

synthesis. The most frequently described genotypes worldwide are SS, SC, and HbS/ β -thalassemia (S β). These genotypes present marked clinical heterogeneity and diverse hematological outcomes. **Objectives:** To describe the significant differences in laboratory data among SS, SC, and S β genotypes from patients that were at the Amazonas State Hematology and Hemotherapy Foundation (HEMOAM). **Material and methods:** This was an observational and descriptive study, with a retrospective analysis of clinical laboratory data obtained from the electronic medical records. **Results:** A total of 230 SS patients (83.6%), 23 SC (8.4%) and 22 S β (8.0%) participated in the study. The mean fetal hemoglobin (HbF) levels were highest in HbS β + patients (11.15%), followed by HbSS patients (9.46%) and HbSC patients (3.63%) - ($p < 0.001$). Mean total hemoglobin levels were similar between the HbSS (8.39 g/dL) and HbS β + (8.40 g/dL) groups and were both significantly lower than the HbSC group. These results reflect a pattern of chronic anemia in more severe forms of the disease ($p < 0.001$). The mean reticulocyte count was highest in the HbSS group (9.16%), followed by the HbS β + group (6.11%) and the HbSC group (4.76%). This indicates increased bone marrow activity in response to chronic hemolysis ($p < 0.001$). Regarding serum iron, the mean was 118.87 μ g/dL for HbSS group, while 111.21 μ g/dL in HbS β + group. The mean ferritin level was higher in HbSS group (824.95 ng/mL) than in those HbS β + group (542.83 ng/mL) and HbSC (328.28 ng/mL), however, these differences were not statistically significant ($p = 0.210$). **Discussion:** The laboratory findings corroborate the pattern previously described in the literature, the HbSS genotype presents the most altered hematological parameters, which is consistent with greater clinical severity. Conversely, HbSC patients exhibited milder laboratory findings, which corroborates their generally milder clinical presentation. The elevated levels of serum iron and ferritin levels in HbSS and HbS β + patients can be attributed to the frequency of transfusions and persistent hemolysis, despite the absence of statistical significance between the groups. **Conclusion:** These results demonstrate the laboratory differences among sickle cell disease genotypes and the importance of clinical correlations, highlighting the severe profile of HbSS patients. We emphasize the need to expand neonatal screening to enable early diagnosis in this population, improve therapeutic follow-up, prevent severe hemolysis episodes, and, most crucially, optimize clinical outcomes for these patients.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104192>

ID - 3313

SÍNDROME DE EVANS: A CONVERGÊNCIA DE DUAS CITOPENIAS IMUNOMEDIADAS - UM RELATO DE CASO

L Freire Rodrigues, C Gomes Luciano Bastos, F Gassmann Figueiredo, M Lopes de Araújo, G Gordiano Moreira, L de Marcos Araújo, MR Rocha Vieira, EM de Macedo Costa

Faculdade UNEX, Feira de Santana, BA, Brasil

Introdução: A Síndrome de Evans (SE) é uma condição autoimune rara, caracterizada pela associação entre anemia hemolítica autoimune do tipo quente (AHAI) e púrpura trombocitopênica imune (PTI). Pode ser primária ou secundária a doenças autoimunes ou neoplasias hematológicas. O tratamento inicial envolve corticosteroides e imunoglobulina intravenosa (IGIV), com possibilidade de uso de imunossuppressores, rituximabe ou esplenectomia nos casos refratários. Esse trabalho tem como objetivo relatar um caso de paciente jovem com SE, destacando o manejo clínico e terapêutico da anemia hemolítica associada à plaquetopenia. Foi usado como método uma revisão de prontuário associado a pesquisa bibliográfica. **Descrição do caso:** Mulher, 24 anos, procedente de Capim Grosso-BA, obesa (IMC 34,29 kg/m²), portadora de ansiedade generalizada e antecedente de hepatite A. Iniciou quadro viral com vômitos, febre, diarreia e cefaleia, evoluindo, após 10 dias, com anemia grave (Hb 4,5 g/dL), necessitando de internação em Jacobina-BA, transfusão de 2 concentrados de hemácias e apresentando LDH 1.448 U/L, bilirrubina total 2,38 mg/dL. Durante a internação, desenvolveu dor abdominal e realizou tomografia de abdome, que mostrou esplenomegalia e infarto esplênico. Instituiu-se prednisona 1 mg/kg/dia e encaminhamento para hematologia. Em consulta em 12/04/2025, mantinha Hb 4,5 g/dL e plaquetopenia leve (135.000/mm³), sendo diagnosticada com AHAI. Vinte dias depois, retornou com Hb 10 g/dL, plaquetas 16.000/mm³ e Coombs direto positivo, sendo acompanhada por nutricionista devido à obesidade. Introduziu-se azatioprina 50 mg 2x/dia e reduziu-se prednisona gradualmente. Em 05/07, apresentou anemia hemolítica com plaquetopenia (22.000/mm³), confirmando SE. Atualmente, encontra-se estável, sem corticoide, apenas com azatioprina, Hb 13 g/dL. A SE representa uma pequena fração das citopenias autoimunes, caracterizando-se pela coexistência de AHAI e PTI, frequentemente associada a outras doenças autoimunes. Sua apresentação clínica inclui anemia grave, icterícia, plaquetopenia e esplenomegalia, podendo evoluir com complicações trombóticas, como infartos esplênicos. O diagnóstico exige a exclusão de causas secundárias e a confirmação laboratorial de hemólise imune associada à trombocitopenia. O manejo inicial com prednisona 1 mg/kg/dia permanece padrão-ouro, porém, devido à elevada taxa de recidiva e aos efeitos adversos do uso prolongado, a introdução precoce de poupadores de corticoide, como a azatioprina, é recomendada. No caso, essa estratégia permitiu recuperação hematológica progressiva e evitou a necessidade de esplenectomia. Além do tratamento farmacológico, intervenções não farmacológicas, como controle da ansiedade por acupuntura e orientação nutricional, favoreceram a adesão terapêutica e a melhora do estado geral. Esse manejo multidisciplinar é especialmente importante em pacientes jovens, que enfrentam impactos psicossociais e físicos significativos. A experiência deste caso reforça que a SE, apesar de rara, exige vigilância clínica e flexibilidade terapêutica. A combinação de imunossupressão adequada, acompanhamento próximo e suporte multiprofissional aumenta as chances de remissão sustentada. **Conclusão:** A SE é rara e desafiadora, exigindo diagnóstico precoce e manejo individualizado. A introdução precoce de

azatioprina associada ao desmame gradual do corticoide, aliada ao suporte multidisciplinar, foi decisiva para estabilização clínica e recuperação hematológica, evitando terapias mais invasivas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104193>

ID - 379

SÍNDROME HEMOLÍTICO-URÊMICA ATÍPICA: DIAGNÓSTICO, MANEJO E DESCONTINUAÇÃO DA TERAPIA

N De Oliveira Maciel, I Ferreira Alves,
AC Pierote Rodrigues Vasconcelos,
A Bernardes Maciel, JV Macedo da Cunha,
M Prisco de Souza, V Cavalcante Monici,
LL Da Rocha Matos, GL de Souza Cordeiro,
LK Alves da Rocha

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução: A síndrome hemolítico-urêmica atípica (SHUa) é uma microangiopatia trombótica (MAT) rara, com anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e lesão renal aguda (LRA). Frequentemente decorre de mutações genéticas que ativam de forma irregular a via alternativa do complemento, gerando lesão endotelial e microtrombos. Devido à gravidade, a SHUa exige terapias específicas, como inibidores do complemento. **Objetivos:** Este trabalho revisa critérios diagnósticos, estratégias terapêuticas e dados sobre descontinuação segura da terapia. **Material e métodos:** Foi realizada uma revisão da literatura sobre o tema na base de dados PubMed a partir de janeiro de 2020. Foram utilizados os descritores “Discontinuation of Treatment in aHUS”. A busca resultou em 40 artigos. Foram excluídos artigos de opinião, relatos ou séries de casos. Foram incluídos 12 artigos que abordaram o diagnóstico, eficácia, e segurança na suspensão do tratamento. **Discussão e conclusão:** O diagnóstico da SHUa deve ser suscitado na presença de LRA com anemia hemolítica microangiopática e trombocitopenia, na ausência de causas secundárias. A avaliação diagnóstica inclui verificar presença de esquizócitos no sangue periférico, além da detecção laboratorial de lactato desidrogenase (DHL) elevada, haptoglobina reduzida, creatinina aumentada e plaquetopenia. É aconselhável a exclusão de SHU típica, por meio da PCR (Reação em Cadeia da Polimerase) para toxina Shiga, e de púrpura trombocitopênica trombótica, por meio da dosagem de ADAMTS13, quando disponíveis, além de realizar genotipagem para variantes do complemento e pesquisa de autoanticorpos antifator H, caso seja viável. Quanto ao tratamento, os dados evidenciam benefícios significativos do eculizumabe. Em uma coorte, a sobrevida livre de doença renal crônica (DRC) em 5 anos foi de 85,5% nos tratados versus 39,5% em não tratados (Razão de Risco (RR)= 4,95; IC95%: 2,75–8,90; p= 0,000; NNT (número necessário para tratar)= 2,17). A estratificação genética indicou que pacientes com mutações em CFH (fator H do complemento) alcançaram sobrevida livre de DRC de 78% com o fármaco (RR= 4,58; p= 0,000). Mutações em CFI (fator de aceleração da conversão do complemento I) e

em C3 também apresentaram benefício, respectivamente p= 0,004 e p= 0,007. Atualmente, existe a discussão sobre a possibilidade de suspensão terapêutica. Por exemplo, em um estudo apresentou taxas de recidiva de 10,5 e de 9,3 casos por 100 pessoas-ano, respectivamente entre pacientes com mutações patogênicas e variantes de significado incerto. Entre os pacientes com recidiva, 83% mantiveram função renal preservada após reintrodução precoce da medicação. Os achados reforçam a eficácia do eculizumabe na prevenção da progressão para DRC em SHUa. No entanto, a resposta clínica variou conforme o genótipo, destacando que a pesquisa genotípica pode ser um componente importante para definir o prognóstico. Tanto é que as evidências científicas atuais indicam que pacientes sem mutações podem ser os candidatos ideais à descontinuação segura do eculizumabe, claro que sob rigoroso monitoramento. A SHUa, apesar de grave, apresenta bom prognóstico diante de um diagnóstico precoce e uso imediato de inibidores do complemento. A inclusão da genotipagem permite decisões mais seguras sobre início, manutenção e até suspensão da terapia. No entanto, o manejo individualizado tem se apresentado cada vez mais necessário para mudar desfechos clínicos e, desta maneira, garantir segurança em longo prazo.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104194>

ID – 2435

STROKE IN PATIENTS WITH SICKLE CELL DISEASE: EPIDEMIOLOGICAL MEASURES FROM A MULTICENTER REAL-WORLD DATA STUDY IN BRAZIL

ICG Moura ^a, CL Dinardo ^b, CS Alencar ^c,
D Teles ^d, C Máximo ^e, AB Proietti ^f, S Kelly ^g,
B Custer ^g, E Sabino ^h

^a Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG),
Belo Horizonte, MG, Brazil

^b Fundação Pró-Sangue, São Paulo, SP, Brazil

^c Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brazil

^d Universidade Federal de Pernambuco (UFPE),
Recife, PE, Brasil

^e Fundação HEMORIO, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^f Fundação HEMOMINAS, Belo Horizonte, MG,
Brasil

^g Vitalant Research Institute, United States

^h Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP,
Brazil

Introduction: Sickle cell disease (SCD) is an inherited hemoglobinopathy affecting millions of people worldwide, particularly in populations of African, Latin American, and Mediterranean descent. Among its most severe complications is stroke, which can be ischemic or hemorrhagic, and is one of the leading causes of morbidity and mortality in individuals with SCD, particularly children and adolescents. The pathophysiology of stroke in SCD involves complex mechanisms such as vaso-occlusion, endothelial dysfunction, chronic