

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:**