

SÍNDROMES MIELODISPLÁSICAS

ID - 1906

ABORDAGEM DA SOBRECARGA DE FERRO NA SÍNDROME MIELODISPLÁSICA E NA ANEMIA SIDEROBLÁSTICA ADQUIRIDA

FRG Siqueira, LF Alves, VS Baltieri, TMN Caldas, GLdS Cordeiro, GPN Goequing, LLdR Matos, VTdR Matos, TG Salgado, LKAd Rocha

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução: A sobrecarga sistêmica de ferro apresenta-se como uma consequência desafiadora em pacientes portadores de doenças hematológicas, sendo resultado da resposta do próprio organismo frente à condição clínica - traduzida pela eritropoiese ineficaz - ou em resposta às terapias implementadas, com destaque para múltiplas transfusões. Em contrapartida, na anemia sideroblástica adquirida, a incapacidade do organismo em utilizar adequadamente o ferro para a produção de heme durante a eritropoiese induz o seu acúmulo nos tecidos. De todo modo, considerando a inexistência fisiológica de vias excretoras de ferro, o desdobramento comum nas duas doenças consiste em danos progressivos nos tecidos, principalmente fígado, coração e medula óssea. **Objetivos:** O presente estudo visa explorar a respeito da abordagem terapêutica para evitar ou reduzir a sobrecarga de ferro no organismo. **Material e métodos:** Foi feita busca sobre o tema em base de dados do PUBMED considerando o período de 2015 a 2025, resultando em 307 artigos. Destes, 6 artigos foram selecionados com foco na fisiopatologia da sobrecarga de ferro e intervenções clínicas associadas à síndrome mielodisplásica (SMD) e anemia sideroblástica adquirida. Os descritores utilizados para a busca foram; "Iron overload in acquired sideroblastic anemias" AND "MDS" AND "Myelodysplastic syndromes". **Discussão e conclusão:** Dentre as abordagens disponíveis para o manejo da condição, além de quelantes de ferro, o luspatercepte tem se apresentado como intervenção promissora. Enquanto os quelantes, como o deferaxirox, atuam diretamente na excreção do ferro livre do organismo, o luspatercepte reduz as vias de sinalização responsáveis pela supressão da eritropoiese por meio da modulação de TGF- β , favorecendo a produção adequada de glóbulos vermelhos maduros e, consequentemente, evitando a necessidade de transfusões. Além disso, é possível que em alguns casos a ação do luspatercepte permita o tratamento da sobrecarga de ferro por meio da técnica de flebotomia, quando a hemoglobina é aumentada em níveis suficientes para viabilizar o procedimento. A sobrecarga de ferro em pacientes portadores de SMD e anemia sideroblástica adquirida tem grande impacto no prognóstico e na sobrevida, reforçando a necessidade em considerar, precocemente no plano terapêutico, estratégias para reduzir seus efeitos deletérios. Em vista disso, a quelagem de ferro e o uso de agentes como luspatercepte se apresentam como as opções de tratamento mais adequadas. Portanto, a escolha e o manejo devem ser personalizados, ao considerar o perfil do paciente e a resposta clínica.

ID - 2674

ANÁLISE CLÍNICA E EPIDEMIOLÓGICA DOS PACIENTES COM MIELOFIBROSE PRIMÁRIA EM UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DO RIO DE JANEIRO

LN Veloso^a, KG Frigotto^a, ICR Diogo^a, EB Riscarolli^b, BPD Santos^a, RMA Rodrigues^a, JJV Júnior^a, PS Barroso^a, JB Torres^a, VRGdA Valviessse^a

^a Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^b Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A mielofibrose primária (MFP) é uma doença mieloproliferativa crônica e complexa que se manifesta predominantemente em idosos, caracterizando-se por fibrose medular progressiva, extramedulação hematopoética e um espectro variável de sintomas sistêmicos. Afeta principalmente idosos e apresenta prognóstico heterogêneo, influenciado por mutações genéticas e parâmetros clínico-laboratoriais. O conhecimento do perfil epidemiológico e das características clínicas é essencial para otimizar o manejo e direcionar estratégias terapêuticas, especialmente em cenários de recursos limitados. **Objetivos:** Analisar as características clínicas, laboratoriais e epidemiológicas, mutações genéticas, índice Dynamic International Prognostic Scoring System (DIPSS) e tratamento, de pacientes diagnosticados com MFP atendidos no ambulatório de Hematologia de um hospital universitário do Rio de Janeiro. **Material e métodos:** Estudo observacional retrospectivo, realizado entre junho de 2018 e dezembro de 2023, por meio da revisão de prontuários médicos. Dados epidemiológicos e laboratoriais, como idade, sexo, presença de mutações genéticas, critérios diagnósticos, complicações clínicas e tratamentos foram analisados com o uso do software Excel. **Resultados:** Foram incluídos 23 pacientes, com predomínio masculino (56,5%) e etnia parda (43,4%). A média de idade ao diagnóstico foi de 66,7 anos. Esplenomegalia foi observada em 34,8% dos pacientes, associada a maior incidência de citopenias. Mutações genéticas, especialmente JAK2V617F (73,9%), foram frequentes. A hidroxiureia foi a terapia predominante, utilizada por 78,3% dos pacientes, enquanto ruxolitinibe foi prescrito em 13% dos casos. Apesar de melhoras laboratoriais modestas, anemia e trombocitose persistiram em uma parcela significativa. O índice DIPSS identificou a maioria dos pacientes como de risco intermediário (73,9%), com sobrevida média de 1,7 anos. **Discussão e conclusão:** A análise de 23 pacientes com MFP revelou predominância do sexo masculino e média de idade ao diagnóstico de 66,7 anos, confirmando o perfil descrito na literatura. A mutação JAK2V617F foi a mais prevalente, presente em 73,9% dos casos, enquanto a esplenomegalia e os sintomas constitucionais foram menos frequentes do que em estudos internacionais. O tratamento foi baseado, majoritariamente, na hidroxiureia, com controle parcial de sintomas e parâmetros laboratoriais, refletindo limitações terapêuticas da rede pública. O uso restrito de terapias-alvo, como ruxolitinibe, e a ausência de análises moleculares mais amplas