

pelos achados clínicos e laboratoriais, e confirmado pela deficiência severa de ADAMTS13 (atividade tipicamente < 10%). O PLASMIC Score é calculado utilizando achados clínicos e laboratoriais específicos, e prediz a probabilidade de atividade reduzida de ADAMTS13. Quanto maior a pontuação no escore, mais provável é o diagnóstico de PTT. A plasmaférese deve ser iniciada prontamente, associada à corticoterapia. A doença refratária é caracterizada pela falta de resposta ao tratamento inicial, trombocitopenia persistente e isquemia orgânica. Apesar da evidência limitada, a associação de imunossuppressores apresenta-se como alternativa terapêutica neste cenário de refratariedade. **Conclusão:** A PTT é uma microangiopatia trombótica rara, que pode evoluir rapidamente a falência orgânica, sequelas neurológicas graves e óbito. O início de plasmaférese e imunossupressão diante da suspeição diagnóstica é primordial. Se a resposta inicial for insatisfatória, a associação de imunossuppressores pode ser necessária.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.149>

IMPORTÂNCIA DO ACOMPANHAMENTO CONTÍNUO DE PACIENTES FALCIFORMES COM A ATENÇÃO MULTIDISCIPLINAR. RELATO DE CASO DE IRMÃS ATENDIDAS NO HEMONORTE-RN

LKF Silva^a, FP Gadelha^a, EESB Meireles^a, IAF Bahia^b, TC Medeiros^a, TAAM Fernandes^c, MDSD Spinelli^a, VF Moreir-Júnior^a, ZMA Moura^a, GB Cavalcant-Júnior^b

^a Hemocentro Dalton Cunha (HEMONORTE), Natal, RN, Brasil

^b Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

^c Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Natal, RN, Brasil

Objetivo: Descrever ao longo do tempo as condições clínicas/laboratoriais de duas irmãs com anemia falciforme. **Metodologia:** Relato de casos de irmãs. Analisou-se prontuários médicos entre os anos de 2007-2023, com base nas alterações clínicas/laboratoriais, observadas durante o acompanhamento ambulatorial, iniciado desde o período de diagnóstico da doença. **Resultados:** Pacientes do sexo feminino, com idades de 14 e 16 anos, filhas de pais portadores de HbAS, natural do Rio Grande do Norte (RN). A paciente X, de 16 anos, iniciou o acompanhamento em 2007 com 4 meses de idade, apresentando Hemoglobina de 7,7 g/dL, contagem de reticulócitos de 10% e teste do pezinho para anemia falciforme. Os atendimentos foram realizados nos períodos de crises vaso oclusivas como: dores, febre e episódio de vômitos. Neste período fez uso de ácido fólico, dipirona, fenoximetilpenicilina, tramal, morfina, e hidroxiureia. Em 2009 foi internada com pneumonia, realizou colestectomia em 2021, foi submetida a 10 transfusões sanguíneas, antes da cirurgia e 3 depois. Em 2012 realizou a análise molecular comprovando ser homozigota para o alelo S (HbSS). O monitoramento dos percentuais de HbS e fetal (HbF) por HPLC ocorreram

periodicamente a fim de avaliar os níveis de HbF pelo uso de hidroxiureia, a variação foi de 1,6% a 15,8%. A HbS variou de 95,1% a 51,5% após as transfusões. Os valores de bilirrubina indireta (BI) variaram de 4,27 a 7,63 mg/dL, a lactato desidrogenase (LDH) variou de 1.211 a 1.866 U/L. A ferritina variou de 64,56 a 333,47 ng/mL. O doppler transcraniano foi normal. A paciente Y, 14 anos, atendida em 2009 com palidez e esplenomegalia. Em 2011 foi internada com quadro infeccioso. Apresentou também crises algicas e dores abdominais. Fez uso dos mesmos medicamentos da paciente X. Em 2012 fez ultrassonografia abdominal, que mostrou a hepatoesplenomegalia, realizando a esplenectomia em 2013, foi submetida a 17 transfusões sanguíneas antes da esplenectomia e 4 após a cirurgia. O resultado da investigação molecular mostrou ser HbSS e heterozigota para deleção -a^{3,7} da talassemia alfa. O doppler transcraniano estava dentro dos parâmetros de referência como a paciente X. A concentração da HbS variou de 90% a 66,4% e HbF de 5% a 24%. Os valores de BI de 0,15 a 0,65 mg/dL; LDH de 931 a 1530U/L e ferritina de 62,51 a 241,27 ng/mL. **Discussão:** BI foi mais elevada na paciente X, já na paciente Y foi dentro dos valores de referência, corroborando com relatos da literatura, em que portadores da interação HbSS com alfa talassemia ocorre diminuição da intensidade de hemólise, além disso a ferritina desta se apresentou dentro dos valores de referência, por outro lado, houve maior susceptibilidade a manifestação clínica como a esplenomegalia por sequestro esplênico. Esta associação parece ter influência no curso da evolução da doença, porém os estudos descritos ainda são controversos. **Conclusão:** Observou-se neste contexto que o acompanhamento contínuo de pacientes falciformes com a atenção cuidadosa e diferenciada da equipe multiprofissional é de extrema importância na qualidade de vida e prevenção de complicações, além de permitir a conscientização do diagnóstico precoce e o aconselhamento genético, muito importante para os pacientes e suas famílias, pois esta patologia é considerada um problema de saúde pública, podendo gerar impactos socioeconômicos relevantes, necessitando portanto de uma atenção conjunta especial.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.150>

DOENÇA FALCIFORME NA ESCOLA: IMPACTOS NO DESENVOLVIMENTO DOS ESTUDANTES ACOMETIDOS PELA DOENÇA

DB Oliveira, NCS Paula

Fundação Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A doença falciforme (DF) é uma doença com grande incidência na população brasileira. Dentre as crianças e adolescentes acometidos por ela observamos um número maior de faltas escolares, em decorrência da periodicidade de exames, consultas, por períodos de internação e demais intercorrências. Devido aos fatores descritos há uma propensão maior de defasagem na aprendizagem desses alunos que, muitas vezes, não conseguem acompanhar o calendário