

ID - 2070

APLASIA MEGACARIOCÍTICA PURA ADQUIRIDA: UM RELATO DE CASO

HL Duarte ^a, LPG Gomes ^b, TV Lourenço ^c^a Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte, Belo Horizonte, MG, Brasil^b Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil^c Santa Casa de Misericórdia Belo Horizonte, Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A aplasia megacariocítica pura adquirida (AMPA) constitui uma patologia rara, com poucos casos relatados na literatura. A doença é marcada pela dramática redução de megacariócitos na medula óssea, destruídos, provavelmente, por mecanismos de autoimunidade. Tipicamente, apresenta-se como plaquetopenia isolada. Os sintomas variam de acordo com a severidade da plaquetopenia, podendo o paciente ser assintomático até apresentar sangramentos fatais. O aspirado e biópsia de medula óssea mostram ausência ou notável redução de megacariócitos, com preservação das séries eritroide e granulocítica. É necessária exclusão de outras causas de trombocitopenia, como infiltração medular, síndromes mielodisplásicas e leucemias agudas. Em geral, não apresenta boa resposta à corticoterapia e costuma apresentar incremento da contagem plaquetária após transfusões.

Descrição do caso: Paciente masculino, 69 anos, portador de hipertensão arterial sistêmica e doença renal crônica não dialítica. Plaquetopenia em investigação desde Janeiro de 2025, com internação em outro serviço devido sangramento hemorroidário autolimitado entre 08 e 16/04/2025. Na ocasião, iniciado Prednisona 1 mg/kg/dia sob a hipótese de Púrpura Trombocitopênica Imune (PTI). Admitido em 26/04 assintomático devido persistência de plaquetopenia grave. Exames de admissão demonstraram trombocitopenia isolada (7000), além de função renal preservada em seus níveis basais, sorologias virais, FAN e fator reumatoide negativos, vitamina B12 e ácido fólico normais. Recebeu transfusão de plaquetas no mesmo dia com incremento satisfatório para 31000. Em 17/05, mantendo trombocitopenia grave (< 10.000), o paciente intercorreu com melena com repercussão hemodinâmica. Optado por novas transfusões de plaquetas, novamente com resposta satisfatória: ascensão de plaquetas para 37000. A endoscopia digestiva alta realizada em 18/05 evidenciou úlcera gástrica antro pilórica em atividade, e não houve recorrência de sangramentos após o tratamento endoscópico. Optado então pela suspensão da corticoterapia. Realizado propedêutica medular, com mielograma hiper celular com série megacariocítica diminuída, sem blastos ou qualquer outra célula estranha à medula. Cariótipo e imunofenotipagem encontravam-se dentro da normalidade. A biópsia de medula evidenciou medula óssea hiper celular com grande depleção de megacariócitos, sem displasias. Estabelecido, então, o diagnóstico de Aplasia Megacariocítica Pura Adquirida (AMPA). Optado pelo início de tratamento imunossupressor com Ciclosporina e Eltrombopag em 20/05. Em 30/05, sem recorrência de sangramentos e com a plaquetometria estabilizada em 13000, optado por alta hospitalar com proposta de

associação de Eltrombopag ambulatorial e resposta terapêutica a ser avaliada ao longo dos próximos meses. **Conclusão:** Pacientes com plaquetopenia isolada são frequentemente um desafio diagnóstico e terapêutico. A AMPA constitui uma hipótese diagnóstica rara que deve ser considerada em casos de plaquetopenia de comportamento atípico, com baixa resposta a corticoesteroides e incremento após transfusões de plaquetas. Atrasos no diagnóstico e tratamento podem causar piora importante do prognóstico do paciente. Esperamos que o presente relato possa contribuir com a condução de casos futuros similares.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104017>

ID – 304

APLASIA PURA DE SÉRIE VERMELHA SECUNDÁRIA À ANTICORPOS ANTI-ERITROPOETINA APÓS TRANSPLANTE ALOGÊNICO DE CÉLULAS TRONCO HEMATOPOIÉTICAS EM PACIENTE COM ANEMIA APLÁSTICA SEVERA

MSES Arcadipane, GDO Silva, MS Ferreira, RN Ferraz, GL Siepe, JM Cavalcante, GHP Cassar, MA Kikumoto, NKH Ferreira, FR Bruniera

Faculdade de Medicina de Jundiaí, Jundiaí, SP, Brasil

Introdução: Aplasia Pura de Série Vermelha (APSV) pós-Transplante de Células Tronco Hematopoieticas (TCTH) é uma condição rara que pode ocorrer após o transplante. É caracterizada por afetar seletivamente a linhagem eritroide medular, com reticulocitopenia grave e redução importante de precursores eritroides na medula óssea, cursando com anemia grave e necessidade transfusional na grande maioria dos casos. Essa síndrome pode ocorrer por diversos fatores, tais como infecções, medicamentos, imunossupressores, doença enxerto contra hospedeiro, reativação de doença de base, síndrome mielodisplásica (SMD), anticorpos anti-eritropoetina (AAE), idiopática, entre outros. O prognóstico é variável dependendo da causa e da resposta ao tratamento instituído. A administração de agentes estimuladores de eritropoetina pós transplante, tal como alfaepoetina, pode levar à formação de AAE causando aplasia pura de série vermelha. **Objetivo:** Relatar caso de paciente com anemia aplástica (AA) submetido a transplante de medula óssea (TMO) alogênico, que evoluiu com anemia progressiva e posteriormente diagnosticado com APSV secundária a AAE, contribuindo para o aprofundamento do conhecimento sobre essa rara complicação pós-transplante. **Método:** Estudo observacional, retrospectivo, baseado em relato de caso clínico. **Descrição do caso:** Paciente A.S.B., 25 anos, previamente hígido. Foi admitido no hospital há quatro anos com plaquetopenia grave. Causas carenciais foram descartadas e sorologia para Epstein-Barr Vírus (EBV) foi positiva. Considerou-se, inicialmente, plaquetopenia imune reacional pós-EBV ou doença medular. Mielograma evidenciou hipocelularidade e ausência de megacariócitos, mas com série vermelha preservada.

Instituiu-se tratamento com imunoglobulina intravenosa, com resposta clínica satisfatória. Posteriormente, o paciente evoluiu com pancitopenia e sintomas relacionados. Nova avaliação medular confirmou hipoplasia medular com menos de 25% de tecido hematopoético, predominando gordura, diagnosticando-se AA grave. Em 2023, foi submetido a TMO alogênico com doador aparentado (irmão HLA compatível), com resposta inicial favorável. Após cerca de um ano, o paciente apresentou anemia grave e progressiva. Iniciou-se tratamento com alfaepoetina e posteriormente agonista de receptor de trombopoetina, sem melhora. Em ampla investigação, descartado causas carenciais, infecciosas, doença do enxerto contra hospedeiro, SMD, reativação de doença e evolução para hemoglobinúria paroxística noturna, com novo mielograma evidenciando marcada redução dos precursores eritroides, sugerindo APSV. Devido à ausência de resposta às terapias anteriores e necessidade transfusional frequente, foi introduzido tratamento com prednisona e ciclosporina, com melhora parcial (redução da frequência transfusional). Considerou-se então a possibilidade de anemia por AAE, sendo a alfaepoetina suspensa. Após duas semanas, observou-se elevação de 3 g/dL na hemoglobina e ausência de necessidade transfusional. O paciente segue em acompanhamento no ambulatório da FMJ. **Conclusão:** Este caso resalta uma rara manifestação de falência seletiva da linhagem eritroide após TMO, mesmo com quimerismo satisfatório. A ocorrência de APSV pós-transplante é incomum, e o diagnóstico de AAE deve ser considerado em pacientes com resposta refratária à eritropoetina. O relato destaca a importância da abordagem diagnóstica frente a quadros hematológicos atípicos no pós-TMO, visando à redução da morbidade e melhor manejo clínico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104018>

ID – 1943

AVALIAÇÃO DE HEMÓLISE RESIDUAL EM PACIENTES COM HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA SOB INIBIDORES DE C5: EXPERIÊNCIA DO HEMORIO

VdP Souza, VDLR Pessoa, CC Shuravin,
MR Corrêa, EFK Ribeiro

HEMORIO, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: O bloqueio da fração C5 por eculizumabe ou ravulizumabe controla a hemólise intravascular na HPN; contudo, permanece descrita hemólise residual presumivelmente extravascular, marcada por reticulocitose, queda de hemoglobina (Hb) e, por vezes, LDH elevado. **Objetivos:** Determinar a frequência de hemólise residual em adultos com HPN tratados no Hemorio e confrontar os achados com a literatura. **Material e métodos:** A coorte inicial compreendia 31 pacientes (eculizumabe = 21; ravulizumabe = 10). Sete foram excluídos por fatores potencialmente confundidores, resultando em 24 pacientes analisados (eculizumabe = 16; ravulizumabe = 8). Avaliaram-se Hb, reticulócitos e LDH da coleta laboratorial mais recente registrada no Hemorio; na mesma data,

prontuários descartaram infecção ativa ou comorbidades hematológicas interferentes. Registrou-se também a necessidade de transfusão de concentrado de hemácias após o início do bloqueio de C5. Valores-referência institucionais utilizados: Hb $\geq 12,8$ g/dL (homens) ou $\geq 11,6$ g/dL (mulheres); reticulócitos $<100 \times 10^9/L$; LDH < 250 U/L. Hemólise residual foi definida como reticulocitose ($>100 \times 10^9/L$) isolada ou associada a Hb abaixo do valor de referência. A Hb foi estratificada em faixas: $< 7,0$; $7,1-8,0$; $8,1-9,0$; $9,1-10,0$; $10,1-11,0$; $11,1-12,0$; $>12,0$ g/dL. **Discussão e conclusão:** Reticulocitose ocorreu em 21/24 pacientes (87,5 %). Desses, 20 apresentaram Hb abaixo do valor de referência (9 homens; 11 mulheres). A distribuição de Hb foi: $< 7,0$ g/dL = 1 (4,2 %); $8,1-9,0$ = 2 (8,3 %); $9,1-10,0$ = 7 (29,2 %); $10,1-11,0$ = 3 (12,5 %); $11,1-12,0$ = 8 (33,3 %); $> 12,0$ = 3 (12,5 %). LDH elevou-se em 12/24 (50 %). Nove pacientes (37,5 %) exibiram simultaneamente reticulocitose, Hb abaixo do valor de referência e LDH elevado; quatro (16,7 %) apresentaram todos os parâmetros normais. A distribuição das alterações não diferiu entre eculizumabe e ravulizumabe. Dois dos 20 pacientes com Hb inferior ao valor de referência (10 %) necessitaram transfusão de concentrado de hemácias. Apesar do bloqueio eficaz da hemólise intravascular, 83 % dos pacientes exibiram hemólise residual compatível com extravascular. A maioria concentrou-se nas faixas de Hb $9,1-10,0$ g/dL (29,2 %) e $11,1-12,0$ g/dL (33,3 %), indicando anemia leve a moderada. A taxa de transfusão de 10 % entre aqueles com Hb abaixo do valor de referência está de acordo com o intervalo reportado na literatura, reforçando o impacto clínico que a hemólise residual pode ter. Esses dados ressaltam a importância do monitoramento laboratorial contínuo e sugerem que, em casos de comprometimento da qualidade de vida, com ou sem necessidade transfusional, estratégias complementares que ampliem o bloqueio da ativação do complemento devam ser consideradas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104019>

ID - 3312

CARACTERIZAÇÃO DO PERFIL DE TÍTULO E CLASSE DE ANTICORPOS ANTI-A E ANTI-B NO SORO DE PACIENTES POLITRANSFUNDIDOS PORTADORES DE ANEMIA FALCIFORME NA FUNDAÇÃO HEMOAM

AN Fujimoto^a, AL Silva-Júnior^b, FLO Gomes^c,
BMd Loureiro^d, JSV Campelo^c, ACS Castro^e,
SRL Albuquerque^f, JPM Neto^a,
MR Nascimento^a

^a Fundação Hospitalar de Hematologia e Hemoterapia do Estado do Amazonas (HEMOAM), Manaus, AM, Brasil

^b Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

^c Universidade do Estado do Amazonas (UEA), Manaus, AM, Brasil

^d Faculdade Metropolitana de Manaus (FAMETRO), Manaus, AM, Brasil