

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

alimentação na infância podem aumentar esse desarranjo, como por exemplo, consumo escasso de alimentos fontes de ferro. **Objetivo:** Analisar as frequências de internação por anemia ferropriva entre crianças nordestinas e sua distribuição segundo variáveis demográficas e territoriais entre 2014 e 2023. **Material e métodos:** Trata-se de um estudo ecológico e descritivo. Foram utilizados dados do Ministério da Saúde - Sistema de Informações Hospitalares do SUS (SIH/SUS). Informações de crianças (0-14 anos) internados devido anemia por deficiência de ferro entre 2014 e 2023. Essa variável principal foi categorizada segundo sexo, faixa de idade, cor/raça, unidade da federação e região geográfica de moradia. Todos os dados foram coletados utilizando o TABNET. **Resultados:** Analisou-se 3062 internações por anemia ferropriva no Nordeste. Dentre os estados, Bahia (694) e Pernambuco (662) foram os que tiveram mais casos. As faixas etárias com mais internações foram a de menor de 1 ano, com 1009 casos (32,95%), e a de entre 1 a 4 anos, com 1004 casos (32,79%). Em relação à raça, a mais acometida foi a parda, com 1787 internações (58,36%), seguida da categoria sem informação (997). O sexo com mais internações foi o masculino com 1613 casos (52,68%). **Discussão:** A anemia ferropriva é a responsável pela maior parte das anemias encontradas e está associada a mais de 60% dos casos de anemia no mundo. Esta patologia afeta o crescimento e o desenvolvimento da criança, que são pilares da saúde infantil, como: o desenvolvimento de habilidades de linguagem, comportamentais e capacidades motoras. Ainda, propicia a cáries dentárias, alterações no sistema imunológico, paladar e apetite. Logo, é possível perceber o motivo do predomínio de casos de anemia ferropriva ser em menores de 1 ano, por ser uma parcela que está propensa a ter um consumo maior que a ingestão de ferro, associado com a raça parda que é uma das raças com menos acesso à saúde, sendo passíveis a falta de informação adequada quanto a alimentação infantil, elencado com o sexo masculino que desde a infância é negligenciado quanto aos cuidados na saúde. **Conclusão:** O estudo evidenciou que a frequência de internações por anemia ferropriva é maior na faixa etária de risco, na raça parda e nos meninos. Mesmo com as medidas de prevenção, notou-se um número expressivo de casos que precisaram de internação durante o período analisado. Logo, deve-se reforçar tanto para as equipes de saúde, quanto para a população, o uso profilático de sulfato ferroso na primeira infância.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1696>

DESAFIOS NO DIAGNÓSTICO E ACOMPANHAMENTO DA TELANGIECTASIA HEMORRÁGICA HEREDITÁRIA EM UMA CIDADE DO INTERIOR

MNCS Almeida, DF Siqueira, ACL Barros,
SA Gandra, NLR Corrêa, OAL Alves, LA Neiva,
WM Andrade, LGF Dias, JMC Roque

AFYA Faculdade de Ciências Médicas, Ipatinga, MG,
Brasil

Introdução e objetivo: A telangiectasia hemorrágica hereditária (THH) ou síndrome de Rendu-Osler-Weber é uma doença

rara de herança autossômica dominante, que afeta a formação dos vasos sanguíneos, levando a sangramentos no sistema nervoso central, gastrointestinal e respiratório. Neste relato, descrevemos o caso de uma mulher com anemia ferropriva refratária ao tratamento convencional e os desafios no diagnóstico dessa doença hematológica em uma cidade de pequeno porte. **Materiais e métodos:** Foram coletadas informações por meio de entrevista, registros de prontuário médico, exames laboratoriais e fotografias de características clínicas. Os dados foram interpretados com base na literatura científica por meio de revisão narrativa. O trabalho foi realizado respeitando os princípios éticos de pesquisa. **Resultados:** Mulher, 59 anos, moradora de cidade de pequeno porte do leste de Minas Gerais, com anemia ferropriva crônica foi encaminhada pela atenção básica para avaliação com hematologista no ambulatório da faculdade de Medicina em cidade vizinha. Encontrava-se desesperançada com seu quadro clínico com histórico de internações hospitalares frequentes para melhora de epistaxes não traumáticas de repetição e estabilização da hemoglobina, com recebimento de transfusões sanguíneas e suplementação de ferro. Informa que há 20 anos iniciaram as telangiectasias em mãos, pés, lábios e língua. No histórico familiar há casos semelhantes. Foram apresentados exames laboratoriais recentes solicitados pela atenção primária com investigação inconclusiva que indicaram anemia e deficiências de ferro e vitamina B12. Não refere outros sangramentos externos. Paciente foi orientada por critérios clínicos sobre o diagnóstico de THH. Iniciou-se reposição de vitamina B12 e de ferro venoso conforme cálculo de déficit de ferro, foi encaminhada para avaliação da otorrinolaringologia no mesmo ambulatório da faculdade. Solicitou-se endoscopia digestiva alta para investigação de sangramento e teste genético. **Discussão:** A paciente apresentava os sintomas comuns da THH, como a epistaxe recorrente e telangiectasias mucocutâneas, além de parentes de primeiro grau possivelmente acometidos pela doença. Dessa forma, foi classificada conforme os critérios de Curaçao como THH possível ou suspeita. Em situações em que familiares apresentam a doença, mas não preenchem os critérios clínicos, os testes genéticos são indicados para especificar a mutação pertencente àquela família portadora da síndrome. Por conta de sua expressão fenotípica mais aflorada com o avançar da idade, a THH apresenta o risco de causar sangramentos graves, como no caso do pai da paciente, que faleceu por hemorragia gastrointestinal. O tratamento dos sangramentos pode envolver abordagens endoscópicas, hormonais, imunomoduladoras e antiangiogênicas. A anemia ferropriva crônica requer reposição de ferro e, em alguns casos, hemotransfusões. **Conclusão:** A THH é uma doença rara, subdiagnosticada, que apresenta riscos de hemorragias graves. O diagnóstico precoce é essencial para evitar complicações secundárias. A parceria entre instituições de ensino superior e o poder público pode aprimorar o acesso a cuidados especializados e avançar no tratamento da THH, beneficiando populações em regiões com recursos limitados. A troca de conhecimentos e ações integradas podem contribuir para o avanço da hematologia clínica e a prevenção de complicações em pacientes com THH.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.1697>