

INCOMPLETUDE DOS REGISTROS DE ÓBITOS POR ANEMIA APLÁSTICA DO SISTEMA DE INFORMAÇÃO SOBRE MORTALIDADE, BRASIL, 2000 A 2020

RCG Bezerra^a, BSN Souza^b, SS Araujo^a, EGA Sá^a

^a MT-Hemocentro, Cuiabá, MT, Brasil

^b Instituto de Saúde Coletiva, Universidade Federal de Mato Grosso (UFMT), Cuiabá, MT, Brasil

Objetivo: Investigar a incompletude dos registros de óbitos por anemia aplástica do Sistema de Informação sobre Mortalidade, no Brasil, 2000 a 2020. **Material e Métodos:** Trata-se de estudo com delineamento epidemiológico descritivo, exploratório, com análise de informações contidas no Sistema de Informação sobre Mortalidade (SIM). O acesso aos dados foi realizado por meio do site do Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS). Foram considerados os óbitos por anemia aplástica (categoria D61 - Outras anemias aplásticas, segundo a 10ª Classificação Internacional de Doenças - CID-10), em residentes no Brasil, no período de 2000 a 2020. Para a avaliação da incompletude considerou-se a frequência relativa em percentual de valores nulos (dados ignorados) no preenchimento das variáveis sexo, faixa etária, estado civil, escolaridade, e raça/cor, presentes na declaração de óbito e disponíveis no SIM/DATASUS. Posteriormente as variáveis foram classificadas segundo sua incompletude, conforme proposto por Romero e Cunha (2006): excelente (menos de 5%), boa (5 a 10%), regular (10 a 20%), ruim (20 a 50%), muito ruim (50% ou mais). **Resultados:** Foram identificados 15.327 óbitos por anemia aplástica, com destaque para sexo masculino (50,3%), faixa etária 70 a 79 anos (17,9%), casados (34,2%), 1 a 3 anos de estudo (20,3%) e brancos (53,4%). Quanto a incompletude, observou-se os seguintes percentuais: 0,01% para sexo, 0,07% para idade, 10,2% para estado civil, 29,2% para escolaridade e 6,4% para raça/cor. Sendo assim, no período, as variáveis sexo e idade foram classificadas como excelente, raça/cor como boa, estado civil como regular e escolaridade como ruim. **Discussão:** A anemia aplástica é uma doença hematológica rara, podendo ser de origem hereditária ou adquirida. Entre as causas adquiridas estão o uso de medicamentos, doenças autoimunes, agentes físicos e químicos. Por apresentar alta letalidade, o levantamento do perfil epidemiológico dos óbitos pode contribuir para a compreensão da etiologia da doença. A incompletude foi maior para escolaridade, classificando seu preenchimento como ruim, seguido de estado civil, como regular e raça/cor como boa. Estas variáveis podem estar relacionadas à variações regionais no acesso aos serviços de saúde, bem como capacidade de compreensão de informações em saúde, interferindo no conhecimento sobre a doença, possibilidade de diagnóstico precoce e posterior tratamento. O presente estudo utiliza dados do SIM, a principal fonte de dados sobre mortalidade no Brasil. No entanto, a melhoria da qualidade do preenchimento da declaração de óbito ainda é um desafio. A qualificação de profissionais que realizam estas atividades, com participação das secretarias de saúde, bem como o Ministério da Saúde, é fundamental para que o planejamento de ações de monitoramento e prevenção desta doença não seja

afetado. **Conclusão:** No Brasil, entre 2000 e 2020, o preenchimento do registro de óbitos, com anemia aplástica como causa básica, apresentou qualidade razoável. O preenchimento ruim e regular de importantes variáveis sociodemográficas demonstra a necessidade da implantação de estratégias que contribuam para a melhoria da qualidade dos sistemas de informação em saúde e, consequentemente, melhores ações de prevenção e assistência aos brasileiros diagnosticados com a doença.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.096>

ANEMIA DE FANCONI COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL PARA PANCITOPENIA: UMA REVISÃO INTEGRATIVA

MSP Pedrosa^a, VBDS Sales^b, HA Castralli^c, GML Silva^d, RM Pontes^a, M Scheiber^e, AC Godinho^f

^a Universidade Nilton Lins (UNL), Manaus, AM, Brasil

^b Universidade Federal de Sergipe (UFS), Lagarto, SE, Brasil

^c Universidade Federal de Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brasil

^d Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

^e Faculdade de Medicina de Marília (FAMEMA), Marília, SP, Brasil

^f Universidade São Francisco de Barreiras (UNIFASB), Barreiras, BA, Brasil

Objetivo: Revisar na literatura sobre a AF como diagnóstico diferencial para pancitopenia. **Material e métodos:** Foi realizada uma revisão integrativa da literatura nas bases de dados Pubmed e BVS para artigos publicados nos últimos 5 anos, utilizando-se os descritores “Fanconi Anemia”, “Pancytopenia” e o operador booleano AND. Os critérios de elegibilidade foram: estudos publicados em inglês neste período, de caráter experimental, transversal ou longitudinal. Os critérios de exclusão foram: artigos que não disponibilizaram texto na íntegra, que não possuíam relação com o tema abordado, estudos de revisão e estudos duplicados. **Resultados:** Dentre os 431 artigos encontrados, apenas 11 foram incluídos. Os estudos dão ênfase à insuficiência medular como característica da AF, o que leva ao quadro de pancitopenia. A anemia aplástica (AA) ganha relevância como principal diagnóstico diferencial, devido à hipocelularidade da medula óssea ser capaz de confirmar tal condição rara. No entanto, a AA não apresenta fragilidade cromossômica pelo teste de quebra, ao contrário da AF, a qual necessita de sequenciamento genético para comprovar a investigação. Ademais, síndromes hereditárias de insuficiência da medula óssea, síndromes mielodisplásicas e a pancitopenia induzida por drogas ou associada à infecção também se encaixam como disfunções que levam à diminuição da trilinearidade na medula óssea após um longo tempo. **Discussão:** A pancitopenia é uma condição hematológica caracterizada por diminuição em todas as três linhagens de células do sangue periférico, com destaque para hemoglobina

inferior a 12 g/dL nas mulheres e 13 g/dL nos homens, valor de plaquetas inferior a 150.000/mm³ e de leucócitos inferior a 4.000/mL (ou contagem absoluta de neutrófilos inferior a 1.800/ml). A pancitopenia é o principal marcador da AF, estando presente em 75% dos casos, sendo que esta doença genética possui incidência de aproximadamente 1/360.000 nascimentos e é causada por mutações germinativas em um dos 22 genes FANC conhecidos. Além disso, técnicas de sequenciamento de nova geração estão permitindo o descobrimento de novos genes, como, recentemente, o FANCF. Clinicamente, a AF pode cursar com anormalidades físicas e aumentar a chance dos pacientes desenvolverem neoplasias. Ao nascimento, a contagem de células do sangue é geralmente normal, sendo que a primeira anomalia detectada, em geral, é a macrocitose, seguida de trombocitopenia e neutropenia. A pancitopenia inicia-se em média aos 7 anos em crianças, sendo mais pronunciada à medida que a doença progride, podendo vir acompanhada de aumento do volume dos eritrócitos e da hemoglobina fetal. Em virtude da diversidade do quadro clínico, as manifestações hematológicas são as mais importantes, responsáveis pelo grande número de morbidade e mortalidade. Assim, as infecções recorrentes são facilitadas pela neutropenia, enquanto o sangramento está relacionado com a trombocitopenia. **Conclusão:** A pancitopenia é uma manifestação complicada com múltiplos fatores etiológicos. A anamnese é essencial nesta condição para determinar a causa subjacente da pancitopenia. A AF é a causa mais comum de insuficiência medular hereditária caracterizada por pancitopenia, e possui uma necessidade urgente de um diagnóstico oportuno e correto, devido à rápida evolução da doença em relação à malignidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.097>

EFICÁCIA DO CRIZANLIZUMABE NO PORTADOR DE DOENÇA FALCIFORME: REVISÃO DE LITERATURA

VMS Moraes^{a,b,c}, DCL Jasmelino^a,
MTL Barbosa^a, KMG Lemos^a,
EOF Albuquerque^a, VG Silva^a, LAM Silva^a,
ARDS Ayres^a, FMB Lavra^a, RN Bernardo^c

^a Faculdade de Ciências Humanas de Olinda (FACHO), Olinda, PE, Brasil

^b Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

^c Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

Objetivo: Analisar a eficácia do Crizanlizumabe no portador de doença falciforme. **Material e métodos:** trata-se de uma revisão de literatura, empregando a base de dados PUBMED, que propõe o estabelecimento de critérios bem definidos utilizando os seguintes critérios de inclusão: periódicos disponíveis integralmente de forma gratuita, publicados no idioma português ou inglês no período de abril a maio de 2022, com os descritores: Crizanlizumabe; Doença falciforme; Crise vaso oclusiva. **Resultados:** Encontrados um total de trinta e cinco (35) artigos, destes, vinte e nove (29) foram excluídos por não

se enquadrarem nos critérios de elegibilidade, os seis (6) artigos utilizados avaliaram a eficácia do Crizanlizumabe no portador de doença falciforme. **Discussões:** A doença falciforme é uma condição hereditária, negligenciada, debilitante, com presença de glóbulos vermelhos em forma de foice. Associada à inflamação crônica, pertencente a moléculas de adesão, envolvendo a P-selectina, elevada nessa situação que propicia as células circulantes e as células dos vasos sanguíneos sejam ativadas e se tornem precipitadas causando uma obstrução. A doença falciforme é uma enfermidade que pode conduzir a óbito, em virtude da crise vaso-oclusiva (CVO), complicação aguda, periódica e imprevisível da doença falciforme, causa isquemia tecidual e dor severa, sendo uma das principais causas de morbidade e lesões aos órgãos, estabelecem motivo mais frequente de atendimentos de emergência e hospitalizações. Com o uso de Crizanlizumabe, a substância pode contribuir para que os intervalos dos sintomas sejam menores, proporcionando redução da taxa de crises por ano e o tempo médio para a primeira e/ou segunda crise. O Crizanlizumabe é um anticorpo monoclonal humanizado, seletivo de IgG2 Kappa que se liga à P-selectina com alta afinidade, bloqueando as interações com seus ligantes. A P-selectina é uma molécula de adesão que facilita a aderência de plaquetas e leucócitos ao endotélio, armazenadas no corpo de Weibel-Palade e interior das plaquetas. Durante o processo inflamatório e hipóxia, a P-selectina é liberada para a superfície do endotélio vascular, induzindo o rolamento dos leucócitos e aderência das células ao endotélio. A avaliação da expressão de moléculas de adesão em pacientes é de grande interesse científico, visto que pode contribuir para o entendimento dos mecanismos responsáveis pelos fenômenos vaso-oclusivos. **Conclusão:** Conclui-se que o Crizanlizumabe concede que os acometidos pela doença tenham menos sintomas da crise por ano, garantindo assim um período mais longo sem fortes sintomas, o que garante uma redução dos dias hospitalizados, desta forma, o benefício foi sólido, independente, do uso concomitante de hidroxiureia, histórico prévio de frequência de crises ou genótipo. O Crizanlizumabe já foi registrado e aprovado no Brasil pela Agência Nacional de Vigilância Sanitária, entretanto, são necessárias algumas medidas para melhorar a adesão ao tratamento, redução dos custos e inclusão do medicamento no Sistema Único de saúde- SUS.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.098>

CLONAL EVOLUTION TO ACUTE MYELOID LEUKEMIA FOUR YEARS AFTER ALEMTUZUMAB AND CYCLOSPORINE IMMUNOSUPPRESSION IN A PATIENT WITH VERY SEVERE APLASTIC ANEMIA

LP Cantarino, WA Poles, LR Soares, PEM Flores,
RS Martins, PMC Silva, CB Prato,
MEAJ Carvalho, GMC Silva, CAR Silva

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

Objective: Describe a rapid clonal evolution to AML with monosomy 7 in an aplastic anemia (AA) patient. **Case report:**