

Paquidermoperiostose e anemia crônica refratária

Introdução: A paquidermoperiostose, ou osteoartropatia hipertrófica primária (OHP) é uma doença hereditária rara caracterizada pela inflamação do tecido periosteal (periostose) e pelo engrossamento da pele (paquidermia). Diferentes formas da doença podem ter diferentes manifestações clínicas associadas, como distúrbios gastrointestinais e hematológicos.

Objetivo: Apresentar um caso de OHP associado a anemia grave e refratária a diversas medidas terapêuticas.

Métodos: Revisão do prontuário do caso-índice e pesquisa sistemática na plataforma PubMed com os termos "pachydermoperiostosis" e "anemia".

Relato do caso: L.M., masculino, 66 anos, diagnosticado com OHP em 2012 e encaminhado à Hematologia em 2013 para investigação de anemia crônica. Paciente relata histórico de anemia desde os 2 meses de vida, inicialmente em uso de sulfato ferroso e desde 2009 da reposição com hidróxido férrico (Noripurum). Ao exame, apresentava mucosas hipocoradas (2+/4+), porém sem sintomas de anemia. Hemograma inicial evidenciou: Hb = 10,6 g/dL, VCM = 79,2 fL, CHCM = 30,4 g/dL, RDW = 21,5%, neutrófilos bastonetes = 1230/ μ L, linfócitos atípicos = 100/ μ L e contagem de reticulócitos = 3,5%, sem outras alterações. Apresentava hipoalbuminemia e PSOF positiva. Foi realizado diagnóstico de enteropatia perdedora de proteínas. A biópsia de medula realizada em outubro de 2022 indicou hipocelularidade medular com alterações compatíveis com mielofibrose, porém não consistente com exames subsequentes. Ao exame físico: hipocorado +/4+; dedos em baqueta de tambor; unhas em vidro de relógio; cutis vercitis gyrata; aumento do volume articular em punhos, joelhos e tornozelos. Apesar dos níveis de hemoglobina constantemente reduzidos, mantém-se estável clinicamente sem maiores repercussões hemodinâmicas. Segue assistido pela equipe, em uso semanal de duas ampolas de Noripurum endovenoso injetável 100 mg/5mL e com grandes oscilações nos valores de hemoglobina, com o valor médio de 8,94 g/dL desde 2012 apesar do tratamento otimizado.

Conclusões: A literatura a respeito da PHO, é escassa e restrita principalmente a evidências anedóticas. Considerando isso, a enteropatia crônica e a mielofibrose são as principais complicações associadas à anemia crônica nessa doença. Apesar de ter alterações intestinais, o paciente apresentava anemia intensa, refratária à suplementação nutricional e sem demais repercussões clínico-hematológicas. Assim, sugere-se que haja outros componentes na fisiopatologia da anemia em pacientes com paquidermoperiostose.

Descritores: paquidermoperiostose, anemia, noripurum.