

Instituiu-se tratamento com imunoglobulina intravenosa, com resposta clínica satisfatória. Posteriormente, o paciente evoluiu com pancitopenia e sintomas relacionados. Nova avaliação medular confirmou hipoplasia medular com menos de 25% de tecido hematopoético, predominando gordura, diagnosticando-se AA grave. Em 2023, foi submetido a TMO alogênico com doador aparentado (irmão HLA compatível), com resposta inicial favorável. Após cerca de um ano, o paciente apresentou anemia grave e progressiva. Iniciou-se tratamento com alfaepoetina e posteriormente agonista de receptor de trombopoetina, sem melhora. Em ampla investigação, descartado causas carenciais, infecciosas, doença do enxerto contra hospedeiro, SMD, reativação de doença e evolução para hemoglobinúria paroxística noturna, com novo mielograma evidenciando marcada redução dos precursores eritroides, sugerindo APSV. Devido à ausência de resposta às terapias anteriores e necessidade transfusional frequente, foi introduzido tratamento com prednisona e ciclosporina, com melhora parcial (redução da frequência transfusional). Considerou-se então a possibilidade de anemia por AAE, sendo a alfaepoetina suspensa. Após duas semanas, observou-se elevação de 3 g/dL na hemoglobina e ausência de necessidade transfusional. O paciente segue em acompanhamento no ambulatório da FMJ. **Conclusão:** Este caso ressalta uma rara manifestação de falência seletiva da linhagem eritroide após TMO, mesmo com quimerismo satisfatório. A ocorrência de APSV pós-transplante é incomum, e o diagnóstico de AAE deve ser considerado em pacientes com resposta refratária à eritropoetina. O relato destaca a importância da abordagem diagnóstica frente a quadros hematológicos atípicos no pós-TMO, visando à redução da morbidade e melhor manejo clínico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104018>

ID – 1943

AValiação de Hemólise Residual em Pacientes com Hemoglobinúria Paroxística Noturna sob Inibidores de C5: Experiência do Hemório

VdP Souza, VDLR Pessoa, CC Shuravin,
MR Corrêa, EFK Ribeiro

HEMÓRIO, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: O bloqueio da fração C5 por eculizumabe ou ravulizumabe controla a hemólise intravascular na HPN; contudo, permanece descrita hemólise residual presumivelmente extravascular, marcada por reticulocitose, queda de hemoglobina (Hb) e, por vezes, LDH elevado. **Objetivos:** Determinar a frequência de hemólise residual em adultos com HPN tratados no Hemório e confrontar os achados com a literatura. **Material e métodos:** A coorte inicial compreendia 31 pacientes (eculizumabe = 21; ravulizumabe = 10). Sete foram excluídos por fatores potencialmente confundidores, resultando em 24 pacientes analisados (eculizumabe = 16; ravulizumabe = 8). Avaliaram-se Hb, reticulócitos e LDH da coleta laboratorial mais recente registrada no Hemório; na mesma data,

prontuários descartaram infecção ativa ou comorbidades hematológicas interferentes. Registrou-se também a necessidade de transfusão de concentrado de hemácias após o início do bloqueio de C5. Valores-referência institucionais utilizados: Hb $\geq 12,8$ g/dL (homens) ou $\geq 11,6$ g/dL (mulheres); reticulócitos $<100 \times 10^9/L$; LDH < 250 U/L. Hemólise residual foi definida como reticulocitose ($>100 \times 10^9/L$) isolada ou associada a Hb abaixo do valor de referência. A Hb foi estratificada em faixas: $< 7,0$; $7,1-8,0$; $8,1-9,0$; $9,1-10,0$; $10,1-11,0$; $11,1-12,0$; $>12,0$ g/dL. **Discussão e conclusão:** Reticulocitose ocorreu em 21/24 pacientes (87,5 %). Desses, 20 apresentaram Hb abaixo do valor de referência (9 homens; 11 mulheres). A distribuição de Hb foi: $< 7,0$ g/dL = 1 (4,2 %); $8,1-9,0$ = 2 (8,3 %); $9,1-10,0$ = 7 (29,2 %); $10,1-11,0$ = 3 (12,5 %); $11,1-12,0$ = 8 (33,3 %); $> 12,0$ = 3 (12,5 %). LDH elevou-se em 12/24 (50 %). Nove pacientes (37,5 %) exibiram simultaneamente reticulocitose, Hb abaixo do valor de referência e LDH elevado; quatro (16,7 %) apresentaram todos os parâmetros normais. A distribuição das alterações não diferiu entre eculizumabe e ravulizumabe. Dois dos 20 pacientes com Hb inferior ao valor de referência (10 %) necessitaram transfusão de concentrado de hemácias. Apesar do bloqueio eficaz da hemólise intravascular, 83 % dos pacientes exibiram hemólise residual compatível com extravascular. A maioria concentrou-se nas faixas de Hb $9,1-10,0$ g/dL (29,2 %) e $11,1-12,0$ g/dL (33,3 %), indicando anemia leve a moderada. A taxa de transfusão de 10 % entre aqueles com Hb abaixo do valor de referência está de acordo com o intervalo reportado na literatura, reforçando o impacto clínico que a hemólise residual pode ter. Esses dados ressaltam a importância do monitoramento laboratorial contínuo e sugerem que, em casos de comprometimento da qualidade de vida, com ou sem necessidade transfusional, estratégias complementares que ampliem o bloqueio da ativação do complemento devam ser consideradas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104019>

ID - 3312

Caracterização do Perfil de Título e Classe de Anticorpos Anti-A e Anti-B no Soro de Pacientes Politransfundidos Portadores de Anemia Falciforme na Fundação Hemoam

AN Fujimoto^a, AL Silva-Júnior^b, FLO Gomes^c,
BMd Loureiro^d, JSV Campelo^c, ACS Castro^e,
SRL Albuquerque^f, JPM Neto^a,
MR Nascimento^a

^a Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Amazonas (HEMOAM), Manaus, AM, Brasil

^b Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^c Universidade do Estado do Amazonas (UEA), Manaus, AM, Brasil

^d Faculdade Metropolitana de Manaus (FAMETRO), Manaus, AM, Brasil

^e Universidade Federal do Amazonas (UFAM),
Manaus, AM, Brasil

^f Fundação Hospitalar de Hematologia e
Hemoterapia do Estado do Amazonas (HEMOAM),
Manaus, AM, Brasil

Introdução: A anemia falciforme (AF) é uma hemoglobinopatia hereditária caracterizada pela substituição da cadeia beta da hemoglobina, levando à formação da hemoglobina S. A polimerização dessa hemoglobina, especialmente em hipóxia, deforma as hemácias, favorecendo crises vaso-oclusivas e anemia hemolítica crônica. O tratamento para crises agudas é a transfusão sanguínea, comum nessa população, tornando-os politransfundidos e aumentando o risco de reações transfusionais. Entre os fatores associados, destacam-se os anticorpos naturais anti-A e anti-B, sobretudo da classe IgG, que podem provocar hemólise e formação de imunocomplexos, especialmente em transfusões heterogrupo. Considerando a prevalência de O⁺ no Amazonas e a escassez de bolsas isogrupo, torna-se essencial compreender o perfil de classe e título desses anticorpos para aprimorar a segurança transfusional. **Objetivos:** Determinar os níveis e a classe dos anticorpos anti-A e anti-B em pacientes politransfundidos com AF, correlacionando-os com o risco de reações transfusionais, a fim de subsidiar estratégias mais seguras de seleção e distribuição de hemocomponentes. **Material e métodos:** Estudo observacional, transversal, realizado entre agosto/2024 e julho/2025, com 78 pacientes com AF (HbSS, HbSC ou HbS β -talassemia). Amostras de plasma foram submetidas à titulação de anti-A e anti-B por diluições seriadas em tubo, classificação imunoglobulínica com Ditiotritol (DTT) e avaliação de imunocomplexos. Dados analisados em Microsoft Excel e GraphPad Prism. **Resultados:** O grupo O foi o mais prevalente (61,5%), seguido de A (24,3%). A maioria (91,0%) apresentou anticorpos IgG ou IgG associados a IgM; 1,3% apresentou apenas IgM. Doze amostras (15,4%) tiveram títulos elevados (>1:256), todas IgG, predominando no grupo O⁺ (91,7%). Entre estes, 75% eram menores de 18 anos e 58,3% do sexo masculino. **Discussão e Conclusão:** A predominância de IgG e a ocorrência de títulos elevados em indivíduos O⁺ indicam exposição antigênica repetida e comutação de classe, compatíveis com o histórico transfusional desses pacientes, elevando o risco de hemólise mediada por imunocomplexos e ativação do complemento em transfusões heterogrupo, sobretudo com plaquetas e componentes ricos em plasma. A maior frequência de títulos altos em jovens e no sexo masculino pode refletir maior vigor imunológico ou maior carga transfusional precoce. Recomenda-se triagem rotineira de títulos anti-A/anti-B antes de transfusões não isogrupo, priorização de componentes ABO-idênticos ou com redução de plasma, uso restrito de "O de baixo título" em heterogrupo e re-titulação periódica, dado que os títulos variam ao longo do tempo. Apesar do delineamento transversal e da ausência de subtipagem de IgG, os achados reforçam a importância do monitoramento regular e da adoção de critérios rigorosos para seleção de hemocomponentes, visando maior segurança transfusional nessa população.

ID - 1280

CHRONIC HYDROXYUREA UNDERDOSING IN SICKLE CELL DISEASE PATIENTS IN BRAZIL AND ITS CORRELATION WITH MORTALITY

JG Schiavuzzo ^a, E Blanco ^b, L Fahhad ^c,
L Murta ^c, BD Benites ^d

^a Masters Speciality Pharma, Piracicaba, SP, Brazil

^b Masters Speciality Pharma, United States

^c Origin Health, São Paulo, SP, Brazil

^d Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP),
Campinas, SP, Brazil

Introduction: Hydroxyurea (HU) is a medication for patients with sickle cell disease (SCD), aiming to reduce the frequency of vaso-occlusive crises and other acute and chronic complications. This study addresses the discrepancy between the expected therapeutic dose of hydroxyurea and the dose effectively administered to patients in Brazil, investigating the implications of underdosing on disease progression. **Objectives:** To analyze the underdosing of hydroxyurea in SCD patients in Brazil, evaluating the difference between the real and expected doses, and correlating these findings with patient age and mortality rate from SCD. Furthermore, this study aims to quantify the HU dose dispensed by the Unified Health System (SUS) to estimate the daily dose used in clinical practice. **Material and methods:** The dispensed HU dose was analyzed using DATASUS data by calculating the number of 500 mg capsules per patient per month to estimate the daily dose (mg/kg/day). The actual dose was compared to two references: 35 mg/kg/day (PCDT protocol) and 24.5 mg/kg/day (real-world average, Silva Pinto et al., 2013), considering patient age. The correlation between underdosing and sickle cell disease-related mortality was assessed using Pearson's correlation. **Results:** Data from 30,954 individuals collected between 2014 and 2023 were included in the study, with 51.7% female; 49.6% were aged 20 years or younger, and 4.1% were over 60, indicating increased life expectancy of SCD in Brazil. Mortality and dose analyses used 2023 data, comprising 886 deaths (52.2% female). Underdosing begins early in childhood (around 5–9 years), with the gap between actual and expected doses increasing exponentially until 25–29 years, when the deficit reaches up to -1065 mg/kg/day and -445 mg/kg/day according to two reference points, then stabilizes. This dosing discrepancy correlates with increased sickle cell mortality, peaking at 11% among 20–24-year-olds and 10% at 25–29 years. Between 8 and 25 years, the correlation coefficient between underdosing and mortality was -0.88 ($R^2 = 0.78$). **Discussion and conclusion:** Using DATASUS data on dispensing of 500 mg hydroxyurea capsules per patient per month, the estimated real daily dose reveals a substantial gap between administered and recommended therapeutic doses, which may contribute to increased mortality. These results underscore the urgent need to optimize HU administration to improve clinical outcomes, including interventions that ensure adherence to the appropriate therapeutic dose.