



ISSN 1516-8484

# REVISTA BRASILEIRA DE HEMATOLOGIA E HEMOTERAPIA

BRAZILIAN JOURNAL OF HEMATOLOGY AND HEMOTHERAPY

VOLUME 36, NOVEMBER 2014, SUPPLEMENT 1

CONGRESSO BRASILEIRO DE HEMATOLOGIA, HEMOTERAPIA  
E TERAPIA CELULAR – HEMO 2014

6-9 November 2014  
Florianópolis, SC, Brazil

Official organ of Associação Brasileira de Hematologia, Hemoterapia e Terapia Celular (ABHH), Sociedade Brasileira de Transplante de Medula Óssea (SBTMO), Associazione Italo-Brasileira di Ematologia (AIBE), and Sociedade Brasileira de Oncologia Pediátrica (SOBOPE)

**ABHH**  
Associação Brasileira  
de Hematologia, Hemoterapia  
e Terapia Celular

595. O PERFIL E RESPOSTAS AO TRATAMENTO COM HIDROXIUREIA DOS PACIENTES PEDIÁTRICOS COM DOENÇA FALCIFORME EM ACOMPANHAMENTO EM UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA EM PORTO ALEGRE (CRAF/HCPA)

Schwoelk P, Bittar CM, Friedrichs JR, Daudt LE, Taniguchi ANR, Michalowski MB, Liono CC, Silla LMR

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

**Introdução:** Segundo dados do Departamento de Informática do Sistema Único de Saúde (DATASUS), a incidência de doença falciforme (DF) no Rio Grande do Sul é de 1:11.000. O Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) é um serviço de referência em Hematologia Pediátrica, mantendo um centro de referência em anemia falciforme (CRAF), para onde são encaminhadas crianças com esta doença. A educação dos pais e cuidadores sobre, por exemplo, a profilaxia contra germes encapsulados com penicilina, esquema de vacinação especial e o uso da hidroxiureia (HU) é uma medida terapêutica essencial para a evolução favorável desta população. O tratamento com HU foi introduzido na década de 1990 para pacientes adultos; após o desfecho favorável, foi liberado para a população pediátrica e, recentemente, para lactentes a partir de 7 meses de idade. **Justificativa:** Estabelecer o perfil demográfico dos pacientes pediátricos com DF que consultam no CRAF/HCPA e avaliar a resposta ao uso da HU com relação à hemoglobina fetal (HbF), volume corpuscular médio (VCM) e nível de desidrogenase láctica (LDH). **Hipótese:** O uso de HU aumenta a HbF e o VCM e diminui o LDH. **Objetivo:** Avaliar se o uso de HU nos pacientes em acompanhamento aumenta a HbF e o VCM e diminui o LDH. Traçar o perfil demográfico dos pacientes com anemia falciforme do CRAF/HCPA. **Materiais e métodos:** Estudo retrospectivo, observacional, revisando prontuários em julho de 2014. Os dados foram digitados no Microsoft Excel e analisados com o programa SPSS. Critérios de inclusão: pacientes pediátricos em acompanhamento no CRAF/HCPA por doença falciforme. **Resultados:** Sessenta e um prontuários foram incluídos. A idade média foi de 8 anos e 5 meses, variando de 3 meses a 17 anos e 8 meses, sendo 56% do sexo feminino e 44% do sexo masculino. Para a avaliação trófica dos pacientes, foi utilizado o índice de massa corporal (IMC), com média de 17,7, variando de 13,6 a 27,5. Esses dados foram equiparados na curva padrão da Organização Mundial da Saúde (OMS), que conferiu uma mediana no percentil 36, variando entre os percentis 1 e 99. Trinta pacientes eram procedentes de Porto Alegre, 16 da região metropolitana (75%), e 21 pacientes (25%) eram procedentes de outras regiões distantes mais de 150km. O diagnóstico foi realizado por meio do teste de rastreamento neonatal em 63% dos pacientes, tendo como genótipo SS 73%, SC 15%, S $\beta$ + 7% e S $\beta$ 0 5%. A média de crises de dor foi de 5,8 crises por paciente, atendidas e registradas em prontuário médico da instituição, tendo variado de zero a 26 episódios por paciente. Profilaxia para infecção contra germes encapsulados foi realizada em 27 pacientes, sendo que 22 usaram penicilina V oral, três utilizaram penicilina benzatina e dois, eritromicina. Quanto à quelação de ferro, dois pacientes estavam em uso, ambos com desferasirox. HU é utilizada em 69% dos pacientes, na dose média de 23,91 mg/kg/dia, variando entre 11,4 a 40 mg/kg/dia, tendo como respostas avaliadas o aumento da hemoglobina fetal, que foi, em média, de 12,9% (9,4-16,4) para 21,0% (16-25,7),  $p = 0,005$ , e a diminuição dos níveis médios de LDH, de 1.675U/L (96-2389) para 974U/L (866-1081),  $p = 0,001$ . O VCM da população tratada foi significativamente maior (91,4fl, variação de 87,5-95,2) do que o restante da população (77,1fl, variação de 70,8 a 83,4),  $p > 0,0001$ ; não houve alterações significativas em relação a hemoglobina e leucometria. **Conclusão:** O uso de HU aumentou os níveis de HB, reduziu o LDH e aumentou o VCM. Os dados foram estatisticamente significativos.