

permaneceu sem uso de EPOHuR. Observou-se progressiva melhora dos valores de hemoglobina após 30 dias do início do tratamento (Hb = 9,1 g/dL), sem necessidade de suporte transfusional desde então. Após 6 meses de tratamento com desmame progressivo do corticoide houve nova queda dos níveis de hemoglobina, sendo necessário manter doses baixas de prednisona por tempo prolongado. Atualmente se mantém com níveis de Hb próximo aos valores normais (abril/2021: Hb = 11 g/dL). **Discussão:** Nos pacientes com doença renal crônica em diálise e em uso de EPOHuR, a APSV pode ocorrer secundariamente à formação de anticorpos neutralizantes anti-EPO, bloqueando a interação da EPO e seus receptores. O diagnóstico dessa patologia pode ser realizado pela pesquisa do anticorpo anti-EPO ou por exclusão das demais causas de anemia, com quadro clínico compatível. É necessário o uso de drogas imunossupressoras para o tratamento dessa condição hematológica. **Conclusão:** Embora a APSV seja uma condição rara, sempre deve ser suspeitada como causa de anemia refratária ao uso de EPOHuR, em portadores de doença renal crônica, após serem excluídas as causas mais comuns de anemia nesses pacientes. Uma vez que, é uma condição de anemia grave e a remissão espontânea não costuma comum, é necessário o uso imediato de imunossupressor para ocorrer a melhora do quadro clínico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.059>

APLASIA PURA DE SÉRIE VERMELHA: CARACTERÍSTICAS E DESFECHOS DE UMA SÉRIE DE CASOS

LM Suganuma-Otsuka^a, K Tozatto-Maio^a, GHH Fonseca^a, FM Nogueira^a, ACA Cardoso^a, V Rocha^{b,c}, SFM Gualandro^b

^a Serviço de Hematologia e Terapia Celular, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^b Disciplina de Hematologia e Hemoterapia, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP, Brasil

^c Fundação Pró-Sangue Hemocentro de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A aplasia pura de série vermelha (APSV) é uma síndrome rara caracterizada por anemia, reticulocitopenia e ausência de precursores eritropoéticos na medula óssea. Pode ser congênita (Anemia de Blackfan Diamond - DBA) ou adquirida. As adquiridas podem ser idiopáticas ou secundárias principalmente a infecções, anticorpos anti eritropoetina, tumores e doenças autoimunes. Há poucos relatos sobre o perfil de pacientes com APSV no Brasil. **Objetivo:** descrever as características e desfechos de pacientes com aplasia pura de série vermelha acompanhados no Ambulatório de Anemias do HC-FMUSP no período de 1989 a 2021. **Métodos:** estudo retrospectivo com revisão de prontuários. **Resultados:** 66 casos de APSV foram identificados: 15 DBA e 51 APSV adquirida. Dos 15 casos de DBA, 8 eram do sexo feminino. Anomalias congênitas estavam presentes em 9/15: lábio leporino (2), luxação congênita de quadril (2), nanismo (1), dismorfismo facial

(1), malformação cardíaca (1), malformação torácica (1), hipospádia e estenose uretral (1), criptorquidia e deficiência de fator XI (1). Comorbidades: sobrecarga de ferro (7), hepatite C (4), osteoporose (3) e hipotireoidismo (2). Uma paciente submetida a TCTH na infância recaiu durante a gestação. Desfechos: 8 pacientes estáveis sem medicação, 4 em uso de baixas doses de corticosteroides e 3 óbitos: 1 sepse, 1 hemorragia digestiva alta e 1 SMD e sarcoma granulocítico após TCTH. Dos 51 casos adquiridos, 26 eram do sexo feminino com mediana de idade ao diagnóstico de 50 anos (range 15-82), sendo 6 idiopáticos e 45 associados a: uso de Epo (19), timoma (8 - 3 com síndrome de Good), parvovírus (5 - 3 anemia hemolítica hereditária, 1 HIV, 1 transplante renal), doenças autoimunes (6) e outras causas (7). 39/51 receberam corticosteroide e em 27/39 associado a ciclosporina (17) ou ciclofosfamida (3) ou azatioprina (2) ou micofenolato (1) ou ciclofosfamida (4); 7 utilizaram apenas ciclosporina; 6 com timoma foram submetidos a timectomia; 5 não utilizaram tratamento específico. Atualmente, 24 encontram-se em remissão completa, 10 em resposta parcial, 3 refratários, 4 óbitos (3 refratários) e 10 perdas de seguimento. A taxa de remissão completa dos pacientes com seguimento é de 59%. **Discussão:** A haploinsuficiência da proteína ribossomal na DBA leva a parada do ciclo celular na série eritróide, com apoptose; além disso, há predisposição a neoplasias como leucemia mieloide aguda e sarcoma osteogênico. Nessa coorte, nenhuma neoplasia foi identificada. O tratamento baseia-se em corticosteroides; a remissão completa é em torno de 20% e fatores hormonais como gestação contribuem para recaídas. A nossa taxa de remissão (53%) é mais alta do que a literatura reporta. A APSV adquirida pode ter diversas etiologias. Algumas das causas mais comuns reportadas na literatura estão representadas nesta série de casos. O tratamento baseia-se em interromper ou tratar o fator causal, quando identificado, suporte transfusional e imunossupressão com corticosteroides e ciclosporina nos casos sem resposta; a ciclosporina pode ser utilizada em primeira linha, com respostas de até 80%, a taxa de resposta ao corticoide é em torno de 60%. Nos nossos casos, a taxa de remissão completa de 59% está dentro do esperado. **Conclusão:** Esta série de casos corrobora descrições prévias da literatura quanto às causas de APSV adquirida e resposta ao tratamento, além de mostrar maior remissão da DBA comparada à literatura.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.060>

ARTRITE FÚNGICA REFRATÁRIA EM PACIENTE EM TRATAMENTO DE APLASIA DE MEDULA ÓSSEA

F Bahia-Coutinho, SA Santana, CPC Hugo, PCRE Ferreira, BAM Azevedo, IOF Junior, JSS Soares, JL Vendramini, EDC Vianna, CAC Lisboa

Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Masculino, 21 anos, diagnosticado com Aplasia de Medula Óssea muito grave, em maio de 2021, sem doador aparentado, tratamento de primeira linha: timoglobulina, ciclosporina e

