

significativamente menores nos pacientes do que nos controles (64,13 $\mu\text{g/dL}$ versus 99,83 $\mu\text{g/dL}$, $p < 0,001$), e o índice de saturação da transferrina (23,90% versus 33,47%, $p < 0,001$). Os níveis séricos de ferritina foram significativamente maiores em pacientes do que nos controles. (219,21 ng/mL versus 75,47 ng/mL, $p < 0,001$). A dosagem da Hepcidina mostrou níveis significativamente maiores em pacientes que nos controles. (43,83 ng/mL versus 23,77 ng/mL, $p < 0,001$) Em pacientes com ≥ 3 comorbidades o nível de Hepcidina foi significativamente maior do que naqueles com < 3 comorbidades (48,6 ng/mL versus 32,65 ng/mL, $p < 0,001$). O nível de Hepcidina apresentou correlação negativa, moderada e significativa com baixos níveis de hemoglobina ($r = 0,35$; $p < 0,001$) e níveis elevados de ferritina ($r = 0,537$; $p < 0,001$). A dosagem de IFN- γ mostrou valores significativamente maiores em pacientes do que nos controles (72,3 pg/mL versus 34,9 pg/mL, $p < 0,001$) e no sexo feminino do que no masculino ($p = 0,004$). O nível de IFN- γ mostrou uma correlação negativa, moderada e significativa com níveis mais baixos de hemoglobina ($r = 0,405$, $p < 0,001$) e níveis mais elevados de Hepcidina ($r = 0,228$, $p = 0,004$). A dosagem de IL-6 foi significativamente maior nos pacientes do que nos controles (402 pg/mL versus 97,3 pg/mL, $p < 0,001$) e não apresentou correlação significativa com os níveis de IFN- γ e Hepcidina. Conclusão: Sexo feminino, idade > 80 anos e presença de múltiplas comorbidades foram associados a níveis mais baixos de hemoglobina, desregulação no metabolismo do ferro e aumento da Hepcidina e IFN- γ em pacientes idosos com ADC. Esses achados destacam a associação da Hepcidina e do IFN- γ na fisiopatologia e seu reconhecimento como um alvo potencial para abordagens diagnósticas na ADC.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.010>

ANEMIA MEGALOBLÁSTICA: DESCRIÇÃO DE 7 ANOS DE ACOMPANHAMENTO EM INSTITUIÇÃO ESPECIALIZADA EM HEMATOLOGIA

ML Puls^a, AAL Puls^b

^a Hospital Nove de Julho (H9J), São Paulo, São Paulo, Brasil

^b Faculdade de Medicina São Leopoldo Mandic, Araras, SP, Brasil

Objetivo: Descrição da experiência dos últimos 7 anos em diagnóstico e acompanhamento de pacientes com anemia megaloblástica (AM) em serviço médico de Hematologia no interior do estado de São Paulo. **Material e métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo e observacional realizado a partir de dados obtidos por meio da análise de prontuários eletrônicos de portadores de AM admitidos e atendidos de janeiro de 2015 a dezembro de 2021 em serviço médico especializado em Hematologia do interior paulista. Incluídos pacientes vivos, com confirmação laboratorial de AM, incluindo hemograma e dosagem minimamente de vitaminas B9 e B12, com investigação etiológica concluída e tratamento com reposição de cobalamina e seguimento regular, incluindo resposta reticulocitária em 7 dias após a reposição inicial. Excluídos pacientes que não completaram adequadamente a

investigação, terapêutica e acompanhamento. Dados comparados com informações disponíveis na literatura científica especializada, obtida na base de dados Medline (acessada via PubMed). **Resultados:** 18 pacientes foram incluídos neste estudo, 12 femininos e 6 masculinos, idades variando de 22 a 67 anos. 14/18 pacientes foram avaliados por hematologista ambulatorialmente após encaminhamento por outras especialidades e 4/18 receberam o diagnóstico enquanto internados. Todos os pacientes apresentavam anemia (extremos de 6,1 a 10,8 g/dL) macrocítica em pelo menos um hemograma prévio ao tratamento, com deficiência isolada de B12 confirmada em todos os pacientes. Clinicamente, 17/18 pacientes apresentavam língua despapilada e sintomas de parestesia em membros inferiores. Todos os pacientes foram submetidos a endoscopia digestiva alta e quantificação de anticorpos anti-célula parietal (ACP) e anti-fator intrínseco (AFI), com achado de gastrite atrófica e reatividade ao anticorpo em 11/18 casos. Dos pacientes sem reatividade ao ACP, 4/7 haviam sido submetidas à cirurgia bariátrica e negaram manutenção de reposição vitamínica no pós-operatório tardio. 3/7 tiveram etiologia atribuída a carência nutricional, sendo, desses casos, 2/3 pacientes vegans e 1/3 paciente idoso de 67 anos com dentição comprometida e má-aceitação alimentar. Todos os pacientes realizaram reposição com hidroxocobalamina intramuscular e obtiveram melhora dos níveis de hemoglobina e resposta reticulocitária em 7 dias após o tratamento. Todos os pacientes com parestesia referiram melhora dos sintomas na primeira semana da reposição vitamínica. **Discussão:** Conforme consta a evidência científica, anticorpos ACP ou AFI são etiologias comuns da AM. Diversos esquemas de reposição são descritos na literatura científica especializada. Em nosso serviço, usualmente indicamos hidroxocobalamina 5.000 mcg intramuscular em 1 a 2 vezes por semana durante o primeiro mês e espaçamos posteriormente para dose de 5.000 mcg mensalmente. Em nosso trabalho, observamos que a melhora da anemia e de sintomas já ocorreu concomitantemente em todos os casos na primeira semana da terapêutica. Um dos casos se tratava de paciente idoso, restrito em leito, com dentição precária, acarretando má-ingesta alimentar crônica. Após o diagnóstico e tratamento, o mesmo teve um diagnóstico prévio de doença de Alzheimer descartado e recobrou o movimento dos membros inferiores, com melhora cognitiva notável. **Conclusão:** O diagnóstico adequado da etiologia de anemias megaloblásticas permite a indicação de tratamentos crônicos bem tolerados e com melhora sintomatológica expressiva.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.011>

ANEMIA SEVERA SECUNDÁRIA À SÍNDROME DE RENDU-OSLER-WEBER: UM RELATO DE CASO

CV Niero

Universidade do Extremo Sul Catarinense (UNESC), Criciúma, SC, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de anemia severa em uma clínica no Sul de Santa Catarina. **Metodologia:** Os dados foram obtidos através de revisão dos prontuários e resultados de

exames do paciente. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, 76 anos, sem vícios, encaminhado ao serviço de hematologia por conta de anemia crônica. O paciente apresenta histórico de epistaxe desde a infância com repetidos episódios recentemente. Relata realização de cauterização gástrica prévia devido hemorragia há 3 anos, porém sem melhora completa do quadro. Paciente em uso de medicação contínua devido hipertensão arterial sistêmica e dislipidemia. Alega histórico familiar de sangramentos em uma irmã e primos, assim como histórico pessoal de artrodese lombar por hérnia discal, colecistectomia, artroplastia de joelho há 5 anos e cirurgia de revascularização miocárdica há 9 anos. Paciente traz exame prévio de endoscopia digestiva alta com evidência de telangiectasias vasculares gástricas difusas. Exames laboratoriais atuais apresentam hemoglobina: 8,0 g/dL, hematócrito: 26,3%, VCM: 84,84 pg, CHCM: 30,42 g/dL, RDW: 19%, leucócitos: 5000/mm³, plaquetas: 250.000/mm³. Ferritina de 4,6 ng/mL há 2 anos e atualmente de 34,8 ng/mL. Ferro sérico: 15 mcg/dL. Ao exame físico apresenta telangiectasias em palmas das mãos, lábios, língua e palato. Há 3 semanas evoluiu com piora da anemia chegando a valores de 6,5 g/dL de hemoglobina por conta de sangramento digestivo, momento no qual precisou de transfusão de hemácias. **Discussão:** A síndrome de Rendu-Osler-Weber, também conhecida como Telangiectasia Hemorrágica Hereditária (THH), é comumente descrita na literatura com sinais de epistaxe, sangramento gastrointestinal, telangiectasia mucocutânea característica e presença de anemia ferropriva ao hemograma. Neste cenário, todas as características revisadas foram observadas no caso relatado, confirmando assim o diagnóstico de acordo com a história clínica. Apesar de o paciente retratado possuir histórico familiar positivo de sangramento, nem todos os casos o apresentam. No entanto, este não é fator obrigatório para o diagnóstico. Estudos mostram que a epistaxe geralmente é a primeira apresentação clínica devido às malformações arteriovenosas que podem estar presentes em diversos órgãos. A literatura também relata que os sinais geralmente não estão presentes desde o nascimento, mas sim com a progressão da idade. Desta forma, é explicado o diagnóstico tardio no caso do paciente retratado apesar da presença de epistaxe a longo prazo. **Conclusão:** A síndrome de Rendu-Osler-Weber é uma doença rara e o diagnóstico deve ser considerado em pacientes que apresentam epistaxes de repetição com consequente anemia crônica, assim como telangiectasias mucocutâneas características. O tratamento é realizado de forma paliativa. Desta forma, o paciente relatado recebeu orientações sobre sinais de alarme e foi aconselhado a realizar exames de controle com frequência.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.012>

DISFUNÇÃO MATURATIVA CELULAR SECUNDÁRIA A DEFICIÊNCIA DE VITAMINA B12 - RELATO DE CASO

FC Domingos, JVP Cunha, MC Silva,
MB Carneiro, GF Colli, IA Siqueira, NS Castro,
IZ Gonçalves

Hospital de Amor de Barretos, Barretos, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de Disfunção Maturativa Celular secundária a deficiência de Vitamina B12. **Relato de caso:** O. S. J., masculino, 52 anos, antecedente de etilismo e DM, atendido em outro serviço (Hospital Santa Casa de Barretos) com quadro de dor abdominal mal definida. Solicitados exames laboratoriais: Hb 2,7, Ht 7,6, VCM 95, HCM 34, RDW 30,1, Leucócitos 900, Neutrófilos 405, Plaquetas 7000, INR 1,95, TTPA 23,8, Bilirrubina total 2,3 e Direta 1,6, AST 83, ALT 50, Urina com leucocitúria, nitrito negativo e numerosas bactérias. Paciente foi internado para antibioticoterapia com hipótese de infecção urinária e solicitado avaliação hematológica. Microscopia realizada no local aventou a hipótese de Leucemia Promielocítica Aguda e iniciado ácido all-trans retinóico (ATRA). O paciente evoluiu com rebaixamento do nível de consciência e choque séptico, sendo encaminhado para leito de terapia intensiva, onde recebeu múltiplas transfusões e iniciou hemodiálise por Insuficiência Renal Aguda. Foi, então, transferido para a UTI do Hospital de Amor de Barretos, onde foi avaliado pela Equipe de Hematologia. Realizado hemograma com microscopia com presença de anisocitose, policromasia, anemia, leucocitose, neutropenia hiperssegmentada acentuada e plaquetopenia; aspirado de medula óssea, hiper celular para a idade com predomínio da série granulocítica, com retardo maturativo e presença de 50% de promielócitos; PML-rara negativo; imunofenotipagem de medula óssea sem critérios para leucemia aguda, presença de apenas 2,7% de células imaturas CD34+ mieloides, presença de displasia das séries eritrocitárias e granulocíticas e dosagem de vitamina B12 179 pg/mL. Sendo, portanto, diagnosticado com disfunção maturativa celular secundária à deficiência de Vitamina B12, suspenso ATRA e iniciado reposição vitamínica. Apesar das medidas, paciente evoluiu com sangramento do SNC e óbito após 4 dias. **Discussão:** A vitamina B12 é hidrossolúvel obtida através da alimentação de origem animal. A absorção ocorre no íleo terminal após se ligar a a vitamina R, presente na saliva e degradada por proteases no estômago, local que é conectada ao fator intrínseco gástrico e, finalmente, chega ao íleo terminal aonde se liga a um transportador plasmático e atinge a circulação. A vitamina B12 está envolvida no metabolismo da homocisteína. As reações liberam o grupamento metil, fundamental para manter a mielina do Sistema Nervoso Central (SNC). A falta de vitamina B12 pode gerar um leque de manifestações, desde brandas a severas, podendo ser anemia megaloblástica e neutrófilos hiperssegmentados, sendo uma consequência da parada do metabolismo da homocisteína, que gera metabólitos essenciais na síntese do ácido Desoxirribonucleico (DNA). Consequentemente, altera a divisão celular e apresenta-se como uma dissociação núcleo citoplasmática, resultando em parada do desenvolvimento de vários estágios dos precursores hematopoiéticos. Como resposta ocorre hiperplasticidade com maturação anormal na medula óssea e pancitopenia em hemograma. É possível ocorrer hemorragia retiniana e do SNC, desmielinização com danos progressivos e irreversíveis. **Conclusão:** O paciente apresentou quadro clínico de pancitopenia, inicialmente foi feita a hipótese de leucemia aguda, que foi descartada com exames e, posteriormente, de parada de maturação secundária a deficiência de vitamina B12. Paciente com história de etilismo, fator de risco para essa deficiência, com alterações laboratoriais – apesar de não apresentar macrocitose, tinha hemograma com microscopia