anemia isolada, seguida de bicitopenia, pancitopenia e, por último, a trombocitopenia isolada. A predominância de anemia e convergente com outros estudos da literatura. A PTI identificada no paciente desse estudo, segundo a literatura, se deve provavelmente a um mecanismo autoimune e seu aparecimento e mais frequente nos estágios iniciais da infecção pelo vírus, em contraponto com o achado do presente estudo. **Conclusão:** Este estudo sugere uma possível correlação entre a evolução da doença pelo HIV e o desenvolvimento de alterações hematológicas, principalmente em relação as alterações combinadas de bicitopenia e pancitopenia. Apesar da pequena amostra do estudo, a sua comparação com outros estudos contribui para a hipótese de que o desenvolvimento de anemia, trombocitopenia e neutropenia no indivíduo infectado pelo HIV tem origem multifatorial, sendo importante o monitoramento desses pacientes para rápida identificação e tratamento precoce destas alterações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.071>

DEFICIÊNCIA DA BETAGLICOSIDASE E DO ACÚMULO DOS GLICOLÍPIDIOS, EM INDIVÍDUOS PORTADORES DA DE DOENÇA DE GAUCHER EM UMA REGIÃO DO NORDESTE BRASILEIRO

WS Teles^a, A Debbio^b, RC Torres^a, RN Silva^b, PCCS Junior^a, AMMS Barros^c, MC Silva^d, MHS Silva^e, ALJ Morais^f, MF Costa^a



^a Instituto de Hematologia e Hemoterapia de Sergipe (IHHS), Aracaju, SE, Brasil

^b Universidade Tiradentes (UNIT), Aracaju, SE, Brasil

^c Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^d Faculdade Pio Décimo de Canindé do São Francisco (Fapide), Canindé de São Francisco, SE, Brasil

^e Faculdade Ages de Medicina, Jacobina, BA, Brasil

^f Centro Universitário Estácio de Sergipe, Aracaju, SE, Brasil

Introdução: Descrita pela primeira vez pelo médico francês Philippe Charles Ernest Gaucher, em 1882, a doença de Gaucher é uma moléstia genética decorrente da deficiência da enzima betaglicocerebrosidase, ou betaglicosidase, cuja função é digerir o glicocerebrosídeo, um tipo de gordura resultante dos resíduos das células que todos os dias morrem e são substituídas por outras novas. Seu tratamento é feito por Terapia de Reposição Enzimática sendo aplicado por meio de infusões semanais ou quinzenais para a reposição da enzima Beta-Glicoserebrosidase. Havendo relatos do desenvolvimento de anticorpos nos indivíduos tratados com o uso de infusões de Imiglucerase com um percentual aproximado de 10-15%. O diagnóstico precoce e tratamento com frequência correta das infusões dos medicamentos levam a uma redução dos sintomas da doença e melhora da qualidade de vida do paciente. **Objetivo:** Avaliar o quantitativo de infusões dos medicamentos de Reposição Enzimática Imiglucerase e Taliglucerase utilizados para tratamento da Doença de Gaucher no período de junho a dezembro de 2019 atendidos em um ambulatório do nordeste brasileiro. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo de caráter exploratório transversal por meio da análise dos relatórios disponíveis no setor do serviço ambulatorial. **Resultados:** O total de infusões de medicamentos para Doença de Gaucher no período de junho a dezembro de 2018 foi de 114, sendo o maior número de aplicações de Imiglucerase 56% (64) e o menor de Taliglucerase 44% (50) sendo que a meta de infusões para o período estudado foi de 180 doses para Taliglucerase e 115 para Imiglucerase o que demonstra que a meta prevista para o período estudado não foi atingida. **Discussão:** A ausência do paciente ao tratamento, pode implicar diretamente na piora da sintomatologia dos portadores da doença, levando a um aumento do número de doses do medicamento necessárias para realizar o controle. A baixa quantidade de doses administradas pode ser decorrente ao pequeno número de pacientes por se tratar de uma doença rara, pela falta de adesão dos mesmos ao tratamento e principalmente por ser uma rotina impactante ao cotidiano das pessoas que fazem o tratamento de várias formas, como em relação ao tempo reduzido na rotina de trabalho para apresentar-se nos centros de tratamento, além da distância dos centros de tratamento e custos com deslocamento, fatores estes que alteram os números de meta e conclusão, ocasionando valores fora dos padrões preconizados. **Conclusão:** Nesse sentido, esta pesquisa pode ser utilizada como importante ferramenta para que a instituição obtenha uma melhor compreensão acerca das manifestações clínicas dos pacientes portadores da doença de Gaucher.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.072>