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, L 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 suspeitado 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

anemia, and hypercoagulability. Despite its clinical relevance, epidemiological indicators of stroke in this population remain poorly explored in population-based studies in Brazil. Understanding these indicators is essential to guide prevention strategies, early diagnosis, and appropriate clinical management. **Objectives:** To assess the prevalence, incidence, and recurrence of ischemic and hemorrhagic stroke in patients with SCD, according to sex, age group, center, and genotype. **Material and methods:** Cohort study including 2,793 SCD patients participating in the Recipient Epidemiology and Donor Evaluation Study-III (REDS-III) project, conducted in six Brazilian blood centers: Belo Horizonte, Montes Claros, Juiz de Fora, São Paulo, Rio de Janeiro, and Recife. Prevalence, incidence, and recurrence rates of stroke were reported as percentages with corresponding 95% confidence intervals (95% CI). **Results:** For ischemic stroke, there were no significant differences between females and males in prevalence (7.30% vs. 6.02%), incidence (0.95% vs. 0.46%), or recurrence (0.95% vs. 1.07%). By age group, prevalence was higher in adults compared to children (8.30% vs. 5.34%), with no significant differences in incidence (1.02% vs. 0.46%) or recurrence (0.94% vs. 1.06%). Regarding centers, the highest prevalence rates were observed in Recife (8.55%) and Rio de Janeiro (8.90%); the highest incidence rates in Belo Horizonte (1.02%) and Juiz de Fora (1.09%); and the highest recurrence rate in Montes Claros (3.03%). In genotype analysis, the highest prevalence was found in SS patients (8.80%), the highest incidence in SB^0 patients (2.30%), and the highest recurrence rate in SS patients (1.37%). For hemorrhagic stroke, 17 prevalent cases were identified, 16 of which occurred in patients with the SS genotype. There were 5 incident cases and only 1 recurrent case, all in patients with a prior history of ischemic stroke. **Discussion and conclusion:** This study showed that ischemic stroke is a frequent and recurrent complication in patients with sickle cell disease, with higher prevalence among adults and those with the SS genotype. Hemorrhagic stroke was less common but concentrated in patients with a history of ischemic stroke, suggesting possible clinical progression. The variations observed across centers and genotypes reinforce the importance of targeted surveillance and prevention strategies, particularly for high-risk groups. These findings contribute to improving care policies and clinical management of sickle cell disease in Brazil.

https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104195

ID - 2194

TALASSEMIA MINOR AGRAVADA POR ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE: PIORA CLÍNICA NA GESTAÇÃO E EVOLUÇÃO NO PÓS-PARTO

IDB Bini, CA de Souza, CZP Ferreira, MV Galvan, MBB Stricker, JTK Martins, JMT de Souza, RAT Takaes, MF de Barros, MAF Chaves

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

Introdução: A talassemia minor é uma hemoglobinopatia hereditária caracterizada pela redução das cadeias de globina, resultando em uma anemia microcítica e hipocrômica. Geralmente, complicações desse tipo de anemia durante a gravidez são incomuns e dificilmente evoluem para uma condição mais grave. Contudo, se associada a uma anemia hemolítica autoimune, pode agravar o quadro clínico, principalmente em períodos de estresse fisiológico como uma gestação. Este relato descreve um caso complexo de talassemia minor associada a anemia hemolítica autoimune com persistência da anemia durante a gestação e pós-parto de uma paciente acompanhada em um hospital público do Oeste do Paraná evidenciando a complexidade do manejo clínico nesses casos. **Descrição do Caso:** Paciente feminina, 34 anos, portadora de talassemia minor diagnosticada na infância, tipo não especificado, com histórico familiar paterno positivo. Apresentou anemia microcítica grave durante duas gestações, necessitando de transfusões sanguíneas. Na segunda gestação (2016), evoluiu com astenia, sonolência, tontura, cefaleia, gengivorragia intermitente, língua despapilada e apresentando hemoglobina de 5,7 g/dL. Exames evidenciaram hemólise, com reticulocitose, bilirrubina indireta elevada (3,19 mg/dL) e lactato desidrogenase de 1176 U/L. No hemograma apresentou VCM de 57,6 fL e HCM de 14,3 pg, anisocitose (++), poiquilocitose (++), esquizócitos (+), codócitos (+), corpúsculos Howell-Jolly, pontilhado basófilo, policromasia (+++) e eritroblastos. Além disso, verificou-se uma deficiência de vitamina B12 (177pg/mL). Inicialmente, a paciente foi tratada com transfusões para elevação da hemoglobina, seguindo a orientação de mantê-la acima de 7g/dL, resultando em uma melhora clínica da paciente. O exame de eletroforese de hemoglobina, realizada para confirmar o tipo de talassemia, foi inconclusiva devido as múltiplas transfusões prévias, dificultando a interpretação do diagnóstico clínico. Posteriormente, encaminhada ao serviço ambulatorial com hematologista para investigação de uma possível discrasia sanguínea para justificar a necessidade de frequentes transfusões. Em acompanhamento, considerou-se a hipótese de talassemia intermediária, pelo RDW elevado (25,2%) e a necessidade de múltiplas transfusões ou de uma possível anemia hemolítica autoimune associada a talassemia minor. Tardiamente, em 2022, o exame de teste de Coombs direto foi positivo e confirmado o diagnóstico de talassemia minor agravada pela anemia hemolítica autoimune. O tratamento incluiu prednisona 1 mg/kg, ácido fólico 5mg ao dia, ivermectina, vitamina D, carbonato de cálcio, suplementação de B12. Em 2025, após nove anos da última gravidez, paciente mantinha sinais de hemólise, apesar de menores (hemoglobina 7,1-7,7 g/dL, VCM 47-54fL, anisocitose, poiquilocitose acentuada e eritroblastos), necessitando de uma nova transfusão. Apesar da melhora de alguns exames laboratoriais, havia a persistência da anemia e dificuldade do controle clínico, mesmo com tratamento, demonstrando a complexidade e a importância do monitoramento hematológico contínuo, sendo um risco, principalmente durante gestações, pois aumenta o risco de complicações maternas e fetais. **Conclusão:** Esse caso demonstra que pacientes com esses casos clínicos necessitam de um cuidado e acompanhamento prolongado e rotineiro, essencial para prevenir o agravamento da hemólise crônica e