

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

dificultaram a estratificação prognóstica e a individualização do tratamento. A falta de padronização no monitoramento clínico, aliada à escassez de recursos diagnósticos e terapêuticos, reforça a necessidade de investimentos em infraestrutura e acesso a terapias modificadoras da história natural da doença, especialmente em populações vulneráveis. O estudo revelou desafios relacionados ao diagnóstico, limitações no acesso a terapias avançadas e a necessidade de estratégias que ampliem o uso de tratamentos-alvo. Embora avanços terapêuticos tenham melhorado a qualidade de vida de alguns pacientes, o manejo da doença permanece um desafio em serviços públicos brasileiros, demandando maior investimento e pesquisa.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104875>

ID - 1766

ANÁLISE CLÍNICA E EPIDEMIOLÓGICA DOS PACIENTES COM POLICITEMIA VERA EM UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DO RIO DE JANEIRO

MCG Andreolli ^a, KG Frigotto ^a, PS Barroso ^a, JR Dantas ^a, JJV Júnior ^a, ICR Diogo ^a, JB Torres ^a, GdSD Claudio ^b, MIA Rodrigues ^b, VRGdA Valviesse ^a

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

^b Universidade de Vassouras (Univassouras), Vassouras, RJ, Brasil

Introdução: A Policitemia Vera (PV) é uma neoplasia mieloproliferativa crônica caracterizada pela proliferação clonal de hemácias, frequentemente associada a leucocitose e trombocitose. Apesar de rara, apresenta risco elevado de complicações potencialmente fatais, como eventos trombóticos e evolução para mielofibrose pós- PV (MFp-PV) ou leucemia mieloide aguda (LMA), impactando significativamente a morbimortalidade. O diagnóstico é baseado em critérios clínicos, laboratoriais e moleculares, incluindo a pesquisa de mutações no gene JAK2. O tratamento busca reduzir o risco trombótico, controlar sintomas e prevenir progressão da doença, sendo o manejo individualizado de acordo com o perfil de risco do paciente. **Objetivos:** Descrever o perfil clínico, epidemiológico e terapêutico de pacientes com PV atendidos no ambulatório de hematologia de um hospital universitário do Rio de Janeiro, avaliando também complicações e resposta ao tratamento. **Material e métodos:** Estudo observacional retrospectivo com análise de prontuários de pacientes diagnosticados com PV entre junho de 2013 e junho de 2023. Foram coletados dados demográficos, clínicos, laboratoriais e terapêuticos, tabulados em planilhas eletrônicas, com análise descritiva realizada no Microsoft Excel. **Resultados:** Foram incluídos 14 pacientes, com predominância feminina (57,1%) e média de idade ao diagnóstico de 58,5 anos. A maioria era branca (78,6%), seguida de pardos (14,3%) e negros (7,1%). Eritrocitose isolada foi o achado laboratorial mais comum (40%). Os sintomas mais prevalentes no

estudo foram eritema (42,8%) e perda ponderal (21,4%). Sintomas de hiperviscosidade ocorreram em 64,3%, e esplenomegalia em 14,3%. Nenhum paciente apresentou trombose prévia, resultando em estratificação de risco apenas pela idade: 35,7% alto risco e 64,3% baixo risco. Dois pacientes (14,3%) não apresentaram mutação no éxon 14 do JAK2. Todos receberam ácido acetilsalicílico e hidroxíureia, com melhora clínica em 85,7%. Complicações ocorreram em 14,2% (anemia e mielotoxicidade), e 14,2% mantiveram sintomas, como prurido e eritema. Não foram observados casos de transformação para MFp-PV ou LMA durante o período de acompanhamento. **Discussão e conclusão:** O perfil dos pacientes foi, em grande parte, compatível com dados da literatura, embora tenham sido observadas divergências relevantes, como predominância feminina e ausência de eventos trombóticos. Esses achados podem refletir o tamanho reduzido da amostra ou características regionais específicas. A ausência de mutação no éxon 14 em parte dos pacientes reforça a importância de ampliar a investigação molecular, incluindo análise do éxon 12, bem como considerar diagnósticos diferenciais em casos atípicos. O tratamento de primeira linha com ácido acetilsalicílico e hidroxíureia mostrou boa eficácia no controle clínico, porém os casos de resistência ou intolerância evidenciam a necessidade de alternativas terapêuticas. Opções como interferon alfa peguilado ou inibidores de JAK1/JAK2 apresentam potencial benefício, mas ainda enfrentam barreiras de acesso no Sistema Único de Saúde brasileiro, o que limita a possibilidade de individualização do tratamento conforme o perfil do paciente. A ampliação do acesso a essas terapias e a realização de estudos com amostras maiores são medidas fundamentais para compreender melhor a epidemiologia da PV no Brasil, com o objetivo de melhorar o prognóstico desses pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104876>

ID - 1623

ANÁLISE DE RNA-SEQ REVELA QUE EPIGALOCATEQUINA-3-GALATO INDUZ SUPRESSÃO INFLAMATÓRIA NA MEDULA ÓSSEA ACOMPANHADA DE ATIVAÇÃO NEUTRÓFÍLICA NO BAÇO DE CAMUNDONGOS COM SÍNDROME MIELODISPLÁSICA

MJ Lutfi ^a, FI Della Via ^a, MC Alvarez ^{a,b}, FS Niemann ^a, KP Vieira Ferro ^a, NG Amôr ^a, JH S. Maues ^a, ST Olalla Saad ^a

^a Centro de Hematologia e Hemoterapia (Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^b Universidade São Francisco (USF), Bragança Paulista, SP, Brasil

Introdução: As síndromes mielodisplásicas (SMD) são neoplasias hematopoéticas caracterizadas por hematopoese ineficaz e inflamação crônica, que comprometem células-tronco, promovem apoptose de progenitores e ativam o compartimento mieloide de forma anômala. Enquanto a medula óssea exibe