

diferença estatística nas Q2 e Q4 ( $p = 0,03$  e  $0,02$ , respectivamente). **Discussão:** Esta avaliação faz parte de um estudo piloto e foram escolhidas habilidades de fácil identificação por parte dos pacientes e de fácil análise por parte dos observadores para rastrear pacientes com algum grau de declínio cognitivo. A opção por pacientes com AVC prévio foi justamente pela maior possibilidade de ocorrência de alteração cognitiva nesse grupo. Era esperado uma pior performance no G2 (indivíduos mais comprometidos), entretanto, 2 resultados chamaram nossa atenção: a má performance dos 2 grupos na Q1 (onde tivemos que excluir o relógio analógico pela falta de reconhecimento do horário) e na Q3 (desenho do cubo). Entretanto, tais resultados poderiam estar relacionados a déficit educacional. O declínio cognitivo é prevalente em crianças com DF e parece piorar com a idade, embora existam pouco estudos em adultos. Avaliação cognitiva, através de testes de rastreio, pode ser útil em diferentes processos no tratamento de portadores de DF, tais como, a) identificar a necessidade ou não de neuro-reabilitação; b) fornecer, possivelmente, indícios de AVCs silenciosos progressivos, embora estudo prévio não tenha encontrado relação; c) elaborar programas específicos visando evitar o abandono do tratamento. Limitações: pequeno número amostral, poucas perguntas e que não avaliam totalmente a cognição, não avaliação de condições sócio-econômicas/educacionais e não avaliação dos exames hematológicos já que anemia piora a cognição destes pacientes. **Conclusão:** O declínio cognitivo pode comprometer o tratamento e as funções habituais de portadores de DF. A avaliação cognitiva parece ser útil em várias etapas do tratamento destes indivíduos, assim sendo, a construção de um questionário específico em língua portuguesa é desejável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.069>

#### OSTEONECROSE NA DOENÇA FALCIFORME

JF Zambianco, SR Pires, MS Figueiredo

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

**Objetivo:** avaliar características genóticas e laboratoriais associadas à osteonecrose (ON) em um grupo de adultos com doença falciforme (DF). **Métodos:** Foi realizada uma análise transversal em um grupo de 307 adultos portadores de DF de um único serviço. Para cada paciente foi coletado até 6 exames em períodos diferentes, totalizando 1723 exames que foram analisados retrospectivo e longitudinalmente. Além da prevalência de ON, foi realizada análise multivariada dos dados laboratoriais para identificar fatores de risco associados à condição. Também foi avaliado se o uso de hidroxiureia (HU) influenciou os níveis de hemoglobina (Hb) e a prevalência de ON. **Resultados:** A prevalência de ON nesta coorte foi 35% e nos genótipos foi: SS-29%, SC-38%,  $S\beta^0$ -11%,  $S\beta^+$ -24%,  $p = 0,283$  ( $X^2$ ). Os resultados laboratoriais significantes em relação à presença ou ausência de

ON foram, respectivamente: Hb 9,6 g/dL e 9,3 g/dL ( $p = 0,003$ ); relação Hb e hematócrito (Hb/Ht) 0,35 e 0,35 ( $p = 0,007$ ); leucócitos  $8.230/\text{mm}^3$  e  $8.683/\text{mm}^3$  ( $p = 0,03$ ); neutrófilos  $4.366/\text{mm}^3$  e  $4.795/\text{mm}^3$  ( $p = 0,002$ ) e plaquetas  $356.000/\text{mm}^3$  e  $374.500/\text{mm}^3$  ( $p = 0,001$ ). No grupo total de pacientes, o nível de Hb dos pacientes com HU foi 8,2 g/dL (AIQ:8,2-10,1) e sem HU 10,7 g/dL (AIQ:9,2-11,9) com  $p = 0,0001$ . Neste mesmo grupo, avaliando a presença de ON observou-se que indivíduos em uso de HU apresentaram Hb de 9,3 g/dL (AIQ:8,3-10,3) e sem HU a Hb foi 10,4 g/dL (AIQ:8,8-11,9) com  $p = 0,001$ . **Discussão:** A ON é uma complicação comum e debilitante da DF, caracterizada pela morte do tecido ósseo devido à interrupção do suprimento sanguíneo. A prevalência de ON encontrada no grupo analisado é semelhante a dados de literatura, 30%. Não foi observada diferença de prevalência entre os genótipos, embora estudos mostrem que esta é maior nos indivíduos SS. Pacientes com níveis mais elevados de Hb apresentaram risco aumentado de ON. Dentre os exames laboratoriais avaliados a contagem de neutrófilos foi significativamente menor nos indivíduos com ON, achado semelhante aos da literatura que acredita que eles possam desempenhar importante papel na patogênese da ON. Por outro lado, o encontro de níveis plaquetários menores em indivíduos com ON em nosso estudo, não encontra descrição na literatura, até onde é do nosso conhecimento. No estudo de Worrall et al., foi identificada a relação Hb/Ht como preditor de ON em crianças com DF. Nossos achados não corroboraram essa relação em adultos. Quanto ao uso de HU, indivíduos sem HU apresentaram níveis mais elevados de Hb, resultado que não era esperado. Uma possível explicação para este fato é que indivíduos que utilizam HU tendem a ter pior manifestação clínica com maior anemia e, mesmo com o uso da medicação, não conseguem atingir níveis mais elevados de Hb. Por fim, a análise de pacientes com ON em uso ou não de HU não mostrou resultados significantes. **Conclusão:** Concluiu-se que a ON é complicação prevalente em pacientes com DF e parece estar associada a diversos fatores clínico-laboratoriais. Estes achados ressaltam a importância do monitoramento regular e da implementação de estratégias preventivas para minimizar o impacto da ON na qualidade de vida desses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.070>

#### ENCAMINHAMENTO DE ADOLESCENTES COM DOENÇA FALCIFORME PARA O AMBULATÓRIO DE ADULTOS

MJFR Reis<sup>a</sup>, JAP Braga<sup>a</sup>, A Angel<sup>a</sup>,  
PBB Fonseca<sup>a</sup>, P Vicari<sup>a</sup>, T Vilela<sup>a</sup>, J Hankins<sup>b</sup>,  
MS Figueiredo<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> St. Jude Children's Research Hospital, Memphis, Estados Unidos

**Objetivo:** Avaliação de dados de encaminhamento de adolescentes portadores de doença falciforme (DF) para o ambulatório de adultos em um serviço único da cidade de São Paulo. **Métodos:** Foi realizada avaliação do prontuário eletrônico para coleta de dados de pacientes que completaram 18 anos entre os anos de 2021 a 2024. Em 2023, foi implementado o grupo de WhatsApp para informações sobre encaminhamentos de pacientes entre as equipes da Hematologia Pediátrica e de Adulto. Os dados agrupados em 2 grupos: Grupo 1 (G1): anos de 2021 e 2022 e Grupo 2 (G2): anos de 2023 e 2024. Dados coletados: ano de nascimento, genótipos, data da última consulta na pediatria e data da consulta no ambulatório de adultos. **Resultados:** Foram avaliados prontuários de 97 pacientes, 56 (58%) do G1 e 41 (42%) do G2, correspondendo a 2,3 pacientes/mês para ambos os grupos; destes 62 (64%) tinham anemia falciforme, 26 (27%) doença SC e 9 (9%) S-beta talassemia. No grupo total foram incluídos pacientes de outros serviços pediátricos (PCTE) (encaminhados via CROSS-Central de Regulação de Ofertas de Serviços de Saúde). No G1, observou-se 10 PCTE, com relação PCTE /internos (PCTI) de 1:5 e no G2 foram 4 PCTE com relação de 1:9. O tempo médio entre encaminhamento e consulta no ambulatório de adultos foi de 3 meses no G1 e no G2. Para PCTE, a mediana de tempo foi de 18 meses (IQ: 6;24) no G1 e 9 meses (IQ: 5;9,5) no G2. Houve diferença significativa no tempo de encaminhamento (PCTI x PCTE) apenas no G1 ( $p < 0,0001$ ). Sete pacientes do G1 abandonaram o tratamento (5 PCTI e 2 PCTE) e um do G2 (PCTI). **Discussão:** Segundo o Ministério da Saúde, o maior número óbitos em doentes com DF ocorreu na faixa etária de 20-29 anos. Estudos demonstram que o ambulatório de transição previne o abandono de tratamento desses adolescentes. A implementação do grupo de WhatsApp visou uma melhor comunicação entre hematologistas pediátricos e de adultos, mas não houve diferença no tempo de encaminhamento quando comparados G1 e G2, embora no G1 só tenham sido contabilizados pacientes que efetivamente chegaram ao ambulatório de adultos. Por isso, o abandono de tratamento observado no G1 pode ser ainda maior. No G2, devido à implantação do WhatsApp, foi possível busca ativa dos pacientes, diminuindo o abandono. Nos PCTE observou-se maior intervalo entre encaminhamento e consulta, e a pandemia de COVID pode ter contribuído nos achados do G1. Ressalta-se a diferença no número de PCTI e de PCTE: G1: 46 e 10; G2: 37 e 4, respectivamente. Na cidade de São Paulo existem 3 serviços pediátricos que não têm retaguarda para encaminhamento de seus pacientes e é sabido que a oferta de vagas pelos serviços que atendem adultos é restrita, o que nos leva a supor que muitos pacientes se encontram desassistidos. **Conclusão:** A implantação de um serviço de transição adequado para cada instituição é imprescindível para a diminuição do abandono do tratamento dos adolescentes com DF e, conseqüentemente, para maior sobrevida. No entanto, são necessárias políticas públicas que garantam que todos os adolescentes terão seu tratamento em serviços especializados em DF.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.071>

## ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL SILENCIOSO COM EVOLUÇÃO PARA MOYAMOYA E ANEURISMA EM PACIENTE COM ANEMIA FALCIFORME: RELATO DE CASO

TM Rocha<sup>a</sup>, LAB Faria<sup>a</sup>, ME Frudit<sup>b</sup>, MD Santos<sup>b</sup>, P Vicari<sup>a</sup>, YV Pinheiro<sup>a</sup>, GS Silva<sup>a</sup>, MS Figueiredo<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP, Brasil

**Objetivo:** Descrever caso de paciente adulto com anemia falciforme (AF), sem antecedente clínico de acidente vascular cerebral (AVC), com moyamoya associado a aneurisma sacular. **Relato de caso:** Paciente MMS, sexo masculino, 38 anos, natural da Bahia, teve o diagnóstico de AF aos 12 anos de idade. Foi encaminhado ao nosso serviço aos 16 anos, ocasião de sua mudança para São Paulo, onde foi identificado o haplótipo CAR/BEN. Não referia história de AVC isquêmico (AVCi) prévio, porém aos 18 anos de idade, participando de um estudo sobre alterações neurológicas em adultos, realizou ressonância magnética (RM) com área de isquemia cerebral na substância branca bilateral com predomínio à esquerda (Esq) e angioressonância (angioRM) com estenoses focais da artéria carótida interna (ACI) Esq e da cerebral média Esq, além de achados sugestivos de moyamoya (angioRM). Aos 33 anos de idade, evoluiu com quadro de hemorragia subaracnóidea (HSA) sem sequelas. Nessa ocasião, a angioRM mostrou aneurismas no topo basilar e no segmento comunicante da artéria carótida direita (Dir), com oclusão do segmento supraclinoide além do padrão moyamoya. Em 2024, em avaliação de rotina, foi observado aumento importante do aneurisma basilar e diminuição da circulação em hemisfério cerebral Dir. Devido ao alto risco de HSA foi submetido a tratamento endovascular do aneurisma com molas (coils) e um stent intracraniano. **Discussão:** Moyamoya pode ser definida como uma esteno-oclusão da porção terminal da ACI com desenvolvimento de frágeis vasos colaterais. Estudos prévios sobre moyamoya forma realizados predominantemente em crianças com raras descrições em adultos. Nas crianças com AF que apresentaram pelo menos um AVCi, a prevalência de moyamoya é de 43%, enquanto que 10,4% das crianças assintomáticas também apresentaram esse padrão. A presença de moyamoya está associada a risco de 2,4x de desenvolvimento de AVCi. Ruptura de aneurismas é a causa mais comum de HSA em doentes com AF. Acredita-se que a fragilidade da parede vascular seja responsável pela maior prevalência de aneurismas na AF. Aneurisma sacular é encontrado em imagem de rotina em cerca de 6% dos adultos e 4% das crianças com AF. Pelos exames realizados, pudemos observar que este paciente apresentou AVC silencioso, que ocorre em cerca de 39% das crianças até os 18 anos e em > 50% dos adultos até os 30 anos de idade. O primeiro exame feito por ocasião de um projeto de pesquisa demonstrou padrão moyamoya. Exame por ocasião da HSA demonstrou o aneurisma intracraniano. Esse paciente teve possibilidade de descoberta