

# EVOLUÇÃO DE PACIENTE PEDIÁTRICO COM ANEMIA APLÁSICA GRAVE E SUBCLONE HPN: RELATO DE CASO

Figueiredo AR<sup>1</sup>, Marques RC<sup>1</sup>, Conti BFMS<sup>1</sup>, Apa AG<sup>1</sup>, Schramm M1<sup>1</sup> Britto L<sup>1</sup>, Pereira I<sup>1</sup>, Dobbin JA<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Instituto Nacional de Câncer José Alencar Gomes da Silva

## INTRODUÇÃO

A anemia aplásica (AA) é uma patologia caracterizada pela diminuição da função da medula óssea, afetando todas as linhagens hematopoiéticas, culminando em pancitopenia e medula óssea hipocelular. É rara entre crianças, apresentando pico de incidência na segunda e sexta década de vida.

Em 15-30% dos casos há uma associação entre AA e hemoglobinúria paroxística noturna (HPN). A HPN é uma desordem clonal hematopoiética adquirida da célula tronco, que resulta na produção de subpopulações de granulócitos, plaquetas e hemácias hipersensíveis ao sistema complemento.

O diagnóstico de ambas patologias dependem da realização de exames laboratoriais, aspirado medular, biópsia de medula óssea e, especificamente para pesquisa de clone HPN, a realização de citometria de fluxo ou mais recentemente da técnica FLAER, uma variante da citometria de fluxo com a pro-aerolisina marcada com fluoresceína.

## OBJETIVO

Diagnosticar e tratar precocemente a anemia aplásica com subclone HPN em crianças.

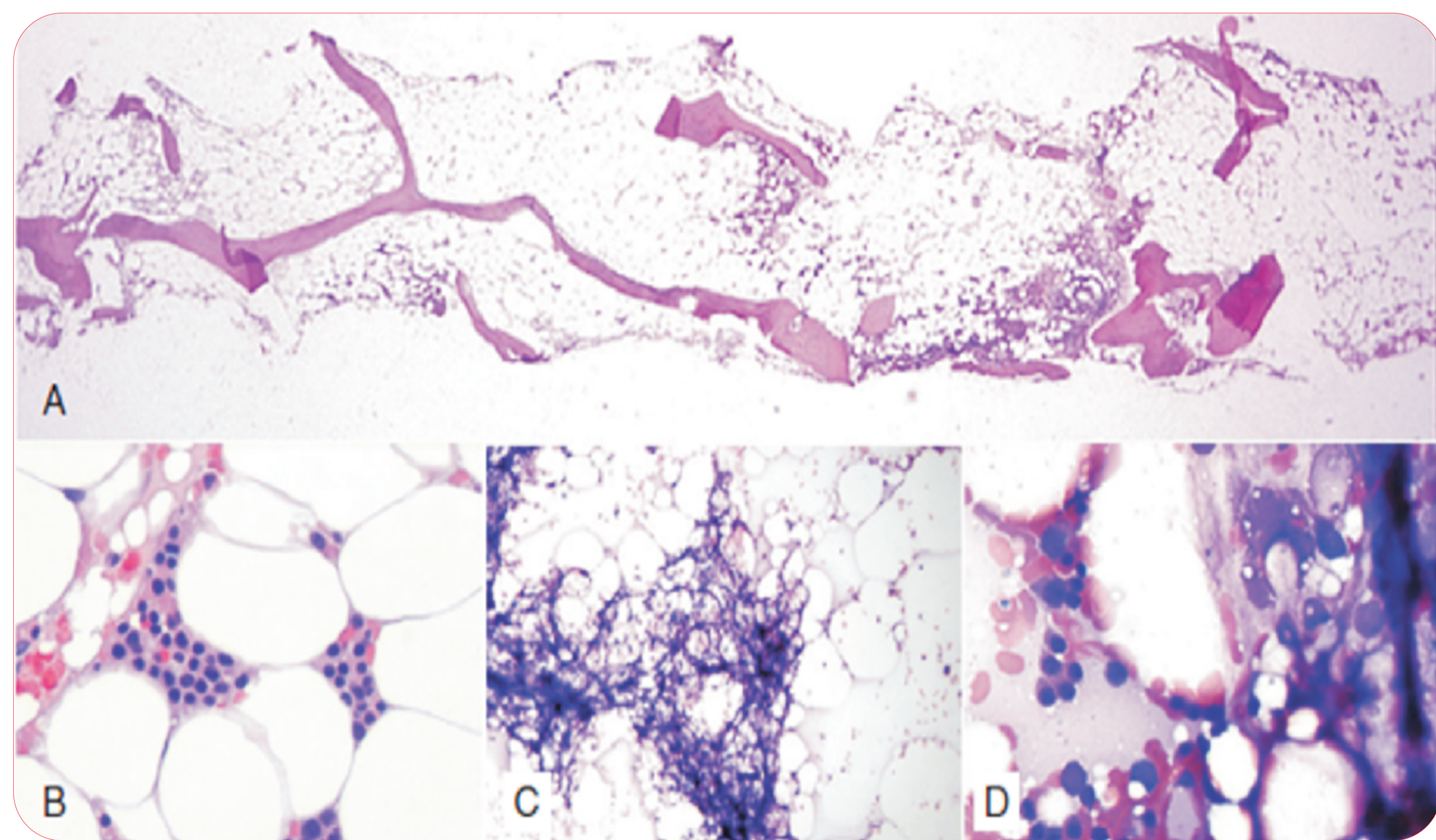


Figura 1: Biópsia de medula óssea (A; B) e aspirado de medula óssea (C;D) em paciente com anemia aplásica grave. (Hoffman et al; 2013)

## BIBLIOGRAFIA

- CICERI, F.; LUPO-STANGHELLINI, MT; KORTHOFF, ET. Haploidentical transplantation in patients with acquired aplastic anemia.. Bone Marrow Transplant.: Epub, 2013. 183-5 p.
- Hoffman, R., Benz, E., Silberstein, L., Heslop, H., Weitz, J., Anastasi, J., Salama, M. and Abutalib, S. (n.d.). *Hematology*. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Inc.
- MINISTÉRIO DA SAÚDE. -. Protocolo clínico e diretrizes terapêuticas: Portaria SAS/MS nº 1.300, de 21 de novembro. 2013. Disponível em: <http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2014/abril/02/pcdt-anemia-apl-adq-livro-2013.pdf>

## RELATO DE CASO

Paciente masculino, 12 anos, apresentou quadro de palidez, febre e equimoses, em uma semana de evolução. Procurou atendimento médico, onde foi diagnosticado com quadro alérgico e liberado após prescrição de sintomáticos. Devido persistência do quadro, procurou atendimento em outra unidade de saúde, sendo realizado hemograma que evidenciou pancitopenia: hemoglobina 4,8 g/dl; leucócitos totais 2,9 mil/mm<sup>3</sup> (neutrófilos 360); plaquetas 6000/mm<sup>3</sup>.

No mesmo dia foi orientado a procurar atendimento no INCA, onde foi realizado mielograma: medula óssea reativa; imunofenotipagem de sangue periférico: presença de 2% de clone compatível com HPN em granulócitos, monócitos e hemácias; biópsia de medula óssea: medula óssea com 5 espaços intertrabeculares, cerca de 5% de celularidade representada predominantemente por elementos maduros do setor eritróide e menor número de precursores do setor granulocítico, observados megacariócitos. Iniciada terapêutica com timoglobulina de coelho (ATG) e ciclosporina, além de coletado HLA. Não apresentou resposta após 6 meses de tratamento, mantendo dependência transfusional de plaquetas e hemácias e uso de filgrastima. Sem doador aparentado e não aparentado compatíveis. Optou-se por realizar transplante de medula óssea (TMO) haploidêntico do pai em setembro/2017.

No momento, encontra-se assintomático e sem intercorrências clínicas, com último exame laboratorial de maio/2018 evidenciando: hemoglobina 14,6g/dl; leucócitos totais 7,2 mil/mm<sup>3</sup> (neutrófilos 3627); plaquetas 197mil/mm<sup>3</sup>.

## CONCLUSÃO

Apesar de sua baixa prevalência na infância, a anemia aplásica associada ao subclone HPN deve ser aventada como diagnóstico.

O tratamento de escolha para pacientes com anemia aplásica grave da faixa etária pediátrica é o TMO aparentado. Quando não disponível, o tratamento medicamentoso deve ser iniciado a fim de reduzir a dependência transfusional. Não se observando resposta à terapêutica estabelecida, o TMO não aparentado ou haploidêntico deve ser prontamente indicado. No caso relatado, a realização do TMO haploidêntico obteve bons resultados.