

APLASIA ERITROCITÁRIA PURA REFRATÁRIA SECUNDÁRIA A LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: RELATO DE CASO

MPB Malcon, CS Weber, MPMS Klauberg, NH Dias, ACK Torrani, JB Gazabon, ICS Riviera, RH Sassi, FM Carlotto, AA Paz

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS, Brasil

Introdução: A aplasia eritrocitária pura (AEP) é uma síndrome que cursa com anemia, reticulocitopenia grave e ausência de precursores eritróides na medula óssea. Na sua forma adquirida, pode ser primária ou secundária, sendo a última, associada frequentemente com distúrbios autoimunes, linfoproliferativos, neoplasias sólidas, infecções e drogas. A abordagem terapêutica tem como base terapias imunossupressoras, sendo a ciclosporina A a medicação mais comprovadamente eficaz. **Objetivo:** Relatar um caso de uma paciente com Aplasia Eritrocitária Pura Secundária a Lúpus Eritematoso Sistêmico refratária a diversas linhas de tratamento. **Relato de caso:** Paciente feminina, 38 anos, com diagnóstico de Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) em uso de hidroxicloroquina e prednisona, procurou a Emergência do Hospital de Clínicas de Porto Alegre devido a quadro de fadiga intensa, tontura e dispneia com início há um mês, em piora progressiva. Apresentava-se em regular estado geral, hidratada, hipocorada, afebril, normotensa, taquicárdica e com sopro sistólico. Exames da admissão demonstravam hemoglobina 2,7 g/dL, leucócitos 20.000/mm³, segmentados 12.000/mm³, plaquetas 421.000/mm³, reticulócitos 1.700 µ/L (0,21%). Biópsia de medula óssea e mielograma evidenciando ausência de representante eritróides, sem anormalidade significativa nas demais linhagens. Apresentava parvovírus B19 não detectável, tomografia computadorizada de tórax sem evidência de timoma, FAN 1:1280 padrão nuclear pontilhado fino denso e Anti-DNA não reagente. Iniciado uso de prednisona 1 mg/kg/dia, sem resposta significativa. Introduzido ciclosporina, todavia, paciente não tolerou o uso da medicação devido a quadro de hipertensão, edema de membros inferiores e periorbital, com resolução após a suspensão da medicação. Introduzido ciclofosfamida posteriormente, tendo a paciente permanecido sem incremento nos níveis de hemoglobina. Foi realizado uso de imunoglobulina humana 2 g/kg em 2 dias, azatioprina e tacrolimus, respectivamente, mantendo refratariedade a todos os tratamentos instituídos e dependência transfusional frequente. Paciente desenvolveu sobrecarga de ferro secundária a múltiplas transfusões, necessitando fazer uso de quelante de ferro (Deferasirox). **Discussão:** A suspeita de aplasia eritrocitária pura deve ser considerada em pacientes com anemia isolada e reticulocitopenia acentuada e este caso ilustra a complexidade do manejo da AEP em pacientes com LES, devido à refratariedade a múltiplas terapias imunossupressoras e à necessidade de abordagens individualizadas. A sobrecarga de ferro por transfusões frequentes é um desafio adicional. O tratamento da AEP adquirida é desafiador, com respostas variáveis às terapias imunossupressoras, exigindo monitorização cautelosa. A AEP é uma condição multifacetada que requer uma abordagem diagnóstica e terapêutica

abrangente. A identificação precisa da etiologia subjacente é crucial para direcionar o tratamento adequado e melhorar os resultados clínicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.169>

PERFIL DE CITOCINAS INFLAMATÓRIAS EM INDIVÍDUOS COM ANEMIA FALCIFORME E ÚLCERAS MALEOLARES

JVS Rodrigues^a, MHS Medeiros^a, MV Diniz^b, AP Silva^b, GS Arcanjo^b, DRC Silva^a, JM Martins^a, JVG Batista^a, THC Batista^b, MAC Bezerra^{b,c}

^a Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

^b Programa de Pós-Graduação em Genética e Biologia Molecular (PPGGBM), Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

^c Laboratório Central (Labcen), Centro de Biociências (CB), Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

Introdução/Objetivos: A anemia falciforme (AF) é uma doença genética caracterizada pela hemólise, vaso-oclusão e inflamação crônica. Esses eventos causam diversas manifestações clínicas como as úlceras maleolares (UM), complicação crônica, recorrente e dolorosa. Estudos apontam que concentrações elevadas de citocinas pró-inflamatórias IL-1β e IL-18 são secretadas pela ativação do inflamassoma, um complexo multiprotéico intracitoplasmático que pode ter um papel importante na fisiopatologia das UMs na AF. Assim, o objetivo foi avaliar os níveis séricos das citocinas inflamatórias IL-1β, IL-6, IL-8, IL-10, IL-12, IL-18 e TNF em pacientes com AF com e sem UMs acompanhados pela fundação HEMOPE. **Material e métodos:** Amostras de sangue periférico foram coletadas em tubos sem anticoagulante e com EDTA de 76 pacientes com AF, maiores de 18 anos, de ambos os sexos, acompanhados pela fundação HEMOPE. Os dados clínicos e laboratoriais foram obtidos através de prontuários médicos. Quanto ao desenvolvimento da UM, os pacientes foram classificados em 2 (dois) grupos caso e 1 (um) grupo controle. O 1º grupo caso foi composto por 23 pacientes com AF e UM aberta (UMA); e o 2º grupo caso composto por 22 pacientes com UM fechada (UMF). O grupo controle possui 31 pacientes com AF, sem manifestações clínicas e livres de tratamento com hidroxiureia ou transfusões de sangue. A homozigose para HbS (SS) foi confirmada pela técnica de cromatografia líquida de alta precisão (HPLC) em todos os pacientes do estudo. A IL-18 foi dosada por meio de kit comercial de ELISA. As IL-1β, IL-6, IL-8, IL-10, IL-12 e TNF foram determinadas pela técnica de citometria de fluxo com kit comercial de citocinas inflamatórias humanas. Nas análises estatísticas foram aplicados os testes de Mann-Whitney e Kruskal-Wallis através do software SPSS e GraphPad Prism 8.0. **Resultados:** Em relação à coorte, a mediana de idade foi 36 anos (18-60) sendo 50% do sexo feminino. Quanto ao β^S haplótipo, 52,7% compreendem ao CAR/CAR e dentre os pacientes com UM, 32,7% faziam uso da hidroxiureia. Nos dados laboratoriais, os níveis de HbF (p=0,004) e Hb (p=0,014) foram mais baixos no grupo UMA quando comparados aos de UMF e