

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



eltrombopag e corticoide para controle da doença do soro. No nono dia do protocolo imunossupressor, apresentou seu terceiro episódio de neutropenia febril, clinicamente queixava de mialgia intensa e febre recorrente, sem instabilidade hemodinâmica. Ampliada cobertura antimicrobiana com meropenem e micafungina. Hemoculturas apresentaram crescimento de *Candida Tropicalis* com menos de 24 horas do evento. Pesquisa de foco fúngico profundo negativa. Hemoculturas sem crescimento se microrganismo após 48 horas de micafungina, porém o paciente mantinha febre diária. No D18, evoluiu com dor e edema no joelho esquerdo, sem restrição de movimento. Realizada punção articular, que confirmou artrite séptica por *Candida Tropicalis*. Mantida micafungina e realizada lavagem articular, sem resposta clínica adequada, com manutenção de febre diária, dor e edema articular. No D28, foi repetida a tomografia de tórax devido a manutenção de febre e presença de sibilos na ausculta. Exame detectou surgimento de nódulo pulmonar em vidro fosco, sem galactomana disponível. Aventada a possibilidade de infecção pulmonar por fungo filamentoso associado, sendo substituído micafungina por voriconazol. Clinicamente estável com persistência de febre, com vários picos diários, sendo a articulação do joelho como foco persistente. Foram realizadas 3 abordagens no joelho com lavagem da cavidade articular e coleta de líquido sinovial, que evidenciou persistência da *Candida Tropicalis* articular, apesar de 41 dias de terapia antifúngica e de hemoculturas persistentemente negativas. **Discussão:** As infecções articulares por *Candida* são incomuns, com quadros clínicos mais crônicos e subagudos. Há poucos dados na literatura sobre o tema, sendo a maioria relatos de casos. Uma revisão publicada em 2016 com 112 casos mostrou que a maioria ocorre em pacientes não neutropênicos e que não estão recebendo corticóides ou outros imunossupressores. Diferente do paciente em questão, imunossuprimido grave, sem garantia de uma recuperação imune/hematológica, com quadro clínico agudo podendo se agravar, sendo a infecção potencialmente fatal. A *Candida albicans* é a espécie mais comum, enquanto a *Candida tropicalis*, agente desse caso, foi isolada em apenas 14% dos pacientes. Nessa revisão, apenas 20% eram pacientes hematológicos. A maioria dos casos de artrite séptica fúngica ocorrem após candidemia ou outra candidíase e o joelho é a articulação mais acometida. Em relação ao tratamento, o guideline de candidíase da ISDA de 2016 recomenda terapia combinada (antifúngico com drenagem cirúrgica) em todos os casos de artrite por *Candida*. Fluconazol e equinocandina são as opções de primeira escolha e a anfotericina B é uma alternativa. O tratamento em geral é prolongado, podendo durar mais de 1 ano. Em pacientes onco-hematológicos submetidos a quimioterapia intensiva ou portadores de falência medular com neutropenia muito grave, a infecção fúngica deve ser sempre investigada e tratada de forma precoce.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.061>

ASSISTÊNCIA MULTIDISCIPLINAR A PACIENTES COM ANEMIA APLÁSTICA

AA Ferreira, CMAS Vieira, D Wagner, FR Reis,
STF Grunewald



Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de
Fora, MG, Brasil

Objetivo: Descrever um modelo de assistência ambulatorial e multidisciplinar aos pacientes com anemia aplástica (AA) utilizado no Hospital Universitário da Universidade Federal de Juiz de Fora (HU-UFJF). **Métodos:** Desde 2016 o atendimento ambulatorial de indivíduos com AA vem sendo remodelado no HU-UFJF com a proposta de realizar consultas médicas, coleta e avaliação de exames laboratoriais e transfusões de hemocomponentes, em sequência, centralizados todos no mesmo setor do hospital e no mesmo dia da semana, buscando otimizar o tempo despendido pelos pacientes. Nesse momento também são oferecidos atendimentos das equipes de enfermagem e avaliações dos serviços de psicologia, odontologia, nutrição, fisioterapia e serviço social, almejando uma integralidade focalizada da atenção à saúde. **Resultados:** 35 pacientes com AA, de 3-74 anos, de 18 municípios da região foram acompanhados no ambulatório nesse período. Todos optaram pelo padrão de seguimento descrito, diminuindo assim os múltiplos deslocamentos entre diversos serviços de saúde que, anteriormente, eram responsáveis por etapas isoladas como exames, transfusões ou consultas. Nas fases iniciais do tratamento, os pacientes foram avaliados pela equipe, em média, uma vez por semana, até que houvesse resposta ao tratamento medicamentoso ou transferência do paciente a um serviço de transplante de medula. Houve um baixo índice de absenteísmo nos atendimentos propostos, o que pode ser considerado um indicador de boa adesão ao modelo. **Discussão:** A AA é uma doença bastante rara, com alta morbidade e letalidade. A assistência exigida pelo paciente é complexa, tanto pela gravidade das manifestações que requerem condutas imediatas e acuradas, quanto pelo risco da desagregação do cuidado em um contexto de pouca disseminação do conhecimento sobre uma condição de baixa incidência. As demandas são muitas e bastante variáveis e podem ser médicas ou não médicas, destacando-se as infecções, sangramentos, altas necessidades transfusionais, distúrbios bioquímicos e eletrolíticos, efeitos colaterais de medicamentos, intolerância aos esforços, fadiga, problemas relacionados a acesso vascular para coleta de exames ou transfusões, hiperplasia gengival, restrições alimentares ou de atividades, medo, ansiedade, depressão, isolamento, afastamento das atividades escolares e/ou laborativas, escassez de recursos sociais entre muitas outras. A lentidão na resolução dos problemas, a atenção fragmentada em condutas divergentes, a falta de comunicação entre serviços de saúde e os frequentes deslocamentos dos pacientes com citopenias graves se somam para um risco ainda mais alto de complicações. Como alternativa a esse cenário, um modelo multidisciplinar ambulatorial tem sido construído no HU-UFJF com o intuito de permitir uma abordagem ágil e ampla, porém centralizada, visando sempre melhorar a qualidade de vida dos pacientes com AA. **Conclusão:** Ao procurar compreender e manejar a AA como processo biológico, psicológico e social, a abordagem multidisciplinar tem se mostrado capaz de aumentar a adesão ao programa terapêutico, reagindo com eficiência às necessidades de saúde dos pacientes com AA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.062>