

de trombocitopenia em crianças é a verificação da baixa contagem de plaquetas. Uma vez confirmada a trombocitopenia, a avaliação se concentra em determinar a etiologia subjacente. O diagnóstico nesse caso foi baseado na combinação de características clínicas, histológicas e de imagem. A avaliação laboratorial é essencial para o diagnóstico da Síndrome de Kasabach-Merritt (KMP) caracterizada pela presença do hemangioma, associado a uma adesão e aprisionamento plaquetário resultando em trombocitopenia, consumo de fibrinogênio, levando a coagulopatia, e anemia causada pelo sequestro de glóbulos vermelhos no tumor. Ocasionalmente, anemia hemolítica microangiopática pode ser observada no esfregaço de sangue. Apesar da trombocitopenia profunda, hemorragia grave é rara. No entanto, trauma (por exemplo, biópsia, procedimento cirúrgico), ulceração, infecção ou atraso no início do tratamento podem induzir a progressão para uma coagulopatia mais sistêmica semelhante à coagulação intravascular disseminada. **Palavras-chave:** Trombocitopenia; Síndrome de Kasabach-Merritt; Hemangioendotelioma kasopiforme; Coagulação intravascular disseminada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.508>

RETICULOCITOSE E LEUCOMETRIA COMO FATORES PREDITORES DA SÍNDROME TORÁCICA AGUDA (STA) NA DOENÇA FALCIFORME (DF)

CC Martins, PPMG Vieira, R Regacini, JAP Braga

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Identificar fatores preditivos relacionados ao desencadeamento de STA nos pacientes com DF. **Métodos:** O presente estudo inclui todos os pacientes menores de 18 anos e DF atendidos no setor de urgência do hospital de referência (janeiro de 2020 a janeiro de 2021), que apresentavam um ou mais dos critérios clínicos para STA – febre, tosse, dor torácica, falta de ar, sibilos, hipoxemia – nas 24 horas anteriores à entrada no serviço. Na admissão foram identificados idade, sexo, genótipo, uso de hidroxiureia (HU), transfusão crônica (TC), hemoglobina (Hb), antecedente de asma, dados da queixa atual (febre, tosse, dispneia, localização e intensidade da dor), história pregressa da moléstia atual (diarreia ou vômitos, exposição a temperaturas frias ou quentes, atividades físicas extenuantes, estresse emocional e período menstrual), exame físico (frequência cardíaca e respiratória, saturação à oximetria de pulso (SatO₂), ausculta pulmonar) e resultados laboratoriais (hemograma, reticulócitos e desidrogenase láctica). **Resultados:** Dos 108 pacientes com suspeita de STA, 46 (42,6%) eram masculinos, a mediana de idade foi de 11,5 anos, e 89 (82,4%) tinham anemia falciforme (HbSS). Foram diagnosticados com STA 63 pacientes: 36 (57,1%) em uso de HU, 3 (24,8%) em TC, 6 (9,5%) com antecedente de asma, 15 (23,8%) com febre, 15 (23,8%) sintomas respiratórios, 58 (92,1%) com dor, sendo 50 (79,4%) dor forte e 26 (41,3%) toracolombar. Exame físico: 28 (44,4%) taquipneia, 28 (44,4%) taquicardia, 26 (41,3%), SatO₂ <94% e 16 (25,4%) <90%. A



análise dos achados laboratoriais mostrou associação da leucometria e da contagem de reticulócitos acima de 12% ($p=0,001$; $p=0,017$) com o diagnóstico de STA. Não foi vista associação com Hb. Em relação a leucometria, foram estabelecidos pontos de corte para a análise como variável binária, sendo encontrada associação nos valores de leucometria acima de 20.000/mm³ e abaixo de 9.000/mm³ (o primeiro como fator de risco, e o segundo como protetor). Foi realizada análise de regressão logística binária para avaliar se a contagem de leucócitos acima de 20.000/mm³, reticulócitos acima de 12% e SatO₂ <90% eram preditores de STA. O modelo contendo contagem de leucócitos acima de 20.000/mm³ e reticulócitos acima de 12% foi significativo [$X^2(1)=5,175$; $p=0,023$; R^2 Negelkerke 0,175]. A leucocitose >20.000/mm³ foi significativa (OR: 4,196; 95% IC = 1,39–12,63) e reticulócitos >12% foi significativa (OR: 2,966; 95% IC = 1,12–7,81). **Discussão:** A STA é uma emergência pediátrica, correspondendo a principal causa de morte e segunda maior causa de hospitalização em pacientes com DF, de forma que identificar seus fatores preditivos pode implicar no diagnóstico precoce na admissão. Na literatura, encontramos associação da STA na pediatria com crises algícas, anemia grave, leucometria, asma e tabaco. Estudo em adultos observou alta contagem de reticulócitos associada a STA. Neste estudo, a leucometria e a reticulocitose se mostraram significativamente associados a STA, o que contribui com a identificação do paciente com STA de risco elevado. **Conclusão:** O presente estudo possibilitou identificar como fator preditivo de STA a presença de leucocitose maior do que 20.000/mm³ e a contagem de reticulócitos acima de 12%. Trata-se do primeiro estudo em crianças a analisar a contagem de reticulócitos associado à STA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.509>

TENDÊNCIA DE MORTALIDADE E FATORES SOCIODEMOGRÁFICOS ASSOCIADOS AO ÓBITO PRECOCE EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME NO ESTADO DE SÃO PAULO

NDS Avelino, T Konstantyner, KCN Areco, JM Franco, JAP Braga

Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Estimar a tendência da taxa de mortalidade e idade média de morte e identificar fatores sociodemográficos associados ao óbito precoce em pacientes com Doença Falciforme no Estado de São Paulo. **Método:** Estudo descritivo e analítico do tipo ecológico e transversal, com dados do Sistema de Informações de Mortalidade. Foram incluídos todos os óbitos de residentes do Estado de São Paulo de 01/01/1996 a 31/12/2015, com o Código Internacional de Doenças para Doença Falciforme (DF) em qualquer campo do atestado de óbito. As tendências das taxas de mortalidade (geral e por idade) e idade média de óbito foram estimadas por regressão linear simples. O óbito precoce, definido como ocorrido antes da expectativa de vida na DF (53,3 anos em mulheres e 56,5 anos em homens), foi associado aos fatores sociodemográficos por meio de análises de sobrevida univariada com gráfico de



Kaplan Meier e multivariada por meio da regressão de Cox. **Resultados:** Foram analisados 1675 óbitos: idade média 34,4 anos (DP = 19,0) no sexo feminino e 29,4 (DP = 17,5) no masculino – aumento de 7,4 meses ao ano na idade média ($R^2 = 0,835$ e $p < 0,001$). A taxa de mortalidade geral por milhão de habitantes foi de 2,08 por milhão de população idade compatível e aumentou 0,084 ao ano ($R^2 = 0,783$ e $p < 0,001$) – no subgrupo maior ou igual a 20 anos aumentou 0,108 ao ano ($R^2 = 0,789$ e $p < 0,001$) e em menores de 20 anos 0,023 ao ano ($R^2 = 0,188$ e $p = 0,056$). Na análise multivariada, ser do sexo masculino (HR = 1,30), da raça branca (HR = 1,16), morrer dentro do hospital (HR = 1,29) e morar na Grande São Paulo (HR = 1,13) apresentaram risco maior de óbito precoce, quando comparados às demais categorias e a associação com IDHM não se manteve estatisticamente significativa. **Discussão:** Este estudo mostrou maior aumento na idade média comparado a população geral pela Fundação Seade, sugerindo melhor tratamento clínico e acompanhamento mais precoce da doença. Essas melhorias diminuiriam a taxa de mortalidade, entretanto, houve aumento de 0,084 ao ano, possivelmente por maior visibilidade da doença, com diagnóstico e registro mais frequentes da DF nas declarações de óbitos. A idade média foi semelhante a estudo brasileiro de mortalidade na DF de 2000 a 2018. Quanto aos fatores associados ao óbito precoce, observou-se morte precoce em ambiente hospitalar, nas cidades da Grande São Paulo, no sexo masculino e na raça branca conforme categorizado na declaração de óbito. A razão do achado no sexo permanece desconhecida. Em relação ao local de ocorrência hospitalar e município de residência, provavelmente há mobilização dos pacientes mais graves aos grandes centros de referência em regiões metropolitanas. Estudos nos Estados de Minas Gerais e Bahia também demonstraram maior prevalência de óbitos hospitalares 78% dos óbitos em áreas urbanas. **Conclusão:** Durante os 20 anos analisados, ocorreram aumento da taxa de mortalidade e da idade média de óbito com Doença Falciforme. Os fatores sociodemográficos sexo, raça, local de ocorrência e município de residência estiveram associados ao óbito precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.510>

TRANSPLANTE ALOGÊNICO DE CÉLULAS-TRONCO HEMATOPOIÉTICAS (TCTH) PARA TRATAMENTO DE DOENÇA FALCIFORME (DF): ESTRATÉGIAS E COMPLICAÇÕES DISTINTAS, MAS RESULTADOS SEMELHANTES COM TCTH HAPLOIDÊNTICO (HAPLO) E IRMÃO HLA-IDÊNTICO

CMCZ Oliveira^{a,b}, RV Gouveia^{a,b},
G Zamperlini^{a,b}, VC Ginani^{a,b}, MGAD Matos^{a,b},
CN Monteiro^{a,b}, LDS Domingues^{a,b},
PAM Soriano^{a,b}, MV Pupim^{a,b}, JF Marques^b,
FVBD Santos^b, CF Andrade^b, PM Paiva^{a,b},
A Seber^{a,b}

^a Equipe Onco-TMO em Pediatria, Brasil

^b Hospital Samaritano de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Apesar do diagnóstico neonatal, tratamento de suporte e início precoce da hidroxiuréia (HU), a morbimortalidade da doença falciforme (DF) ainda é alta no Brasil. O único tratamento curativo disponível é TCTH, indicado para pacientes com complicações graves da DF. Como há maior risco de rejeição do enxerto na DF e a maioria das crianças não tem doador saudável HLA compatível, vários grupos vêm desenvolvendo estratégias para melhorar os resultados obtidos com TCTH Haplo. **Objetivo:** Apresentar experiência com TCTH para DF com doadores HLA-idênticos e Haplo com estratégias desenvolvidas pelo grupo da USP-Ribeirão Preto e pelo multi-institutional learning collaborative, liderado pela equipe de TCTH de Vanderbilt. **Método:** Para os transplantes aparentados com doador HLA-idêntico o condicionamento foi ATG, Bussulfano e Fludarabina (Flu) e profilaxia de DECH com CsA-Mtx. Para transplantes Haplo, foram utilizados Flu, Ciclofosfamida (Cy), ATG, Tiotepa e TBI 200 cGy. Apenas uma paciente deste grupo não recebeu Tiotepa, sendo aumentada a dose da TBI para 400 cGy, opção de condicionamento desenvolvida pelo consórcio internacional baseada na experiência do Johns Hopkins Oncology Center. A profilaxia de DECH para o Haplo foi Cy pós-TCTH, Sirolimus-MMF. A única fonte de células foi medula óssea. Antes do Haplo, os pacientes devem permanecer em regime de hipertransfusão por no mínimo 2 meses pré-TMO, manter reticulócitos <10%, HbS <20% e HU na dose mínima de 20 mg/kg/dia. Receberam ganciclovir até o D-1 e aciclovir profilático em dose de zoster durante a internação. Durante o TCTH, mantém plaquetas >50000/mm³, Hb 9–10 g/dL, controle rigoroso de pressão arterial e anticonvulsivante durante o período de uso de sirolimus ou CsA. **Resultado:** De 2016–2021 foram realizados 6 TCTH para DF em meninas com idade entre 3 e 18 anos. Duas tinham doador aparentado HLA-idêntico, para 4, o doador foi o pai Haplo. O total de células CD34 da medula óssea variou de 4 a 10×10⁶/kg. A enxertia neutrofilica no Haplo foi em média no D+22, versus D+18. Duas das 4 pacientes submetidas ao Haplo tiveram DECH aguda leve e uma DECH crônica moderada, todas com boa resposta a corticóide. Após TCTH HLA-idêntico, 1 criança apresentou olho seco e outra, DECH crônica moderada em pele e TGI e ainda recebe imunossupressão 5 anos após o TCTH. Uma paciente em cada grupo apresentou quimerismo misto, estável após TCTH HLA compatível e decrescente no Haplo sem Tiotepa, coincidindo com baixa aderência ao sirolimus e revertida com ajuste da medicação e DLI. Com mediana de seguimento de 563 dias, todas estão saudáveis. **Conclusão:** Nesta pequena coorte vimos bons resultados no TCTH para tratamento de DF e desfechos semelhantes nos transplantes Haplo e com doador HLA-idêntico. As crianças enfrentam inúmeras complicações e necessitam de equipes com experiência em transplantes haploidênticos, infraestrutura para tratamento de suas complicações e de tiotepa no condicionamento para garantir a enxertia adequada.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.511>

