

apresenta risco aumentado de recaída ou evolução clonal para síndromes mielodisplásicas ou leucemias agudas, e, caso não haja uma resposta adequada no primeiro ciclo de tratamento, é preferível optar pelo HCT de doador não aparentado ou HCT haploide. Ademais, nos casos de idosos, devido a melhora dos cuidados de suporte, pacientes com 50 anos ou mais podem ser considerados para o HCT como terapêutica inicial, conforme a clínica do paciente. Dessa forma, o manejo de anemia aplástica grave deve ser individualizado, levando em consideração os fatores adversos. Assim, essas recomendações expostas refletem os avanços significativos das novas tecnologias terapêuticas disponíveis, e um panorama mais promissor para os pacientes com AAS, a fim de melhorar seus desfechos clínicos e aumentar a sobrevida para AAS no futuro. Entretanto, destaca-se a necessidade contínua de ensaios clínicos, acompanhamento prolongado e acesso equitativo às novas terapias.

#### Referências:

Iftikhar R, et al. Transplante Alogênico de Células Hematopoéticas para o Tratamento da Anemia Aplástica Grave: Diretrizes Baseadas em Evidências da Sociedade Americana de Transplante e Terapia Celular. *Transplante Terapia Cel.* 2024;30:1155-70.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104010>

ID – 1436

#### ABORDAGEM CLÍNICA-CIRÚRGICA DE ISQUEMIA MESENTÉRICA EM HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA: DESAFIOS EM PACIENTES CITOPÊNICOS

PSR Mafra, AA Ferreira, GB Moreira, LP Reis

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

**Introdução:** A Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN) é uma doença rara e adquirida em que ocorre deficiência do ancoramento de glicosilfosfatidilinositol (GPI) na superfície de células progenitoras hematopoéticas resultando em hemólise intravascular crônica (perda de CD55 e CD59) e propensão a eventos trombóticos. Clinicamente cursa com anemia, hemoglobinúria, dor abdominal/torácica e trombose venosa em sítios incomuns. Tromboses arteriais são raras e mais frequentes em jovens. Sua suspeição ocorre em casos de anemia hemolítica não autoimune com trombose atípica. O diagnóstico é feito por citometria de fluxo e pode se associar à anemia aplástica (AA). **Descrição do caso:** Trata-se de adolescente, 14 anos, estudante, portadora de Anemia Aplástica (AA) muito grave desde 2023 tratada com imunoglobulina antilinfocitária, ciclosporina e Eltrombopag em boa resposta. Imunofenotipagem para clone HPN inferior a 10%. Manifesta evolução em 2025 durante redução de doses de Ciclosporina com agravamento de citopenias e dor abdominal súbita. Dor predominante em hipocôndrio esquerdo associado a náusea, vômitos, astenia e lipotímia com importante queda do estado geral. Relatava constipação intestinal ao diagnóstico e intensificação algica progressiva apesar da ausência de sinais

de peritonite ao exame clínico. Histórico de trauma e sangramento digestivo ausente. Presente pico febril isolado de 38,7°C sem demais sinais infecciosos. Evolui com refratariedade dolorosa e inapetência apesar da ausência de sinais de peritonite. Enzimas canaliculares, hepáticas e pancreáticas normais. Angiotomografia de abdome e pelve sem oclusão ou trombose de vasos mesentéricos principais, no entanto, avaliação de vasos de pequeno calibre prejudicada; presente importante espessamento parietal jejunal no flanco e fossa ilíaca esquerda (hematoma intramural) com redução do calibre luminal e distensão de alças proximais. Presença de edema perientérico e ingurgitação de vasos mesentéricos com líquido livre (hemoperitônio). Submetida a laparotomia exploradora de urgência e enterectomia segmentar (~40 cm) com anastomose primária devido a isquemia de jejuno e necrose parietal com obstrução e distensão à montante. Introdução da dieta e preservação de hábitos excretórios adequados em subsequente alta hospitalar. Reavaliação imunofenotípica na ocasião com presença de clones HPN superiores a 80% demonstravam a modificação do quadro. Iniciou terapia direcionada com Eculizumab e Heparina em baixa dose, essa, suspensa por motivo de plaquetopenia grave e repetida propedêutica medular não compatível com refratariedade terapêutica da AA. Mantém pancitopenia sem anticoagulação devido à plaquetopenia com baixa necessidade transfusional e sem recorrência de novos eventos isquêmicos. Mantida reavaliação plaquetária semanal devido a elevado risco trombótico. **Conclusão:** Este caso representa uma complicação grave de HPN, com alto risco de morbidade associada a sangramento espontâneo intramural intestinal e possível evento trombótico em vasos de pequeno calibre. Descreve a complexidade do manejo da anticoagulação em cenário crítico (oclusão vascular) em paciente plaquetopênica. O manejo envolve uma abordagem multidisciplinar (hematologia e cirurgia) e avaliação criteriosa da necessidade de intervenções invasivas, anticoagulação e imunobiológicos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104011>

ID - 2883

#### ADOLESCENTE COM FALÊNCIA MEDULAR CAUSADA POR MUTAÇÃO NO GENE ERCC6L2

FLA Rocha, MK Campos, M Murao

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

**Introdução:** A ampliação da realização de testes de sequenciamento genético tem evidenciado novas mutações associadas às falências medulares. Os testes genéticos representam um avanço para o diagnóstico, porém, trazem novos desafios em relação ao manejo e tratamento desses casos. O gene ERCC6L2 localiza-se no cromossomo 9 e codifica uma proteína ERCC6L2, uma translocase dependente de ATP, com papel no reparo de DNA, bem como recombinação, translocação e modelamento de cromatina. Há cerca de uma década, foram descritas as primeiras mutações germinativas de ERCC6L2 em pacientes com síndrome de falência medular associada a