

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

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