

células anômalas. A demanda transfusional era extremamente alta. O cariótipo era normal e não havia células com fenótipo de hemoglobinúria paroxística noturna (HPN). A paciente recebeu ATG (coelho), na dose de 3,5 mg/Kg/dia por 5 dias, CsA e eltrombopag. Após 6 meses, apresentava segmentados $< 200/\text{mm}^3$ e necessidade de transfusão semanal de hemácias e plaquetas para alcançar Hb entre 6-7 g/dL e plaquetas $> 10.000/\text{mm}^3$. A CsA foi continuada, juntamente com antimicrobianos profiláticos. Aos 12 meses, ainda não havia resposta. O estudo medular foi semelhante ao inicial. A CsA foi, então, interrompida, e danazol foi prescrito no intuito de diminuir o número de transfusões, mas não foi tolerado. Durante todo o seguimento a paciente nunca apresentou sangramentos significativos e teve alguns poucos eventos infecciosos, facilmente resolvidos. Dezoito meses após o diagnóstico, sem que houvesse nenhum benefício com a terapêutica proposta, decidiu-se pela cessação de todos os medicamentos, exceto os antimicrobianos. As transfusões semanais de hemácias e plaquetas foram mantidas, visando dar qualidade de vida à paciente. Nesse momento, havia aloimunização eritrocitária e grave sobrecarga de ferro, segundo a ressonância hepática. Após 18 meses da retirada da CsA e 36 meses depois da administração da ATG, evidenciou-se melhora importante no hemograma (Hb 12,3 g/dL, segmentados $> 2.000/\text{mm}^3$). A contagem de plaquetas persistia baixa ($< 20.000/\text{mm}^3$), mas com independência transfusional. Nova biópsia de medula mostrou celularidade de 30-40%, sem sinais de displasia. O cariótipo permaneceu normal e não houve surgimento de clone de HPN. Profilaxias foram descontinuadas e o manejo da sobrecarga de ferro foi iniciado, com sangrias e quelante oral. A paciente sustentou esse hemograma por mais de um ano, até a recidiva da AA. **Conclusão:** Remissões espontâneas da AA podem ocorrer em alguns indivíduos, geralmente nas primeiras semanas após o diagnóstico. Nessa situação acredita-se que a doença possa ter sido relacionada a um evento externo e transitório, medicamentoso ou infeccioso. Já a resposta tardia à imunossupressão tem sido descrita em parte dos casos, justificando a manutenção da CsA, pelo menos até o 12º mês, quando não houver reação positiva aos 6 meses de terapia e o paciente não for elegível a transplante. No caso aqui relatado, chama a atenção uma resposta hematológica sustentada, ocorrida 18 meses após a suspensão do tratamento e 36 meses após a administração da ATG. Mecanismos responsáveis por esse resultado tão tardio ainda não são conhecidos. Estudos com seguimento mais longo dos pacientes com AA são necessários para essa compreensão.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104051>

ID - 1015

RETINOPATIA FALCIFORME: UMA REVISÃO DE LITERATURA

VARN Ramos^a, FCCd Souza^b, SdNC Quaglia^a

^a Universidade de São Caetano do Sul, São Caetano do Sul, SP, Brasil

^b Claretiano, Rio Claro, SP, Brasil

Introdução: A doença falciforme é uma hemoglobinopatia hereditária causada por uma mutação no gene da β -globina, resultando na formação de hemoglobina S (HbS). Essa condição leva à falcização das hemácias, causando obstruções microvasculares e danos teciduais em múltiplos órgãos, incluindo os olhos. Dentre as complicações oculares, a retinopatia falciforme representa uma causa significativa de morbidade visual. Este artigo revisa os principais avanços na compreensão da retinopatia falciforme, com ênfase principalmente na fisiopatologia, mas também abordando um o diagnóstico e tratamento. **Objetivos:** A retinopatia falciforme é uma das complicações microvasculares da doença falciforme, resultante da vaso-oclusão retiniana induzida por hemácias falcizadas. O objetivo desta revisão é apresentar a fisiopatologia da retinopatia falciforme, enfatizando os mecanismos envolvidos na vaso-oclusão e suas consequências para a microcirculação retiniana. **Material e métodos:** Foi realizada uma revisão de literatura por meio da base PubMed, com os descritores: "sickle cell retinopathy", "ocular complications in sickle cell disease" e "treatment of sickle cell retinopathy". Foram selecionados artigos em inglês, de 2020 a 2025, incluindo estudos originais, revisões e relatos de caso que abordassem a fisiopatologia, diagnóstico ou tratamento da retinopatia falciforme. Publicações fora do tema ou do período foram excluídas. **Discussão e conclusão:** A retinopatia falciforme resulta da vaso-oclusão retiniana provocada por hemácias falcizadas, cuja forma anormal favorece a adesão ao endotélio vascular, culminando em hipóxia tecidual. Esse evento inicial desencadeia a liberação de fatores angiogênicos, principalmente o VEGF (Vascular Endothelial Growth Factor), promovendo neovascularização patológica. A doença evolui de uma fase não proliferativa (com hemorragias intrarretinianas — "salmon patches" — e lesões hiperpigmentadas — "black sunbursts") para a fase proliferativa, caracterizada por neovasos frágeis, com risco aumentado de hemorragia vítrea e descolamento de retina. A hipóxia crônica impulsiona a remodelação microvascular, e fatores sistêmicos como hipertensão e inflamação persistente exacerbam o dano isquêmico, acelerando a progressão da retinopatia. A classificação de Goldberg (1971) define cinco estágios da doença, culminando nas complicações mais graves. No entanto, a detecção precoce, por meio de exames como a angiofluoresceinografia, permite intervenções terapêuticas que podem alterar o curso da doença. O tratamento visa suprimir a neovascularização, sendo a fotocoagulação a laser eficaz nas fases iniciais, enquanto terapias anti-VEGF oferecem controle adicional nas fases avançadas. Em resumo, a retinopatia falciforme é uma consequência da vaso-oclusão hipóxica induzida por hemácias falcizadas, com risco de comprometimento visual severo. O monitoramento oftalmológico precoce e contínuo é essencial para prevenir complicações irreversíveis.

Referências:

Budnikova V, Rougier M-B, Korobelnik J-F, Delyfer M-N, Gattoussi S. Rétinopathie drépanocytaire [Sickle cell retinopathy]. *Journal Français d'Ophtalmologie*. 2022;45:677-9 jun. DOI: 10.1016/j.jfo.2021.11.014. Erratum in: *Journal Français d'Ophtalmologie*. 2022;45:846, set.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104052>