



## Trabalhos Científicos

**Título:** Anemia De Blackfan-Diamond Corticorresistente: Relato De Caso

**Autores:** ELIANA FRANCO DE ANDRADE (FUNDAÇÃO HEMOPA); FERNANDA GUEDES DE CARVALHO (FUNDAÇÃO HEMOPA); PRISCILA APARECIDA OLIVEIRA MILHOMEM (FUNDAÇÃO HEMOPA)

**Resumo:** INTRODUÇÃO: A anemia de Blackfan-Diamond (ABD) é caracterizada pela redução de precursores eritróides na medula óssea, por anemia macrocítica grave e por reticulocitopenia. Trata-se de uma doença rara e de apresentação precoce. RELATO DE CASO: escolar, parda, atualmente com 7 anos de idade, gênero feminino, foi encaminhada à Fundação Hemopa aos 2 meses de idade devido a um quadro de anemia e palidez no primeiro mês de vida com necessidade transfusional. Nos exames admissionais apresentou anemia (hemoglobina: 6,1g%), reticulocitopenia (0,9%), eletroforese de hemoglobina: AA (hemoglobina fetal: 4,3%), provas de hemólise normais, teste de antiglobulina direta: negativo, ferro sérico (259 µ), ferritina (340 ng/ml), e sorologias negativas. O mielograma evidenciou intensamente hipocelular, com parada de maturação da série eritoblástica. Sendo estabelecido o diagnóstico de anemia de ABD. Após ser observada a ausência de resposta à corticoterapia em 4 anos de tratamento, devido seguimento irregular a mesma foi suspensa após desmame progressivo, caracterizando-se assim um caso cortico-resistente. DISCUSSÃO: Mais de 90% dos casos são diagnosticados no primeiro ano de vida. Portanto, qualquer anemia no período neonatal deve ser investigada e, na ausência de causas hemorrágicas ou hemolíticas, deve ser colocada à hipótese de produção deficiente de hemácias, de causa congênita ou adquirida. O diagnóstico de aplasia pura da série eritróide (ABD) é por vezes difícil, devido à variabilidade de expressão clínica. Devem ser excluídas: a eritroblastopenia transitória da infância (ETI), a anemia de Fanconi e a infecção por Parvovírus B19. CONSIDERAÇÕES FINAIS: A ABD, embora rara, deve estar presente nos diagnósticos diferenciais de anemia nos primeiros meses de vida. O tratamento é feito com corticoides e o prognóstico é melhor quando há resposta a esta medicação. Transfusão crônica e Transplante de Células Tronco Hematopoiéticas (TCTH) são alternativas na ausência de resposta a corticoterapia.