

vermelhos e danos em órgãos-alvo. Se não tratada, a PTT apresenta alta mortalidade. A presença de disfunção orgânica específica não é pré-requisito para o diagnóstico, o mesmo é confirmado pela demonstração da deficiência grave de ADAMTS13 (< 10 UI/dL). O escore PLASMIC foi desenvolvido para auxiliar na identificação de pacientes com provável diagnóstico de PTT e que, portanto, se beneficiariam de aférese. **Conclusão:** Frente à dificuldade de acesso à dosagem da ADAMTS13, e considerando a gravidade da doença, a aplicação do Score Plasmic agiliza a indicação da plasmaférese podendo reduzir a mortalidade por esta doença. Apesar do pequeno número de pacientes estudados no período, percebemos a heterogeneidade das manifestações clínicas, taxa de resposta, tempo de internação e necessidades transfusionais.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1567>

A IMPLANTAÇÃO DA TROCA AUTOMATIZADA DE GLÓBULOS VERMELHOS (ERITROCITAFÉRESE) COMO MODALIDADE DE TRATAMENTO EM PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME: EXPERIÊNCIA DO AMBULATÓRIO TRANSFUSIONAL SERUM CENTRO – RJ

PG Moura, MS Simão, LA Nunes, RL Lima, L Avelar, FN Lima, PCP Grossi, IG Claudio, F Akil

Grupo GSH, Brasil

Introdução: A Doença Falciforme (DF) é uma doença genética e hereditária caracterizada por uma mutação no gene que produz a hemoglobina (HbA), fazendo surgir uma hemoglobina mutante denominada S (HbS). É a doença genética e hereditária mais predominante no Brasil e no mundo. A terapêutica transfusional tem um papel importante no controle da doença através de três objetivos principais: aumentar os níveis de hemoglobina, melhorando a anemia; reduzir o percentual de eritrócitos com concentrações intracelulares elevadas de HbS, de forma a prevenir a falcização e reduzir as complicações de vasclusão; e por último, visa suprimir a produção de células falciformes, através da melhor oxigenação tecidual. Há três modalidades diferentes de transfusão sanguínea em pacientes com DF: transfusão simples, trocas manuais e automatizadas (eritrocitaféreses). **Material e métodos:** Estudo observacional e descritivo dos pacientes com DF submetidos a transfusão de troca automatizada no ambulatório transfusional Serum Centro – RJ. Os dados foram coletados de forma retrospectiva, através da análise dos prontuários. Foram avaliados: idade, sexo, genótipo, indicação do programa de troca, hemoglobina e hematócrito pré transfusional, concentração de HbS pré transfusional, volume de sangue transfundido, complicações associadas à técnica, intervalo entre as sessões, adesão ao tratamento e as intercorrências no intervalos das trocas. De junho/22 a julho/24, 6 pacientes foram inseridos no programa de eritrocitaférese, totalizando 42 sessões realizadas sendo todas à nível ambulatorial. Todas as sessões mantiveram estado isovolumétrico e foram realizadas em acesso venoso periférico. A concentração

alvo de HbS foi de 30-35%, e o cálculo de troca foi realizado na calculadora RBCX. **Resultados:** Os procedimentos foram realizados no mesmo equipamento Optia, por equipe médica e enfermagem fidelizados. Todos os pacientes receberam hemoconcentrados filtrados e fenotipados; para 2 pacientes foi acrescido o protocolo de lavagem por reação transfusional alérgica prévia e 1 paciente, candidato à TMO, recebeu bolsas irradiadas. As indicações foram: 2 pacientes com STA prévio e VOC de repetição, 1 paciente por DTC anormal, 1 paciente por STA e úlcera de perna, 1 por AVC e 1 em preparo cirúrgico. Em relação ao sexo 4 são do sexo masculino e 2 feminino. Quanto ao genótipo todos do tipo SS, 3 tiveram diagnóstico pela triagem neonatal. A faixa etária variou entre 11 e 61 anos e o número de sessões entre 1 e 18 sessões. A maioria das sessões transcorreu sem intercorrências (n = 40), exceto alguns desafios como: problema com equipamento (n = 1), hipocalcemia (n = 2), perda do acesso venoso sendo finalizando com troca manual (n = 2). O intervalo entre as sessões variou de 4 a 7 semanas, e a adesão ao tratamento foi de 100%. Nenhum paciente internou por complicações após o início das eritrocitaférese. **Conclusão:** O diagnóstico através da triagem neonatal, o uso de antibióticos profiláticos, a promoção do auto cuidado, a educação do paciente e familiares, o atendimento especializado multidisciplinar colocando o paciente no centro do cuidado e o suporte hemoterápico de qualidade são pilares para melhora da qualidade de vida e redução da mortalidade pela DF. A eritrocitaférese automatizada é uma modalidade de transfusão de troca atual, segura e eficaz para o manejo de pacientes com complicações de doença falciforme, assegurando uma diminuição do valor da HbS ao final, possibilitando aumentar o intervalo entre sessões, o que favorece a adesão ao tratamento. O grande limitador na amplificação da eritrocitaférese é um acesso venoso adequado e o número de máquinas disponíveis.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1568>

IMPACTO DA TRANSFUSSÃO DE TROCA AUTOMATIZADA EM PACIENTE COM DOENÇA FALCIFORME DE EVOLUÇÃO GRAVE CURSANDO COM HEMATOPOIESE EXTRAMEDULAR – RELATO DE CASO

PG Moura, VLR Pessoa, BL Raposo, MS Simão, LA Nunes, C Rebello, IG Claudio, RL Lima, L Avelar, F Akil

Grupo GSH, Brasil

Resumo: Relato de caso de paciente de 15 anos com Doença Falciforme (DF) de evolução grave, com surgimento de lesão paravertebral evidenciada em exame de ressonância nuclear magnética (RNM), sugerindo hematopoiese extramedular (HEM) e que obteve resolução completa com desaparecimento da lesão após o início do programa de transfusões de troca. **Introdução:** A HEM é considerada um mecanismo fisiológico compensatório que ocorre quando a medula óssea é incapaz de suprir a demanda de células sanguíneas. Frequentemente, está associada a hemoglobinopatias congênitas ou a distúrbios de substituição medular adquiridas. Embora qualquer

órgão possa estar envolvido, o fígado e o baço são os sítios mais comuns, mas eventualmente acomete torácica como massas lobuladas paravertebrais com densidades de partes moles ao exame de imagem. **Relato do caso:** Paciente de 15 anos, masculino, pardo, estudante, com diagnóstico de DF S-βtalassemia realizado pela triagem neonatal, e de osteocondrose múltipla. Menor evoluindo com hipodesenvolvimento e diversas internações por crises vasclusivas e síndromes torácicas agudas com grande necessidade transfusional. Além disso menor realizou diversas cirurgias ao longo da primeira infância a fim de retirar os osteocondromas. Em junho/23 durante uma internação por crise algica severa, foi realizada RNM de coluna torácica sendo evidenciadas lesões a nível de D4 e D6 descritas inicialmente como hemangiomas, mas que após discussão com radiologista foi aventada a hipótese de HEM. Em julho/23, paciente foi incluído em programa de transfusões de troca manuais mensais no ambulatório transfusional Serum Centro. Em novembro/23 foi instituída a troca por eritrocitaférese, a fim de controlar melhor os níveis de HbS e espaçar os intervalos das trocas, visto que paciente morava em outro município. Após o início das transfusões de troca, houve desaparecimento completo da massa na RNM março/24 e paciente se mantém atualmente no programa de troca automatizada em média a cada 5-6 semanas. **Discussão:** A HEM é um mecanismo compensatório fisiológico, frequentemente associado a hemoglobinopatias, que consiste em áreas microscópicas difusas de tecido hematopoiético que podem ser encontradas em diversas partes do corpo. A biópsia por agulha deve ser evitada, em função da alta vascularização deste tecido. O tratamento é o da doença de base e o tecido hematopoiético não deve ser removido, exceto nos casos de haver compressão medular. No nosso relato, com a otimização do tratamento da DF, através da instituição do programa de transfusões de troca automatizada, mantendo Hb basal em torno de 9-10 g/dl e HbS em torno de 30-35% houve desaparecimento da massa torácica confirmada no exame de RNM março/24. Além disso temos que o paciente teve um grande desenvolvimento pondero estatural no período, com melhora da qualidade de vida e da sua autoestima. **Conclusão:** O achado de massas paravertebrais bilaterais ou não, bem definidas em pacientes com doença falciforme e outras anemias hemolíticas deve alertar para a possibilidade diagnóstica de HEM. Nesses casos o tratamento da doença de base deve ser otimizado às custas de terapia transfusional adequada. A transfusão de troca automatizada – eritrocitaférese garante o manejo seguro e eficaz, mantendo os níveis de HbS adequados.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1569>

OS BENEFÍCIOS DA ERITROCITAFÉRESE NO TRATAMENTO DA ANEMIA FALCIFORME

LR Oliveira^a, EAG Bezerra^b, EPD Santos^b,
LF Teles^b, CO Matos^b, TB Mendes^b, JWB Sales^b,
MAB Júnior^{a,b}

^a Centro Universitário do Norte de Minas
(FUNORTE), Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Hemocentro Regional de Montes Claros Fundação
Centro de Hematologia e Hemoterapia do Estado de
Minas Gerais (Hemominas), Belo Horizonte, MG,
Brasil

Introdução: A anemia falciforme é uma doença hereditária que causa deformidade dos glóbulos vermelhos, levando a obstruções nos vasos sanguíneos, além de, diversas implicações graves, como crises de dor, danos aos órgãos e risco aumentado de infecções. Entre as intervenções terapêuticas, a eritrocitaférese destaca-se como uma técnica eficaz para a substituição de glóbulos vermelhos falciformes por normais, reduzindo assim a incidência de complicações graves da doença. Este procedimento tem mostrado benefícios significativos na melhoria da qualidade de vida dos pacientes e na gestão das crises vaso oclusivas. **Objetivo:** Este trabalho tem como objetivo explorar e resumir os benefícios da eritrocitaférese no tratamento da anemia falciforme, buscando avaliar os impactos desta técnica em termos de redução de crises, melhoria da qualidade de vida dos pacientes e gestão de sobrecargas de ferro. **Metodologia:** Este estudo descritivo consiste em uma revisão integrativa da literatura. Foram utilizadas as bases de dados Scientific Electronic Library Online (SciELO), PubMed e Google Acadêmico para a busca de artigos. Selecionaram-se apenas artigos originais publicados entre 2007 e 2023. A análise do conteúdo foi realizada com base nos 6 artigos que atenderam aos critérios de inclusão estabelecidos. **Discussão:** A revisão da literatura evidencia que o método de remoção e substituição de glóbulos vermelhos é eficaz na redução de crises oclusivas vasculares e outros comprometimentos da anemia falciforme. Linder e Chou (2021) apontam uma diminuição significativa na alo sensibilização quando comparado às transfusões de sangue total. Kelly et al. (2016) analisam práticas atuais e sugerem que essa técnica é superior no gerenciamento da sobrecarga de ferro, um benefício também observado por van Hattem et al. (2023) em pacientes pediátricos e jovens adultos. Ballas (2023) discute a evolução do tratamento, enfatizando a eficácia na prevenção de possíveis agravamentos. Poullin e Lefèvre (2008) abordam os aspectos técnicos e clínicos, confirmando a segurança e eficácia do procedimento. Esses estudos indicam que essa abordagem não só melhora a qualidade de vida dos pacientes com anemia falciforme, mas também reduz significativamente as suas repercussões negativas a longo prazo, justificando uma adoção mais ampla na prática clínica. **Conclusão:** A análise dos artigos revela que a eritrocitaférese oferece benefícios significativos no tratamento da anemia falciforme, incluindo a redução de crises e complicações, manejo eficiente da sobrecarga de ferro e melhora na qualidade de vida dos pacientes. A técnica, portanto, representa um avanço importante e deve ser considerada uma opção de tratamento viável e eficaz para pacientes com anemia falciforme.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1570>