

9

**ASSOCIAÇÕES E FATORES DE RISCO DA
OSTEONECROSE DA CABEÇA FEMORAL NA
DOENÇA FALCIFORME: REVISÃO
SISTEMÁTICA**



M.P. Leandro^a, C.K.C. Sá^a, D.P.S. Filho^a, L.A.A. Souza^a, C. Salles^b, M.C.C. Tenorio^c, C.L.S.L. Paz^c, M.A.A. Matos^b

^a Hospital Geral Ernesto Simões Filho (HGESF), Salvador, BA, Brasil

^b Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP), Salvador, BA, Brasil

^c Faculdade Social da Bahia (FSBA), Salvador, BA, Brasil

Objetivo: A osteonecrose da cabeça femoral (ONCF) é uma complicação prevalente (com variação de 9 à 37%) e particularmente debilitante na doença falciforme (DF). Pacientes com ONCF podem sofrer colapso ósseo subcondral e consequente osteoartrite precoce que produzem dor e redução acentuada da capacidade funcional do membro, do desempenho escolar e da qualidade de vida. O objetivo deste estudo foi avaliar evidência sobre os fatores associados e fatores de risco para ONCF na DF. **Material e métodos:** A revisão sistemática foi baseada na busca e seleção de estudos disponíveis nas bases de dados eletrônicas PubMed, SCIELO, LILACS, BVS. Como descritores, os termos do Medical Subject Headings (MeSH) e do Descritores em Ciências da Saúde (DeCS) correspondentes à “Osteonecrosis”, “Necrosis avascular” and “Aseptic necrosis” and “Femoral head” and “sickle cell disease” and “risk factor” and “predictor”. Diretrizes do PRISMA foram seguidas e feito registro no PROSPERO (nCRD42020166129). Para a avaliação de estudos de Coorte e casos-controle foi adotada a escala Newcastle-Ottawa (NOS) e a escala da Agency for Research and Quality in Health (AHRQ) para os transversais. **Resultados:** Foram identificados 241 estudos e, após eliminações por duplicidade ou por não obedecerem critérios de inclusão/exclusão, 12 artigos foram completamente analisados. Três foram estudos com a população norte-americana (Mahadeo et al., 2011; Worrall et al., 2016; Adesina et al., 2017), 3 com kuwaitianos (Adekile et al., 2001; Marouf et al., 2003; Adekile et al., 2018), 2 com brasileiros (Matos et al., 2012; Matos et al., 2016), 1 com guadalupianos/franceses caribenhos (Mukisi-Mukaza et al., 2011), 1 com sauditas (Padmos et al., 1995), 1 com nigerianos (Akinyoola et al., 2009) e 1 com tunisianos (Chaouch et al., 2015). As amostras variaram de 30 a 6.237 sujeitos, sendo 7.531 o número total incluídos no estudo, desde pacientes pediátricos até idosos. Os fatores de risco mais evidentes foram a gravidade da DF e a síndrome torácica aguda (STA). Como resultado de estudos de moderado nível de qualidade, pressão arterial sistólica (PAS) acima de 115 mmHg, peso corporal, trauma prévio, taxa de hemoglobina/hematócrito (Hb/HCT) acima de 0,33 e número de hospitalizações puderam ser destacados. Outros, como os genótipos de TA do rs267196 e AG do rs267201 da BMP6 (polimorfismos) e gênero masculino, também foram associados em estudos de menor qualidade. **Discussão:** Numa coorte retrospectiva com alto nível de qualidade, Adesina et al. (2017)

avaliaram o risco de ONCF em 6.237 indivíduos falcêmicos e observaram que em pacientes com menos de 27 anos de idade, cerca de 22% tiveram ONCF; 23% dos indivíduos já haviam sido submetidos a artroplastia de quadril até 36 anos. Indivíduos classificados como afetados por doença mais avançada/grave e com história de STA tiveram um risco maior de ONCF. **Conclusão:** Os fatores de risco para ONCF na DF mais evidentes foram a gravidade da doença e a síndrome torácica aguda. PAS acima de 115 mmHg, maior peso, trauma prévio, taxa de hemoglobina/hematócrito (Hb/HCT) acima de 0,33 e número de hospitalizações foram associados. Para melhor elucidação devem ser realizados novos estudos com maior rigor metodológico, maiores amostras e em diferentes raças.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.010>

10

**DEFINIÇÃO DOS HAPLÓTIPOS DO GENE DA
β-GLOBINA EM PACIENTES COM DOENÇA
FALCIFORME DA REGIÃO SUDESTE DO
BRASIL UTILIZANDO UM ENSAIO SNAPSHOT
MULTIPLEX**



E.S. Rodrigues^a, J.L. Milhomens^a, L.B. Viana^a, J.S. Borges^a, A.C.S. Pinto^a, Y. Lamarre^a, J. Elion^{b,c,d}, M. Romana^{b,c,d}, D.T. Covas^{a,e,f}, S. Kashima^a

^a Centro Regional de Hemoterapia de Ribeirão Preto, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^b Université de Paris, UMR_S1134, BIGR, INSERM, F-75015, Paris, França

^c Université des Antilles, UMR_S1134, BIGR, F-97157, Pointe-à-Pitre, França

^d Laboratoire d'Excellence GR-Ex, Paris, França

^e Departamento de Clínica Médica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto (FMRP), Universidade de São Paulo (USP), Ribeirão Preto, SP, Brasil

^f Instituto Butantan, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: As complicações clínicas da doença falciforme (DF) podem ser amenizadas quando há o diagnóstico precoce e com a inclusão e acompanhamento dos pacientes em programas de saúde pública. Neste sentido, a investigação sobre os níveis de HB F e a definição dos haplótipos do gene da β-globina para cada paciente falciforme se tornaram exames essenciais, que auxiliam a conduta médica e ajudam na compreensão da heterogeneidade clínica desta doença. Neste trabalho avaliamos os haplótipos do gene da β-globina em indivíduos com doença falciforme do Sudeste do Brasil aplicando com sucesso um sistema SNaPshot Multiplex. **Métodos:** Foram caracterizadas 151 amostras de sangue obtidas de pacientes com DF do Hemocentro de Ribeirão Preto. O diagnóstico da DF foi realizado por eletroforese em acetato de celulose seguido pela confirmação por HPLC dos perfis de hemoglobina. Para definição dos haplótipos Central African Republic (CAR), Benin (BEN) Senegal (SEN) e Cameroon (CAM) do gene da β-globina utilizamos um ensaio SNaPshot multiplex que permite uma análise simultânea dos SNPs

(rs113040651, rs748214, rs11827654, rs28440105, rs10128556, rs968857, rs16911905, rs35755129 e rs10837631). Para validação e confirmação da eficiência da técnica utilizamos amostras de DNA controle para todos os haplótipos avaliados. **Resultados:** A maioria dos pacientes com DF 121(80%) foram classificados como SS e os indivíduos S/ β + (7,2%), S/ β 0 (6,6%), SC (5,3%) e SD (0,6%) aparecem em menor proporção. Não foram encontradas diferenças entre os sexos, sendo que 52% dos pacientes com DF são do sexo feminino e 48% são do sexo masculino. O haplótipo CAR foi o mais comum na região Sudeste do Brasil (68%), seguido pelo BEN (29%), SEN (1,3%) e CAM (0,99%). Todas as amostras também foram caracterizadas de acordo com a distribuição dos genótipos, sendo o CAR/CAR o mais predominante 78 (51%) entre os pacientes com DF. Outros genótipos como BEN/BEN foram encontrados em 20 (13%), CAR/BEN em 47 (31%), BEN/SEN em 2 (1,32%), CAR/SEN em 2 (1,32%), CAR/CAM em 1 (0,66%) e CAM/CAM em 1 (0,66%) pacientes. **Conclusão:** A metodologia SNaPshot multiplex é uma alternativa precisa, segura e com capacidade de trazer maior agilidade no diagnóstico dos haplótipos do gene da β -globina quando comparada às técnicas convencionais de PCR seguida por RFLP. As frequências dos haplótipos observadas neste estudo corroboram com trabalhos descritos há 35 anos atrás e indicam que não houve uma variação na frequência dos haplótipos do gene da β -globina nesta região ao longo dos anos.

Financiamento: FAPESP2017/26950-6; (INCTC-465539/2014-9) e Fundação Hemocentro de Ribeirão Preto (FUNDHERP).

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.011>

11

ENFERMAGEM E O AUTO CUIDADO EM LESÕES CRÔNICAS DO PORTADOR DE ANEMIA FALCIFORME



V.M.S. Moraes ^{a,b}, A.S. Santos ^a, D.G.P.M.L. Santos ^a, N.M.R. Gimino ^a, R.N.B. Santos ^a, R.S. Botelho ^a, M.M. Silva ^b, S.L.A.C. Silva ^b, S.C.C. Pinheiro ^b, V.A. Bezerra ^b

^a Fundação de Hematologia e Hemoterapia de Pernambuco (Hemope), Recife, PE, Brasil

^b Faculdade de Ciências Humanas de Olinda (FACHO), Olinda, PE, Brasil

A anemia falciforme se caracteriza pela presença da hemoglobina S dentro da hemácia, um dos grandes problemas de saúde pública no Brasil visto que é a doença hereditária de maior prevalência no país. As complicações recorrentes relacionadas as úlceras de membros inferiores estão presentes em 8% a 10% dos casos. Em pessoas com hemoglobina (Hb) SS a incidência aumenta, entre 10% e 20%, o cuidado de enfermagem tem sido direcionado para reduzir os agravos a saúde. No processo de assistência é imprescindível para recuperação o investimento na prática do autocuidado, que visa contribuir para a melhoria do estilo de vida, diminuir hábitos nocivos, conhecer e controlar os fatores de risco e adotar medidas de prevenção, incentivando uma melhor qualidade de vida. R.B.C., 37 anos, sexo feminino, formação em magistério, residente no município de Moreno-PE, sem comorbidades. Não é tabagista ou etilista, alimentação adequada, condições socioe-

conómicas satisfatórias, recebe pensão da Marinha do Brasil do seu genitor falecido. No início do tratamento das lesões com a enfermagem teve boa adesão a proposta terapêutica. Foi encaminhada para acompanhamento psicológico, nutricional e psiquiátrico. A descoberta da doença foi aos três meses de idade. Primeiro internamento em 2009 com lesões maleolares em membro inferior esquerdo. Realizou enxerto, rejeição no terceiro dia de implante. Após a rejeição usou cremes e óleo de copaíba sem resposta cicatricial. 28/08/2018 foi internada na UTI por crise vaso oclusiva e sepse. Em setembro iniciou o tratamento das lesões com a enfermagem no Hemope. Em julho de 2019 procurou um cirurgião plástico especialista em lesões crônicas que não assumiu o caso pela extensão das lesões. Há 17 anos apresenta lesões maleolares bilaterais, que cursam com difícil cicatrização e diversas terapêuticas utilizadas, como a realização de enxerto de pele, sem êxito, múltiplas coberturas, dentre elas pomadas homeopáticas, creme e óleos não validados cientificamente. Lesão apresentava bordas assimétricas, exsudato moderado amarelo esverdeado, esfacelo e tecido desvitalizado. Julho de 2019 início da proposta terapêutica de uso de coberturas especiais para cada característica do leito das lesões. Na avaliação holística da enfermagem foram detectados fatores preditivos que inviabilizavam a cicatrização da lesão e foi estipulado uso das seguintes coberturas por ordem de uso: Carvão ativado com prata; Alginato de cálcio com prata; Alginato de cálcio com prata não aderente; realizado três desbridamento instrumental sob analgesia, associado Laserterapia dose 03J/cm², comprimento de onda 660 em seis min. por 5 dias. Em onze meses percebemos grande área de cicatrização. Mantém níveis de hemoglobina em 7-8 g/dL. O desbridamento objetiva remover tecidos inviáveis, colonização por microrganismos, favorecer a cicatrização em sua fase inicial e manter o leito saudável durante o processo cicatricial até a total reepitelização. O autocuidado abrange as intervenções que recompõem a saúde e o bem-estar do usuário. O avanço do cuidado deve ser o principal objetivo. As lesões crônicas e complexas constituem um desafio para a equipe de enfermagem. O conhecimento e capacitação do profissional para escolha do melhor método a ser empregado compreende a cicatrização da lesão, focaliza no aumento da qualidade de vida e retorno as atividades do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.012>

12

HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA: RELATO DE CASO CLÍNICO COM PANCITOPENIA



D.R. Almeida, L.M. Cichota, L.M. Bottega, L.V.P. Silva

Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo, RS, Brasil

Introdução: A hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) é um raro distúrbio adquirido da medula óssea. Ocorre por uma mutação do gene PIG-A (fosfatidilinositol glicano classe A), responsável pela síntese de moléculas que ancoram as proteínas CD59 e CD55 à membrana do eritrócito. A ausência dessas