

realizado transplante hepático, opção curativa para a condição. **Discussão:** O fígado é o primeiro e mais afetado órgão pelo metabolismo desregulado do ferro proveniente da alimentação e suas consequências a longo prazo podem ser severas. Apesar do seu acúmulo ser um processo lento, quando se torna sintomático costuma causar diversos sintomas inespecíficos aliados a comorbidades ocasionadas pela lesão de órgãos alvo. Um sutil aumento das aminotransferases hepáticas costuma ser o primeiro sinal da doença. Atualmente, o tratamento mais comum é a flebotomia, que consiste na coleta de sangue de aproximadamente 500 mL por sessão, removendo cerca de 250 mg de ferro. Dessa forma, trata-se a sobrecarga deste por sua remoção, enquanto as células sanguíneas são repostas pelo organismo rapidamente. No entanto, essa opção terapêutica não tem efeito na fisiopatologia originadora da doença, caracterizada pela deficiência de hepcidina. Como opção curativa conhecida atualmente, há apenas transplante hepático, capaz de restaurar níveis regulares de hepcidina em pacientes com mutações no gene HFE, apesar de que não há amplo consenso da relação da mutação com a redução do peptídeo hepcidina. **Conclusão:** A hemocromatose é uma doença com complicações graves, especialmente no fígado, como fibrose, cirrose e neoplasia. Identificar precocemente sinais clínicos, como a hepatomegalia, é fundamental para aprimorar o manejo da doença e proporcionar intervenções terapêuticas adequadas, minorando o impacto sistêmico e localizado. A conscientização sobre o rastreamento em pacientes com histórico familiar é essencial, com o fito de avançar o cuidado e entendimento dessa condição hereditária.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1694>

SÍNDROME DE MOYAMOYA EM PACIENTES PORTADORES DE ANEMIA FALCIFORME: UMA SÉRIE DE CASOS

JM Sternlicht^a, E Gallon^a, MKS Bomfim^a, RT Silva^a, FM Nogueira^b, LMS Otsuka^b, KT Maio^b, GHF Fonseca^b, V Rocha^b, SFM Gualandro^b

^a Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Hospital da Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A anemia falciforme é uma hemoglobinopatia caracterizada por homozigose da mutação da hemoglobina S, causando polimerização de hemoglobina com fenômenos vaso-oclusivos e hemolíticos. Entre as complicações vasculares da AF, a moyamoya é uma complicação grave caracterizada por neovascularização em sistema nervoso central, com aumento de risco de acidentes vasculares cerebrais isquêmicos ou hemorrágicos (AVCi e AVCh). **Objetivo:** Descrever o panorama da história natural e manejo da síndrome de moyamoya nos pacientes portadores de anemia falciforme acompanhados do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP).

Métodos: O presente estudo retrospectivo e transversal se propõe a examinar uma série de 13 casos com diagnóstico de moyamoya entre os 361 pacientes com anemia falciforme com registro ativo (que passaram em consulta nos últimos doze meses) no ambulatório de hematologia do HC-FMUSP, um hospital terciário. Esse estudo foi realizado por meio da análise dos prontuários eletrônicos no software Prontmed. As variáveis investigadas foram: idade, tempo e forma de diagnóstico da moyamoya, tratamento para a anemia falciforme e número de AVCs antes e após o diagnóstico. **Resultados:** Dos 13 pacientes com diagnóstico de moyamoya, sete são homens (53,8%), e a idade média ao diagnóstico era 28,5 anos (DP: 8,1). Seis pacientes receberam o diagnóstico de moyamoya antes dos 18 anos, cinco depois, e dois não tinham dados no prontuário. Todos tiveram AVCi antes do diagnóstico, sendo que seis tiveram mais de um episódio. O diagnóstico foi realizado por meio de ressonância magnética em sete pacientes, dois realizaram tomografia computadorizada, um fez ambos os exames, e quatro não tinham dados registrados. Todos os pacientes foram colocados em programa transfusional, apenas seis foram submetidos a algum tipo de intervenção cirúrgica durante a evolução da doença. Não houve registro de AVC pós-diagnóstico e nenhum paciente foi a óbito. **Discussão:** A moyamoya é uma condição rara, sendo mais prevalente no grupo de pacientes com anemia falciforme. Nesta série de casos uma grande porcentagem dos pacientes receberam o diagnóstico na vida adulta. Além disso, estima-se que mais de 10% dos pacientes com doença falciforme não tratada evoluem com complicações vasculares cerebrais durante a infância. Ainda, apesar de mais de 50% dos casos serem diagnosticados na primeira década de vida, a faixa etária média de diagnóstico na população amostra analisada foi de 28,5 anos. É importante mencionar também que a opção por manejo clínico desses pacientes com transfusões, realizadas em 100% dos nossos pacientes, tem demonstrado bons resultados, sem novos eventos e óbitos. **Conclusão:** Apesar de rara, a moyamoya é uma entidade bem definida em pacientes com doenças falciformes, especialmente naqueles que já possuem doença cerebrovascular estabelecida, sendo fundamental seu rastreio.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1695>

PANORAMA DE INTERNAÇÃO POR ANEMIA FERROPRIVA ENTRE CRIANÇAS NORDESTINAS

MA Fortes-Filho^a, MAR Costa^a, CS Tôres^a, ETS Rodrigues^a, RNC Silva^a, LM Said^a, AKO Moura^a, LCL Batista^a, RLC Silva^b, EB Sabino^a

^a Universidade Faculdade Integral Diferencial, Teresina, PI, Brasil

^b Faculdade de Tecnologia de Teresina, Teresina, PI, Brasil

Introdução: A faixa etária infantil constitui um grupo suscetível à deficiência do ferro, devido ao alto consumo deste mineral em função da exponencial velocidade de crescimento. Associada a susceptibilidade, alguns hábitos negativos da