

APLASIA PURA DE CÉLULA VERMELHA (APCV) ASSOCIADA A GAMOPATIA MONOCLONAL DE SIGNIFICADO INDETERMINADO (MGUS): UM RELATO DE CASO



TDS Baldanzi^a, CBS Sola^a, AGL Mohr^b,
MC Guedes^a, AVCDS Gasparine^a, R Galli^a,
LF Soares^a, LMC Borges^a

^a Hospital de Clínicas da Universidade Federal do
Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

^b União Oeste Paranaense de Estudos e Combate ao
Câncer (UOPECCAN), Cascavel, PR, Brasil

A APCV é uma doença rara que envolve a redução acentuada dos precursores eritroides na medula óssea (MO) e anemia severa. Quando associada a displasias de células plasmáticas, o tratamento da inibição dos eritrócitos mediada por paraproteínas pode levar à resolução da doença. Aqui, relatamos um caso de um homem de 50 anos, que consultou seu médico com queixa de astenia, dor em membros inferiores com 3 anos de evolução que estava investigando quadro de anemia refratária a tratamento com sulfato ferroso. Hemoglobina basal na ocasião era 6,2 g/dL. Em investigação em serviço externo, mielograma demonstrou MO com celularidade diminuída, raros precursores eritroides, com displasia de todas as séries e foi aventada hipótese de Síndrome Mielodisplásica. Durante 2 anos permaneceu apenas com suporte transfusional de hemácias quinzenal e fez uso de eritropoetina 3 vezes por semana durante 8 meses sem sucesso. Paciente foi então, encaminhado ao serviço de Transplante de Medula Óssea (TMO) do Hospital de Clínicas (HC-UFPR) para avaliação. Exames na investigação inicial do serviço demonstraram anemia normocítica normocrômica severa. Análise de MO demonstrou hiperplasticidade com retardo maturativo eritroide e dismegacariopoiese, sendo contra indicado TMO. Paciente foi devolvido ao serviço de origem, onde fez tratamento com 8 ciclos de Azacitidina, sendo o mesmo suspenso por baixa tolerância e ausência de resposta satisfatória e mantendo necessidade de transfusões quinzenais. Foi, então, reencaminhado para o HC-UFPR para nova avaliação. Nunca foi necessária transfusão de plaquetas e paciente nunca apresentou quadro de infecção. Nova análise de MO mostrou material hipocelular, linhagem eritróide intensamente diminuída com retardo maturativo. Também foram identificadas 4% células plasmáticas no mielograma e imunofenotipagem, essas com fenótipo anormal, clonal, sugerindo MGUS. Na análise imunohistoquímica observou-se retardo maturativo, desorganização eritróide e dismegacariopoiese. Cariótipo 46 XY(20). Solicitado então eletroforese de proteínas (EP) que foi positiva para proteínas monoclonais na concentração de 25,7% e imunofixação sérica (IFS) demonstrou presença de 2 componentes monoclonais: IgG/LAMBDA. Paciente iniciou, então, tratamento com Bortezomibe 1,3 mg/m² semanal. A APCV relacionada à MGUS não é comum, com poucos relatos na literatura. No entanto, estudos populacionais mostram que cerca de 3% da população geral com 50 anos ou mais têm MGUS. O mecanismo é incerto, mas acredita-se que proteínas monoclonais causam inibição da produção e maturação de eritrócitos mediadas por paraproteínas. Portanto, em casos de APCV onde causas ou

associações mais comuns foram descartados, propomos que EP, IFS e a análise de cadeias leves livres sejam realizados como parte da investigação. Isso é importante porque o tratamento da paraproteïnemia relacionada à displasia de células plasmáticas pode levar à resolução doença, proporcionando independência transfusional e, consequentemente, qualidade de vida ao paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.058>

APLASIA PURA DE CÉLULAS VERMELHAS POR PROVAVEL ANTICORPO ANTIERITROPOETINA EM PACIENTE DE HEMODIÁLISE: RELATO DE CASO



TDS Sepp^a, IC Scharff^b, IC Scharff^b,
RBF Macêdo^b, GE Almeida^b, FJ Junior^b,
RA Cavatti^b, MG Mileo^b, JGR Ferreira^c,
BE Almeida^b

^a UniFacimed Centro Universitário, Cacoal, RO,
Brasil

^b Hospital Regional de Cacoal (HRC), Cacoal, RO,
Brasil

^c Centro Universitário São Lucas, Porto Velho, RO,
Brasil

Introdução: A Aplasia Pura da Série Vermelha (APSV) é uma síndrome clínica rara, autoimune, caracterizada por anemia grave, progressiva e hipoproliferativa, marcada por diminuição ou inexistência de eritroblastos na medula óssea, com presença normal das outras linhagens. Esta condição, embora rara, pode estar associada ao uso de alfaeritropoetina humana recombinante (EPOHuR) em pacientes dialíticos ou a outras doenças imunológicas, como lúpus eritematoso sistêmico e infecções virais (parvovírus B19). **Objetivo:** relatar o caso de um paciente com aplasia pura de série vermelha por produção de anticorpo anti- EPO. **Relato:** R.R., 69 anos, procedente e domiciliado em Pimenta Bueno, RO com histórico de doença renal crônica idiopática, em hemodiálise e uso de EPOHuR, desde outubro de 2015. Em março de 2017, o paciente evoluiu com queda persistente dos valores de hemoglobina (Hb: março = 10 g/dL, abril = 9 g/dL, maio = 7,5 g/dL e junho: 5 g/dL), sendo encaminhado ao ambulatório de hematologia e iniciado a investigação da anemia. Os exames laboratoriais revelaram: Hb = 4 g/dL; Ht = 12,7%; L = 4.070/L; Pla: 150000 mil/mm³; reticulócitos = 0,5%; BT = 0,5; BI = 0,3; LDH = 166; Ferritina = 1846 g/dL, Fe = 233 µg/dL; B12 = 218 pg/mL; coombs direto = não reagente; TSH = 6,36 UI/mL. Além desses exames, foram realizados a endoscopia digestiva alta, que não revelou fontes de sangramento digestivo e o mielograma, evidenciando uma hipoplasia grave apenas da linhagem eritróide; sendo confirmado pela biópsia da medula óssea que sugeriu uma aplasia pura de série vermelhas (APSV). Após o resultado da biópsia foi solicitado pesquisa do parvovírus B19, com resultado negativo, sugerindo, então, como hipótese mais provável, a APSV associada ao anticorpo anti-EPO. Não foi possível realizar a pesquisa do anticorpo anti-EPO devido ao alto custo do exame. Em agosto de 2018, foi iniciado a prova terapêutica, com prednisona 1 mg/kg/dia e o paciente