

ID - 1972

RETINOPATIA SECUNDÁRIA A DOENÇA FALCIFORME HbSC

PBT Ernesto, MFH Costa, CCS Dutra, JO Vieira, LES Leite, JIO Santos, WAPA Júnior, GF Sousa

Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (HEMOPE), Recife, PE, Brasil

Introdução: As complicações oftalmológicas crônicas em pacientes com anemia falciforme (AF) incluem retinopatia falciforme proliferativa (também conhecida como doença proliferativa da retina) e hemorragia vítrea. prevalência de retinopatia proliferativa relatada como sendo maior para aqueles com genótipo de hemoglobina SC (HbSC) (33%) em comparação com o genótipo HbSS (14%). Possui pico de prevalência em pacientes com HbSC entre 15 e 24 anos. A isquemia causada pela vaso-oclusão das arteríolas da retina leva à liberação de fatores do tecido vascular que estimulam a angiogênese. Para avaliação dessa complicação, podemos realizar oftalmoscopia direta e indireta, biomicroscopia de lâmpada de fenda ou angiografia com fluoresceína. Já o tratamento é feito em parceria com o oftalmologista através de terapia com fotocoagulação a laser. O objetivo do estudo é contribuir para melhor entendimento e prevenção dessa complicação grave da doença. **Descrição do caso:** J.J.S.S., sexo masculino, 33 anos, já em acompanhamento clínico em serviço de referência devido Doença Falciforme HbSC, porém não realizava o seguimento adequado. Procura novamente serviço devido queixa de baixa acuidade visual, com evolução progressiva nos últimos 06 meses, refere que sintomas estão relacionados ao olho direito. Encaminhado para avaliação oftalmológica de urgência, realizado teste de acuidade visual e fundoscopia. Foi evidenciado acuidade visual abaixo da normalidade 20/40. Na fundoscopia evidenciado edema macular, tração vítrea em arcada temporal superior com áreas de isquemia periférica em ambos os olhos. Paciente segue em acompanhamento multiprofissional, nos outros exames não foram evidenciados outras complicações da doença falciforme. O paciente está em acompanhamento com oftalmologista e iniciará tratamento complementar com fotocoagulação a laser visando impedir a progressão da complicação. **Conclusão:** O rastreamento da retinopatia secundária a doença falciforme deve ser feita anualmente com teste oftalmológico específico desde a infância. Alterações retinianas podem ser observadas em pacientes menores de 18 anos e a oclusão da vasculatura retiniana pode ser vista em cerca de 50% das crianças com genótipos HbSS e HbSC aos 5 anos de idade e 90% das crianças aos 12 anos. Por ser uma complicação grave que pode trazer alterações oftalmológicas permanentes, a identificação da retinopatia em paciente com HbSC necessita ser mais precoce. Novos estudos sobre essa complicação necessitam ser feitos para melhorar a resposta ao tratamento e melhor qualidade de vida para esses pacientes.

Referências:

Jin J, Miller R, Salvin J, Lehman S, Hendricks D, Friess A, et al. Funduscopy examination and SD-OCT in detecting sickle

cell retinopathy among pediatric patients. Journal Of American Association For Pediatric Ophthalmology And Strabismus. [S.L.], v. 22, n. 3, p. 197-205, jun. 2018. Elsevier BV.

Houwing M, Pagter PJ, Van Beers EJ, Biemond BJ, Rettenbacher E, Rijneveld AW, et al. Sickle cell disease: clinical presentation and management of a global health challenge. Blood Reviews, [S.L.], v. 37, p. 100580, set. 2019. Elsevier BV

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104189>

ID - 1019

SEGUIMENTO AMBULATORIAL DE PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME EM HOSPITAL TERCIÁRIO: ANÁLISE EPIDEMIOLÓGICA

BC Sacchi, LLASM Correia, ALC Gaspar, LC Brito, PGG Filho, RM Turcatto, TdSP Marcondes, LN Melo, AG Valente, RO Coelho

Universidade Estadual Paulista (UNESP), Botucatu, SP, Brasil

Introdução: A Doença Falciforme (DF) é a hemoglobinopatia mais comum no Brasil. O acompanhamento especializado e contínuo é fundamental para a melhoria da qualidade de vida desses pacientes, visto que estão sujeitos a múltiplas complicações agudas e crônicas decorrentes da doença. **Objetivos:** Avaliar o perfil atual dos pacientes com Anemia Falciforme em um Hospital Terciário. **Material e métodos:** Estudo de coorte retrospectiva dos dados de prontuário dos pacientes maiores de 15 anos atendidos sob o CID de Anemia Falciforme desde 2020. **Resultados:** Foram incluídos 60 pacientes, sendo 53% do sexo feminino e com idade mediana de 32 anos. O fenótipo HbSS esteve presente em 66% dos pacientes, seguido por SC (18%) e S-Talassemia (15%). As principais complicações apresentadas pelos pacientes foram: Crises Vaso-oclusivas (56,7%), Colelitíase (56,3%), Infecções (38,3%, 82% pulmonares), Síndrome Torácica Aguda (STA) (28,3%, 88% em HbSS), Lesões Ósseas (28,3%, 85% com necrose de cabeça de fêmur), AVC (18,3%, 81% isquêmicos) e Úlceras (6,7%). Em relação ao Suporte Transfusional, somente 4 pacientes estão regularmente realizando Transfusões de Troca e 22 pacientes estão em regime de transfusões esporádicas. Em relação à aloimunização, 50% dos pacientes possuem aloanticorpos, mais frequentemente contra o Sistema Rh. 66% dos pacientes estão em uso regular de medicações e 57,1% estão em uso de Hidroxiureia. A mediana da ferritina foi de 432. Em relação ao Transplante de Medula Óssea (TMO), 42 pacientes foram considerados não elegíveis, enquanto 18 apresentaram potencial elegibilidade. Durante o período analisado, 9 pacientes faleceram, com uma idade média de 32 anos (5 por STA e 4 por complicações infecciosas) e 10 perderam seguimento. **Discussão e conclusão:** A epidemiologia da DF observada em nosso serviço é congruente com os dados fornecidos pelo Ministério da Saúde (MS), o qual descreve que, no Brasil, a distribuição dos fenótipos é de 61,9% para SS, 25,8% SC e 12,6% com outras formas; a predominância no sexo feminino também foi condizente. Em relação às complicações: as crises vaso-oclusivas foram os eventos agudos mais comuns e o

principal local de lesão óssea foi a cabeça de fêmur, dados também em consonância com a literatura. Adicionalmente, a prevalência descrita de úlcera em membros inferiores em estudo internacional é de 5-25%, também correspondente aos dados obtidos. No entanto, a principal causa de óbitos encontrada em nosso serviço foi decorrente de STA, enquanto na literatura foram associados a processos infecciosos. Além disso, também foi observada uma menor incidência de AVC nos pacientes do serviço, pois a descrição geral é de que cerca de 40% dos pacientes até 18 anos podem ter alguma forma de AVC, incluindo silencioso. Por fim, apesar de muitos pacientes do serviço serem potenciais candidatos ao TMO Alogênico pelas complicações da doença, a elegibilidade a tal conduta não se sustentou devido a diversos motivos, tais como: polimorbidade, idade e contexto social. O conhecimento da epidemiologia da DF é essencial para otimização e individualização terapêutica local frente a uma doença com grande impacto na qualidade de vida de pacientes adultos jovens. A conscientização dos pacientes a respeito da doença e sobre a importância da adesão medicamentosa é primordial para redução de complicações e aumento da expectativa de vida.

Referências:

BRASIL. Ministério da Saúde. Perfil das hemoglobinopatias: doença falciforme: dados 2016 [recurso eletrônico]. Brasília: Ministério da Saúde, 2021. 39 p.: il.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104190>

ID - 2384

SEQUESTRO ESPLÊNICO EM PACIENTE ADOLESCENTE COM ESFEROCITOSE HEREDITÁRIA: RELATO DE CASO

RMA Rodrigues, JJV Junior, KG Frigotto, ICR Diogo, EB Riscarolli, LN Veloso, BPd Santos, MCd Magalhães, VRGda Valviessse

Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A esferocitose hereditária (EH) é uma anemia hemolítica hereditária causada por alterações em proteínas de membrana eritrocitária. Embora seja de evolução crônica, complicações agudas, como o sequestro esplênico, podem ocorrer e representam emergências hematológicas potencialmente fatais. A indicação de intervenção cirúrgica como a esplenectomia se torna frequentemente necessária para o controle definitivo da doença e prevenção de novos episódios graves. **Descrição do caso:** Adolescente do sexo feminino, 17 anos, diagnosticada com EH aos 5 anos, foi internada com sepse pulmonar e evoluiu com sequestro esplênico associado à piora do quadro anêmico, com anemia muito grave e necessidade transfusional de quatro concentrados de hemácias no total. Exame de imagem abdominal evidenciou esplenomegalia de 19 cm (aumento de mais de 60% do volume anterior). Evoluiu com melhora clínica após antibioticoterapia e suporte transfusional. Posteriormente, teve infecção pelo vírus Epstein-Barr (EBV) e evoluiu com progressão rápida da

esplenomegalia, sendo indicada esplenectomia. Após o procedimento cirúrgico, paciente evoluiu com boa resposta clínica e laboratorial, no momento sem sinais de hemólise e sem anemia nos exames laboratoriais. **Conclusão:** Este caso ilustra os desafios do sequestro esplênico, complicação classicamente associada à anemia falciforme mas que também pode ocorrer em outras anemias hemolíticas extravasculares, como a EH. Sua fisiopatologia envolve a retenção mecânica de esferócitos nos cordões esplênicos. A esplenectomia foi eficaz na estabilização clínica da paciente, configurando-se como medida definitiva para o controle da hemólise e prevenção de novas crises de sequestro.

Referências:

1. BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas: Esferocitose Hereditária. Brasília: Ministério da Saúde, 2023.
2. Brousseau DC, et al. Acute splenic sequestration in hereditary spherocytosis. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*. 2022;44(3):e123-e127.
3. Gallagher PG. Hereditary spherocytosis: Clinical features and diagnosis. In: UPTODATE, 2024.
4. Iolascon A, et al. Recommendations for splenectomy in hereditary hemolytic anemias. *Haematologica*. 2021;106(8):2304-11.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104191>

ID - 2080

SIGNIFICANT LABORATORY FINDINGS AMONG SS, SC, AND SB PATIENTS FROM MANAUS, AMAZONAS, BRAZIL

MMP Luciano ^{a,b}, FLO Gomes ^{c,d}, JSV Campelo ^{c,d}, IPC Tavares ^a, ACS Castro ^{a,b}, ÉJS Freitas ^{a,b}, MOO Nascimento ^{a,b}, SRL Passos LNMd, Albuquerque ^{a,c}, JPM Neto ^{a,b,c,e}

^a Programa de Pós-Graduação em Imunologia Básica e Aplicada (PPGIBA), Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brazil

^b Programa de Pós-Graduação em Ciências Farmacêuticas (PPGCF), Universidade Federal do Amazonas (UFAM), Manaus, AM, Brazil

^c Programa de Pós-Graduação em Ciências Aplicadas à Hematologia (PPGH), Universidade do Estado do Amazonas (UEA), Manaus, AM, Brazil

^d Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Amazonas (HEMOAM), Manaus, AM, Brazil

^e Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brazil

Introduction: Hemoglobinopathies are a group of diseases caused by structural alterations and/or defects in hemoglobin