

maior comprometimento na QV. O projeto foi aprovado pelo CEP-Hemope, parecer 5.532.567. **Resultados:** Foram analisados 17 crianças, 11 adolescentes e 28 genitores (n = 56). 1. Variáveis sociodemográficas: A maioria tinha cor parda autodeclarada (57%), faixa etária predominante 8-12 anos (60,7%), era estudante e cursava entre 5º e 9º ano do ensino fundamental (64%); recebia benefício (57%) e tinha renda familiar de 1SM (60,7%). 2. Variáveis clínicas e tipo de tratamento: A maioria apresentava hemofilia A (85,7%), do tipo grave (67,9%), tinha menos 3 anos de tratamento profilático (96,4%), articulação alvo antes do início da profilaxia (75%), não tinha hemartrose espontânea nos últimos três meses (89%), fazia atividade física regular (96%). 3. Escore de QV: Verificou-se média global de 27,1 (min.26,1/máx.28,6), sendo considerado um escore bom. O domínio de melhor escore para adolescentes/genitores foi 'relacionamento' 12,5(14,8/10,2), respectivamente; e para crianças/ genitores foi 'tratamento' 12,9(10,7/15,1). Os domínios de pior escore para adolescentes/genitores foram 'amigos' 43,2(46,6/39,8) e 'apoio' 40,25 (43,8/ 36,7); e para crianças/genitores foram 'família' 44,2(47,2/41,2) e 'apoio' 35,15(34,6/35,7). **Conclusão:** Os escores de qualidade de vida de CACH e genitores atendidos na instituição pesquisada foram considerados bons. Identificou-se que os domínios de maior impacto negativo foram 'família', 'apoio' e 'amigos', enquanto houve uma relação positiva com os domínios 'tratamento' e 'relacionamento'. Evidenciou a eficácia do tratamento multidisciplinar, refletindo na promoção da qualidade de vida. Isso confirma que o acompanhamento e tratamento adequados de CACH resultam em um impacto benéfico significativo na qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1109>

CRISE ÁLGICA EM ANEMIA FALCIFORME: UM RELATO DE CASO PEDIÁTRICO

MC Capelin^{a,b}, MF Barros^{a,b}, RAT Takaes^{a,b},
DB Menin^{a,b}, IP Roman^{a,b}, LT Miranda^{a,b},
RA Martini^{a,b}, T Brustolin^{a,b}, VS Araújo^{a,b},
MAF Chagas^{a,b}

^a Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP),
Cascavel, PR, Brasil

^b Universidade Estadual do Oeste do Paraná
(Unioeste), Cascavel, PR, Brasil

Introdução: A anemia falciforme é uma condição hereditária onde ocorre a substituição do aminoácido ácido glutâmico pela valina na cadeia beta da globina, resultando na formação da hemoglobina S (HbS), onde a valina favorece a polimerização da hemoglobina e falcização das hemácias. Os glóbulos vermelhos em forma de foice não circulam adequadamente na microcirculação, resultando tanto em obstrução do fluxo sanguíneo capilar como em sua própria destruição precoce. **Objetivo:** O objetivo desse trabalho é relatar o caso de um paciente com anemia falciforme. **Relato de caso:** L.R.L., masculino, 10 anos, branco. Relata dor em região de fossa cubital direita e dor em membros inferiores em região de joelhos bilateralmente, além disso relata dor de forte intensidade em abdome. Os exames laboratoriais de admissão

demonstravam aumento das bilirrubinas (BT 5,22 mg/dl; BD 0,44 mg/dl; BI 4,78 mg/dl) aumento da desidrogenase láctica (LDH 1.133U/L), contagem de reticulócitos aumentada (7,40 %) hemoglobina diminuída (8,1 g/dL), hematócrito diminuído (23,3%), VCM (Volume Corpuscular Médio) aumentado (104,0 µg/l), HCM (Hemoglobina Corpuscular Média) aumentada (36,0 pg), RDW (índice relacionado ao tamanho eritrocitário) aumentado (19,7 %) e leucócitos aumentado (17.300/mm³). Realizado esfregaço de sangue periférico, com presença de eliptócitos, drepanócitos, codócitos, Corpúsculos de Howell-Jolly, eritroblastos e policromasia. **Discussão:** Os achados laboratoriais e o quadro clínico do paciente sugerem a presença de um distúrbio hematológico significativo. A anemia macrocítica é indicada pelos valores aumentados de VCM, devido ao quadro elevado de policromatofilia (contagem de reticulócitos elevado), resultando numa população heterogênea (RDW elevado) enquanto a redução dos níveis de hemoglobina, confirma a presença de anemia moderada. A dor em várias regiões do corpo, incluindo a fossa cubital direita, joelhos e abdome, pode estar associada a crises algicas, comuns em condições como a anemia falciforme ou outras formas de hemoglobinopatias. Os níveis elevados de bilirrubina, especialmente a fração indireta (BI), juntamente com o aumento da LDH e da contagem de reticulócitos, são indicativos de hemólise ativa. A hemólise é um processo em que os glóbulos vermelhos são destruídos prematuramente, levando a um aumento da produção de bilirrubina não conjugada e a uma resposta compensatória da medula óssea, refletida na reticulocitose. **Conclusão:** A anemia falciforme é uma doença genética crônica que pode levar a diversas complicações clínicas, impactando significativamente a qualidade de vida dos pacientes. É crucial, portanto, realizar um diagnóstico precoce e adotar um manejo contínuo e multidisciplinar para minimizar as crises dolorosas e reduzir as complicações associadas à condição.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1110>

RELATO DE CASO: OSTEONECROSE DE CABEÇA DE FÊMUR EM PACIENTE PEDIÁTRICO COM BETA TALASSEMIA MAJOR

ACO Borges^a, PC Giacometto^a, BO Borges^b

^a Hemocentro Regional de Maringá, Universidade
Estadual de Maringá (UEM), Maringá, PR, Brasil

^b Centro Universitário de Maringá (Unicesumar),
Maringá, PR, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de osteonecrose de cabeça de fêmur em paciente com Beta talassemia major, transfusão-dependente. **Materiais e métodos:** Estudo descritivo, observacional e retrospectivo, através de análise de dados de prontuário hospitalar. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 13 anos, portador de Beta Talassemia Major, transfusão dependente desde 1 ano de vida, em esquema transfusional periódico trisemanal. Há 3 meses com quadro de claudicação, sem dor ou traumas associados. Realizado ressonância nuclear magnética (RNM) sendo observado sinovite do quadril e degeneração da articulação coxo-femoral sugestivo de necrose de cabeça

femoral D. Indicado tratamento cirúrgico, porém devido a recusa familiar, optou-se pelo seguimento clínico com fisioterapia e otimização das transfusões com menores intervalos, bissemanal. Evoluiu com melhora gradual da claudicação e resolução completa em 18 meses, comprovada por RNM do quadril sem sinais de necrose óssea. **Discussão:** A osteonecrose, também conhecida como necrose asséptica, avascular ou isquêmica, é uma patologia associada a inúmeras condições. Sua etiologia pode ser dividida em: traumática e não traumática. Dentre as causas não traumáticas estão: corticoterapia, alcoolismo, hemoglobinopatias e doenças autoimunes. A fisiopatologia comum para todas as formas é a isquemia óssea por oclusão dos vasos sanguíneos, com microfraturas subsequentes, colapso do osso esponjoso e colapso da superfície articular, sendo a cabeça femoral o local mais afetado. A prevalência exata da osteonecrose da cabeça femoral (ONCF) é desconhecida. Nos Estados Unidos estima-se uma prevalência de 10 a 20.000 casos novos por ano e representa cerca de 10% das artroplastias. A prevalência é maior entre homens (4:1) e aumenta com a idade, com uma média em torno dos 40 anos. Já é sabido que a incidência da ONCF é maior entre pacientes com hemoglobinopatias acometendo até 30% da população com Anemia falciforme. Dentre as hemoglobinopatias, pacientes com HbSS e talassemia alfa concomitante apresentaram maior risco (4,5 casos por 100 pessoas-ano, em comparação com 2,4 naqueles com HbSS sem talassemia alfa concomitante e 1,9 casos naqueles com doença HbSC). A talassemia major é caracterizada por anemia grave, esplenomegalia e deformidades ósseas decorrentes da eritropoese extramedular. Estes pacientes podem apresentar outras manifestações ósseas, tais como: dores, redução da densidade óssea, retardo de crescimento e da idade óssea, escoliose, compressões medulares, fraturas patológicas, osteopenia e osteoporose, porém a osteonecrose é uma complicação incomum e pouco descrita. Na ONCF, a maioria dos pacientes apresenta dor, sendo localizada, predominantemente na região inguinal, seguida de coxa e nádega. Além disso, podem apresentar alteração de postura, claudicação e limitação de carga no membro afetado. Na avaliação imagiológica, o método de imagem padrão ouro é a RNM que apresenta sensibilidade e especificidade superiores a 95% mesmo em pacientes assintomáticos. Se descoberto em estágios precoces e tratado adequadamente, pode-se evitar a progressão da doença e o colapso da cabeça do fêmur. **Conclusão:** Diante da escassez de casos de ocorrência de osteonecrose em pacientes talassêmicos, torna-se necessário novos estudos para definir protocolos para diagnóstico precoce e manejo específico para essa população.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1111>

CEREBRAL VENOUS THROMBOSIS IN THE PEDIATRIC AGE GROUP: TWENTY-YEAR EXPERIENCE

JL Sion, DM Celeste, MP Garanito, JDA Carneiro

Instituto da Criança e do Adolescente, Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brazil

Aim: Describe the clinical profile, treatment, and outcome of the patients with Cerebral Venous Thrombosis (CVT). **Materials and methods:** Single-center retrospective study of pediatric CVT patients (< 18y) treated between October 2003 and December 2023. **Results:** We analyzed 44 patients, 59.1% were male; median age 5.6 years (1 day-16.1). Headache (40.9%), seizure (27.3%) and vomit (27.3%) were common presenting clinical features. CT or MRI scans were performed in 65.9% of the patients, and 34.1% presented intracranial hemorrhage at the admission. Sigmoid sinus (61.4%), sagittal (59.1%), and transverse (52.3%) were the common sites of thrombosis. Risk factors included infection (47.6%), catheter (21.4%), cancer (18.2%), and head trauma (15.9%). All patients with trauma presented bleeding at the diagnosis, and 2 patients (4.5%) required surgical intervention. Forty-one patients (93.2%) received anticoagulant therapy (low molecular-weight heparin, 78.0%; unfractionated heparin, 18.2%). Two patients (4.5%) had no clinical condition to treat, and one (2.3%) lost follow up. None patient underwent mechanical thrombectomy. One patient (2.3%) on anticoagulant therapy experienced major bleeding. Partial recanalization was achieved in 23 (59.0%), and complete recanalization in 16 (41.0%). Eight patients (18.2%) presented neurological sequelae. No child died due to thrombosis or treatment. Thrombophilia tests were performed in 3 patients (6.8%), without risk factors identified. High lipoprotein (a) [Lp(a)], lupus anticoagulant (LAC), and heterozygous protein S deficiency were detected. In addition, 18 patients with identified triggers underwent thrombophilia screening, and 55.5% presented a positive test result (4: high Lp(a), 2: LAC, 3: prothrombin G20210A mutation, 1: heterozygous protein C deficiency). **Discussion:** The age distribution of pediatric thrombosis is bimodal, revealing peaks in neonates and adolescents. CVT is common in neonates (40%) because they have lower concentrations of anticoagulant proteins, and some patients have congenital heart disease. Our median age (5.6y) probably is related to the limited hematological evaluations requested in the neonatal ICU and the cardiology unit. Our results are consistent with literature. In children, the most common symptoms are headache, vomit and altered level of consciousness; and the main risk factors are contiguity head and neck infections, cancer, catheter, and head trauma. In spite of the anticoagulant treatment in the acute phase is controversial, due to an increased risk of hemorrhage during treatment, forty-one patients (93.2%) were treated, and our frequency of major bleeding was similar with the literature (2.3-6.0%), without any death. According to literature, the overall mortality rate that varies from 3.0 to 4.2%. Although many studies suggest that thrombophilia screening is unnecessary in patients with an identified trigger factor, 10 patients (55.5%) presented a positive thrombophilia test result. Despite the limitations of our study, this prompts us to reconsider whether thrombophilia screening should be performed for our patients, as such identification could influence their management. **Conclusion:** Pediatric CVT is rare, requiring early suspicion, and diagnosis. Although treatment issues are not well defined, there is evidence that anticoagulation has an important role in all age groups. Clinical trials are essential to address the optimal therapeutics, efficacy, morbidity and mortality in this disease.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1112>