

P 1883**O perfil e resposta ao tratamento com hidroxiuréia dos pacientes pediátricos com doença falciforme acompanhados em um serviço de referência (CRAF/HCPA)**

Luisa Grave Gross; Bruna Pochmann Zambonato; Diego Travi; Felipe Schirmer; Joana Sacheti; João Berner; João Ricardo Friedrich; Christina Matzenbacher Bittar; Parsifal Schwoelk; Lucia Silla - HCPA

Introdução: O Centro de Referência em Doença Falciforme do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (CRAF/HCPA) atende cerca de 80 crianças portadoras de doença falciforme (DF). A DF é uma doença genética causada por uma mutação do gene β da hemoglobina, frequente em afrodescendentes. Sua característica é apresentar anemia hemolítica crônica com hemólise intravascular, crises vaso oclusivas e vasculopatia crônica. O diagnóstico e tratamento precoce resulta em melhora da qualidade de vida e aumento da sobrevida. **Objetivos:** Estabelecer o perfil demográfico dos pacientes pediátricos com DF que consultam no CRAF/HCPA. Avaliar a resposta do uso da hidroxiuréia (HU) com relação a hemoglobina fetal (HbF) e volume corpuscular médio (VCM), e o nível de desidrogenase láctica (LDH) destes pacientes. **Métodos:** Estudo observacional e retrospectivo. Os prontuários foram revisados em 2014. Foram analisados o valor médio da HbF e níveis de LDH ao longo do tempo, através do teste de Kruskal Wallis. **Resultados:** Analisaram-se 61 prontuários entre janeiro e agosto de 2014. A idade média foi de 8 anos e 5 meses (3-17,8), sendo 56% do sexo feminino e 44% do sexo masculino. Para a avaliação trófica dos pacientes foi utilizado o IMC, que obteve média de 17,7 (13,6-27,5). Estes dados foram equiparados na curva padrão da OMS que conferiu uma mediana no percentil 36 (1-99). Procedentes de Porto Alegre foram 30 pacientes e 16 foram da região metropolitana (75%). Outras regiões distantes mais de 150 km somaram 21 pacientes (25%). O diagnóstico foi realizado através do teste de rastreamento neonatal em 63% dos pacientes. Com relação ao genótipo, 73% caracterizavam-se como SS, 15% SC; 7% S β + e 5% S β 0. Quanto a quelação de ferro, 2 pacientes estavam em uso de desferasirox. A profilaxia de infecção foi realizada em 27 pacientes, destes, 22 usaram pen-V oral, 3 penicilina benzatina e 2 eritromicina. As crises de dor foram em média 5,8 crises por paciente, tendo variado de zero a 26. Referente ao tratamento, 69% dos pacientes usavam HU, cuja dose média foi de 23,91mg/kg/dia (11,4-40) por um período médio de 4,9 anos (0,3-15,5) sendo iniciado com a idade média de 6,1 anos (1,6-17). A resposta avaliada foi o aumento da HbF e a diminuição dos níveis LDH. O VCM da população tratada foi significativamente maior que a população não tratada. Não houve alterações significativas relacionadas a hemoglobina e leucometria. **Conclusão:** O uso de HU aumentou os níveis de HbF, reduziu o LDH e aumentou o VCM. **Unitermos:** Doença falciforme; Hidroxiureia