

hepatite B e sífilis e o ano de 2019 foi o com maior prevalência com redução ao longo dos anos. Diante disso, mesmo havendo uma redução da taxa de coinfeções, compreende-se a importância de continuar com as práticas de campanha e triagem rigorosas para assegurar a segurança das transfusões sanguíneas no estado.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1882>

COOCORRÊNCIA DE HEMOGLOBINOPATIA C E ALFA-TALASSEMIA: UM RELATO DE CASO

MPB Mendonça, FC Amendola, PG Lorente, V Rocha, FM Nogueira

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Hemoglobina C (HbC) é uma variante anômala da Hemoglobina A selvagem, devido à uma mutação no gene que codifica a cadeia da beta-globina. A Alfa-talassemia, por sua vez, é uma condição advinda da mutação do gene da cadeia da alfa-globina levando a uma menor expressão da mesma. No caso em questão, descrevemos um portador sintomático de HbC em homozigose associado à alfa-talassemia. **Relato de caso:** Paciente masculino, negro, 23 anos, foi encaminhado ao ambulatório da Liga de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular do HCFMUSP com diagnóstico hemoglobinopatia C com queixa de dor em região de hipocôndrio esquerdo. Ao exame físico havia esplenomegalia com baço a 3cm do rebordo costal esquerdo (conferir esse dado, acho que era isso). Exames laboratoriais mostravam hemoglobina normal (Hb: 12,4g/dL), com microcitose (VCM 69,8fL) e reticulócitos aumentados (2,71%), além de policromasia, poiquilocitose, drepanócitos, hemácias em alvo e cristais de hemoglobina C, além de queda de haptoglobina e aumento de bilirrubina indireta. O perfil de ferro era normaleletoforese de hemoglobina mostrava HbA 0,4%, HbA2 3,4%, HbF 2,8%, HbC 93,4%. Paciente trouxe resultado da eletroforese da filha de 1,5 anos, demonstrando HbA 66,9%, HbA2 3,2%, HbF 0,9%, HbC 29,0%. Considerando o padrão de herança das hemoglobinopatias, foi levantada a hipótese diagnóstica para paciente de HbC em homozigose, associada à alfa-talassemia. Foi pedido o teste genético, que ainda está em andamento. **Discussão:** Tanto a HbC quanto a alfa-talassemia são condições acarretadas por mutações em genes de cadeias de globina, ambas podendo ter formas subclínicas ou manifestações sintomáticas. A HbC é resultado da mutação de um ou dos dois loci da beta-globina. As manifestações clínicas normalmente ocorrem quando há homozigose ou heterozigose composta, geralmente com anemia hemolítica leve e esplenomegalia. A alfa-talassemia é fruto da mutação de um a quatro dos locis codificadores da alfa globina, localizados no cromossomo 16. A gravidade de sua manifestação depende do padrão da mutação e do número de loci afetados. O quadro clínico pode variar desde anemia leve até o quadro mais severo, a hidropsia fetal. A coocorrência de ambas condições é uma situação bastante rara, ainda pouco descrita na literatura, e seu diagnóstico é marcado pela presença de hemoglobina C como

forma predominante na eletroforese de hemoglobina e microcitose. No caso em questão, o diagnóstico foi suspeitado pelo “gap” entre valores de HbA e HbC na eletroforese da filha, situação característica da associação de mutação no gene da beta globina associada a alfa talassemia. **Conclusão:** Por mais que seja uma condição rara, a coocorrência de HbC e alfa-talassemia é um diagnóstico possível. A solicitação de teste genético para a confirmação da condição é recomendável.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1883>

UMA REVISÃO LITERÁRIA SOBRE O USO DA HIDROXIUREIA NA DOENÇA FALCIFORME: SEUS BENEFÍCIOS E O PROBLEMA DA ADESÃO

JS Asato, M Brito, FSR Maioli, LM Brocardo, GA Patente, LD Payaro, AP Graça

Centro Universitário São Camilo (CUSC), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: A doença falciforme (DF) é a patologia genética e hereditária mais prevalente no mundo. Caracterizada pela presença da hemoglobina anormal S, a qual em situações de baixa concentração de oxigênio, se polimeriza, com consequências crises hemolíticas, fenômenos vaso-oclusivos, dor intensa, além de complicações crônicas. A medicação hidroxiureia, aprovada como terapia na DF, no Brasil desde 2002, tem comprovadamente impacto na qualidade e expectativa de vida desses pacientes. Entretanto, segundo dados do Ministério da Saúde, menos de 20% dos pacientes brasileiros usufruem dessa medicação. Este trabalho visa pontuar os benefícios da terapia com hidroxiureia para portadores de DF e identificar os fatores que levam a baixa adesão ao tratamento, a partir de uma revisão literária, almejando reafirmar e conscientizar a importância dessa medicação. **Material e métodos:** Trata-se de uma revisão literária, que usou as bases de dados PubMed e BVS (Biblioteca Virtual de Saúde), com análise de 36 estudos, observacionais e ensaios clínicos, publicados nos últimos 10 anos. **Resultados:** Dos 36 textos analisados, todos relataram melhoras nos sintomas da DF com o uso da hidroxiureia, tais como menos quadros de internações e de sangramentos. Além disso, alguns trabalhos que analisaram os hemogramas dos pacientes antes e após o uso do medicamento, verificaram um aumento nos níveis de hemoglobina basal, de hemoglobina fetal e no volume corpuscular médio com apenas 3 meses de uso da hidroxiureia. Contudo, alguns artigos mostraram que muitos portadores de DF ainda não utilizam a medicação por não conhecê-la ou por medo de seus efeitos colaterais, ademais, médicos generalistas e médicos da família se mostraram despreparados para prescrever tal medicação, não oferecendo-a como opção terapêutica. **Discussão:** A hidroxiureia demonstrou ser capaz de melhorar os parâmetros do hemograma, de reduzir crises vaso-oclusivas, de prevenir acidentes vasculares encefálicos e de trazer benefícios para os rins, estruturas que são muito acometidas pela anemia crônica. No entanto, existem desafios que afetam a adesão, como a falta de informação, tanto dos pacientes, quanto dos profissionais de saúde e a preocupação com efeitos colaterais, sendo esta apontada como o

problema mais significativo que leva a má adesão. Nesse sentido, deve-se individualizar os pacientes, gerenciar as condições associadas a DF, aplicar estratégias educacionais e realizar um acompanhamento contínuo, para garantir um suporte adequado para os pacientes e suas famílias, a fim de maximizar os benefícios da terapia com a hidroxiureia. Assim, enquanto a eficácia da hidroxiureia na melhoria dos resultados clínicos para pacientes com DF é bem estabelecida, a adesão ao tratamento permanece uma questão crítica que necessita de atenção para melhorar a qualidade de vida dos pacientes. **Conclusão:** O uso da hidroxiureia se mostrou benéfico em diversas vertentes relacionada à saúde dos pacientes com doença falciforme. Entretanto, existe uma necessidade de realizar estudos futuros que foquem na avaliação dos resultados clínicos relacionados ao aumento da utilização da hidroxiureia. Além disso, é importante investigar maneiras de diminuir as desigualdades no acesso e na adesão ao tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1884>

ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS ACERCA DA DOENÇA HEMOLÍTICA DO FETO E DO RECÉM-NASCIDO NA REGIÃO CENTRO-OESTE DO BRASIL

ESM Almeida, MZ Rodrigues, WO Santos,
NV Gímenes, IV Bastos, AFM Fiorillo,
LD Carvalho, LS Gorjão, JPO Gomes,
CBCD Carmo

Universidade Católica de Brasília (UCB), Brasília,
DF, Brasil

Objetivos: Averiguar os aspectos epidemiológicos da Doença Hemolítica do Feto e do Recém-Nascido (DHRN), com a proposta de identificar os fatores de risco e padrões de incidência que posteriormente podem ser alvos de estratégias de prevenção e cuidado. **Materiais e métodos:** Trata-se de um estudo transversal, retrospectivo, com análise quantitativa dos casos de DHRN na região Centro-Oeste entre os anos de 2018 e 2022, obtidos do banco de dados do DataSUS. As variáveis de interesse analisadas incluíram diagnóstico de DHRN, morbidade, mortalidade, região do Brasil, sexo e cor/raça dos pacientes. **Resultados:** No período analisado, foram internadas 2.818 crianças na região CO. Dentre estas, destaca-se 36,4% (n = 1.028) de cor parda, sendo que 52% dos registros não contam com tal identificação e, portanto, essa variável foi descartada. Ao todo, foram registrados 20 óbitos, o que representa 8,7% da mortalidade registrada no país e coloca a região Centro-Oeste com uma taxa de mortalidade significativamente menor em comparação com as demais (12% região Norte, 40% Nordeste, 22% Sudeste, 15% Sul). A distribuição de gênero foi equilibrada entre os pacientes, sendo de 53,5% e 46,4% para os sexos masculino e feminino, respectivamente. **Discussão:** O Sistema de Informações Hospitalares (SIH) sobre a incidência da doença hemolítica perinatal no Brasil e nos estados da Federação mostra que a região do Centro-Oeste (CO) ocupa a terceira posição de região com maior casos de

internação, ficando atrás apenas das regiões Nordeste e Sudeste, respectivamente. Esse fato demonstra que regiões com maiores índices demográficos apresentam a maioria dos casos, com exceção da região Nordeste. A DHRN apresenta discrepâncias socioeconômicas, pois para evitar a patologia é necessário pré-natais e tratamentos pós-natais, que levam a custos altos para o sistema de saúde. É notório também o predomínio de casos com a etnia parda, o que corresponde aos dados do Censo demográfico da região. Mas, a análise completa acerca da etnia não é possível devido à grande quantidade de casos que não informaram as categorias. Por fim, vale ressaltar a baixa mortalidade na região CO, sendo a menor entre as regiões brasileiras, mesmo com número de casos significativos. **Conclusão:** A partir dos resultados analisados, destaca-se a necessidade de estratégias sensíveis às disparidades socioeconômicas e étnicas para prevenção e cuidado. A alta incidência na região ressalta a importância do monitoramento eficaz e intervenção precoce, apesar da baixa mortalidade observada. Desafios incluem melhorar a adesão aos cuidados pré-natais e acesso facilitado a tratamentos especializados. Políticas públicas e fortalecimento da rede de saúde são cruciais para reduzir a incidência e os impactos da DHRN na região.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.1885>

O USO DO EMICIZUMAB NAS CRIANÇAS COM HEMOFILIA A: UMA REVISÃO LITERÁRIA

JS Asato, JVFD Santos, LM Brocardo,
PNB Pinheiro

Centro Universitário São Camilo (CUSC), São Paulo,
SP, Brasil

Objetivos: A hemofilia A (HA) é a mais comum das hemofilias, com prevalência de 1 em 10.000 pessoas e afeta majoritariamente o sexo masculino. O tratamento padrão é a terapia de reposição de fator(F) VIII. No entanto, punções venosas periféricas repetidas implicam em risco de tromboflebite, outros danos vasculares e, em alguns casos, há a demanda de catéter central para manutenção da terapia. Destaca-se que em crianças a abordagem é mais complicada, pois, há dificuldade de punção e é necessário o treinamento do cuidador para realizá-la. Recentemente, o emicizumab, um anticorpo biespecífico que mimetiza a atuação do FVIII, foi incluído como opção terapêutica para HA. Sua via de administração subcutânea em intervalos maiores faz dele uma boa opção profilática, principalmente em portadores de inibidor contra o FVIII. Ensaios clínicos, como os estudos HAVEN, demonstram eficácia e segurança na profilaxia da HA, entretanto, sua ação e benefícios ainda são pouco relatados em crianças. Nesta revisão, delimitamos as análises para crianças, que tenham ou não usufruído de outras terapias, como reposição do FVIII ou agente bypass, com o objetivo de avaliar o uso do emicizumab neste público, levando em consideração a eficácia e qualidade de vida dos pacientes. **Material e métodos:** Trata-se de revisão literária que buscou artigos científicos nas bases de dados Biblioteca Virtual de Saúde (BVS) e PubMed publicados