

também ser explicados, devido os homens procurar o serviço de saúde menos vezes que as mulheres e ou quando procuram, já estão com uma clínica mais grave, contribuindo para sua morte mais prematura. Além disso, os pacientes apresentam uma situação socioeconômica baixa que em muitos casos, foi a de gravidade clínica de sua doença, e, portanto, merecem atenção especial do ponto de vista médico e aspectos psicológicos e sociais. **Conclusão:** Consideramos que a caracterização da população atendida, realizada pelo HEMOAM, principalmente dos pacientes provenientes do interior, pode ajudar a esclarecer e formular novas estratégias de abordagem, identificação e diagnóstico para essas comunidades, a fim de, aumentar a presença do estado para evitar a subnotificação e melhorar o diagnóstico no interior do estado. Acreditamos também mais pesquisas são necessárias para entender o uso mais adequado e impactante dos recursos para aumentar a proporção de famílias e adultos que estão cientes de seu status de traço falciforme.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.077>

#### DOENÇAS DA SÉRIE VERMELHA: ANEMIA APLÁSTICA, HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA, NOTURNA, ANEMIAS CONGÊNITAS, ANEMIA DE FANCONI

##### OSTEOPETROSE RECESSIVA COM EVOLUÇÃO INCOMUM: RELATO DE CASO

GHNR Vieira <sup>a</sup>, MMR Haikel <sup>b</sup>, P Vicari <sup>b</sup>,  
A Angel <sup>a</sup>, JAP Braga <sup>a</sup>, MS Figueiredo <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

**Objetivo:** Relatar o caso de paciente acompanhada ambulatorialmente com diagnóstico de osteopetrose associada a diversas complicações. **Relato de caso:** Paciente feminina, 22 anos, encaminhada da pediatria para seguimento hematológico ambulatorial com quadro clínico e radiológico compatível com osteopetrose desde o primeiro ano de vida. Ao diagnóstico apresentava anemia, plaquetopenia, hepatoesplenomegalia, radiografias com osteoesclerose generalizada e tomografia com acentuado espessamento da calota craniana e esfenóide. Evoluiu com amaroze bilateral e, desde 2008, osteomielite crônica em ramo de mandíbula direita, com diversos internamentos desde então por formação de abscessos e fístulas. Possui também história de fraturas patológicas em fêmur, fibula e tibia. Inicialmente houve necessidade de transfusão de hemácias devido a anemia sintomática, sendo a última em 2018. Em uso de antibióticos e de corticoide desde a infância, porém como apresentava hemograma normal na chegada ao ambulatório de adultos, foi optado pela retirada desta medicação. Atualmente, segue em acompanhamento regular com equipe multidisciplinar composta por hematologista, endocrinologista, infectologista, otorrinolaringologista, oftalmologista, ortopedista, fisioterapeuta, dentista e equipe de dor crônica. **Discussão:** A osteopetrose envolve um grupo de desordens clínicas e radiográficas com variadas formas de

apresentação e evolução. Doença rara, com incidência 1: 250.000. Sua herança pode ser dominante e recessiva, de pior prognóstico. As formas dominantes de melhor prognóstico podem ser assintomáticas em até 50% dos pacientes e o diagnóstico é feito por estudo radiológico após fratura patológica ou dor óssea, sendo também relatada osteomielite de mandíbula. Já os pacientes com a forma recessiva apresentam: aumento craniano, linfadenopatia, hepatoesplenomegalia, distúrbios hematológicos (leucoeritroblastose, anemia, trombocitopenia) e deficiência intelectual. A osteopetrose recessiva, também chamada de maligna, pode resultar em óbito nos primeiros meses ou anos de vida por compressão medular, infecções graves ou fratura de ossos longos. Complicações cerebrovasculares por oclusões na base do crânio, paralisia ou parestesias por estreitamento dos forames causando neuropatia craniana acontecem em até 15% dos pacientes. Apesar do nervo óptico ser o mais acometido, a disfunção do nervo facial pode ser o primeiro sinal de osteopetrose. Quanto ao quadro radiológico, ocorre aumento generalizado da densidade óssea, associado a diminuição ou ausência de canal medular, espessamento da base e da calota craniana. Há também relatos de alterações em ossos longos e estreitamento do canal auditivo interno e externo. Ausência das cavidades de Howship, que indicam inatividade dos osteoclastos, pode ser visualizada na biópsia óssea. Ainda não se conhece nenhum tratamento medicamentoso capaz de conter a progressão, restando o tratamento dos problemas secundários. Nestes casos, o transplante alogênico de células progenitoras hematopoéticas tem mostrado benefícios quando realizado na infância. **Conclusão:** O caso descreve uma desordem óssea rara, de apresentação heterogênea, que raramente chega até o ambulatório do hematologista do adulto e que, portanto, pode ser um desafio para ele.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.078>

##### ISQUEMIA INTESITINAL AGUDA POR CRISES VASO-OCCLUSIVAS CRÔNICAS EM PACIENTE COM ANEMIA FALCIFORME: RELATO DE CASO

ACP Silva <sup>a</sup>, G Augusto <sup>a</sup>, CM Freitas <sup>a</sup>, P Vicari <sup>a</sup>,  
JFM Farah <sup>b</sup>, JPVSC Simões <sup>b</sup>, DMV Lima <sup>b</sup>,  
VLP Figueiredo <sup>a</sup>

<sup>a</sup> Serviço de Hematologia, Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup> Serviço de Cirurgia Geral, Hospital do Servidor Público do Estado de São Paulo (HSPE), Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP, Brasil

**Objetivos:** Apresentar caso clínico de abdome agudo isquêmico devido à vaso-oclusão crônica em paciente com anemia falciforme (AF), complicação incomum nestes pacientes e pouco descrita em literatura médica. **Material e métodos:** Trabalho descritivo e retrospectivo de caso clínico, realizado através da coleta de dados em prontuário eletrônico do HSPE e revisão de literatura. **Relato de caso:** Paciente do sexo feminino de 67 anos com histórico de AF admitida no