

participar após a semana 16. Um mês antes do início da suplementação, três pacientes apresentaram mais de 13 dias de crise algica; os outros pacientes apresentaram em média 3 dias. Observou-se a média de 9 dias de uso de analgésicos e 8 dias de uso de opioides; 3 pacientes necessitaram do serviço de emergência, com uma média de internação de 2 dias. Nos 3 meses anteriores ao uso da L-glutamina, a média de idas à emergência por crise algica foi de 2 vezes e a média de dias de internação 7. Nos 12 meses anteriores à suplementação, foram em média 5 idas à emergência e 31 dias de internação. Após a quarta semana de suplementação, notou-se, em média, 7 episódios de crises algicas, 3 dias de uso de analgésicos e 1 dia de opioides. Nenhum paciente necessitou ir à emergência ou precisou de internação. Dois pacientes ainda não completaram esse período de tratamento. Depois de 16 semanas de suplementação, a média de episódios de crise algica foi de 7 dias/mês, os dias de uso de analgésicos foram em média 7 dias/mês e opioides 5 dias/mês. Nesse período dois pacientes necessitaram de atendimento de emergência e a média de dias de internação foi de 11. Quatro pacientes ainda não completaram esse período de suplementação. Dois pacientes completaram 28 semanas uso da L-glutamina, a média de dias de crise algica foi de 6 dias/mês, uso de analgésicos 6 dias/mês e opioides 2 dias/mês, nenhum deles necessitou de atendimento de emergência ou internação. Os efeitos colaterais mais relatados foram constipação e náusea. **Discussão:** Identificou-se diminuição na quantidade e intensidade de crises algicas após o uso de L-glutamina, bem como redução na necessidade de hospitalização, assim como observado em estudo anterior (Niihara e colaboradores (2018)). Os efeitos colaterais gastrointestinais foram observados do mesmo modo nos estudos de Ugochi e colaboradores (2020). **Conclusão:** Nota-se uma tendência de que a suplementação com L-glutamina reduza o número de crises algicas, uso de analgésicos e necessidade de assistência médica em pacientes pediátricos em uso de dose máxima de HU. Tal tendência necessita ser confirmada com o seguimento mais longo dos pacientes atuais e com a inclusão de novos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.089>

CASOS COMPLEXOS DE PRIAPISMO E ÚLCERAS DE MEMBROS EM ANEMIA FALCIFORME: RELATOS DE SUCESSO COM O USO DE CRIZANLIZUMABE

BD Benites, VH Guidini, PM Campos,
SS Medina, A Lamônica, FF Costa, STO Saad

Centro de Hematologia e Hemoterapia
(Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas
(UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Objetivos: Apesar de avanços no manejo das Doenças Falciformes (DF), algumas complicações ainda limitam a qualidade de vida dos pacientes e muitas vezes são refratárias à Hidroxiureia (HU). Este estudo descreve o impacto do uso de Crizanlizumab (anticorpo monoclonal anti-P-selectina) na ocorrência de priapismo e na evolução de úlceras maleolares em pacientes com DF. **Métodos:** Análise retrospectiva de prontuários de 2 pacientes tratados com Crizanlizumab no Hemocentro

UNICAMP. **Resultados:** Caso 1: Homem, HbSS, iniciou uso de HU aos 31 anos devido a anemia crônica associada a insuficiência cardíaca sintomática, com grande melhora; mantido com aprox. 18 mg/kg/dia. Um ano após, tem primeiro episódio de priapismo. Mesmo mantendo níveis de HbF ao redor de 16%, nos meses seguintes apresentou crises com frequência crescente, até quase diariamente; optou-se por associar agonista alfa-adrenérgico (etilefrina), sem melhora. Em 2015, incluído em ensaio clínico avaliando eficácia de Crizanlizumab versus placebo: desde então, não teve novas crises de priapismo, permanecendo assim até o final de sua participação no estudo, quando as crises retornam por até 10 dias consecutivos. Diante da relação direta com a resolução das crises, e após comprovada alocação do paciente no braço de crizanlizumab, o acesso à medicação foi continuado. Desde então, está livre de crises, em uso de Crizanlizumab em aplicações mensais de 5 mg/kg. Caso 2: Mulher, 33 anos, HbSS, em uso de HU por crises vasooclusivas recorrentes (média de 5 internações/ano e 2 crises/mês tratadas em domicílio) e com 5 úlceras em membros de difícil controle: maléolos laterais esquerdo e direito, abertas ininterruptamente há 15 e 9 anos respectivamente (ambas medindo aprox. 12 × 5cm) e 3 lesões recorrentes no dorso do pé esquerdo e maléolos internos bilateralmente (todas aprox. 4 × 2cm), complicadas com osteomielite crônica. Foram tentados tratamentos com câmara hiperbárica, bota de Unna e arginina, sem sucesso. Em 2018, HU foi suspensa, mas retomada após 6 meses devido a 5 internações por crises algicas complicadas e resultando em agravamento das úlceras. A droga foi então mantida em 26 mg/kg/dia, mas com elevações apenas modestas nos níveis de HbF (até 3,7%). Em 2020, paciente em uso crescente de opioides e gabapentina com pouca melhora da dor. Em novembro/2020 inicia tratamento com Crizanlizumab: desde então com diminuição significativa do número de crises (aprox. 1 a cada 3 meses), nenhuma das quais necessitou de internação. Após 8 meses de uso, houve diminuição progressiva do diâmetro e profundidade das lesões nos maléolos laterais, diminuição significativa da dor, superficialização das lesões nos maléolos mediais e cicatrização completa da lesão em dorso do pé, que permanece fechada há mais de 1 ano. **Discussão:** Além do papel já comprovado na redução de crises vasooclusivas, crizanlizumab provavelmente tem impacto positivo em outras manifestações complexas da doença que podem ser refratárias à HU, como priapismo e úlceras de membros. No caso das úlceras, pode-se especular que isso deva-se tanto aos efeitos na vasculatura local quanto à redução das descompensações agudas que podem ocorrer no curso das crises vasooclusivas. **Conclusão:** Estes relatos mostram o benefício do uso de Crizanlizumab na mitigação de recorrências de priapismo e no controle e cicatrização de úlceras maleolares.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.090>

DROXIUREIA E ÚLCERAS DE MEMBROS: VALE A PENA SUSPENDER? ESTUDO DE COORTE RETROSPECTIVO DE PACIENTES ADULTOS BRASILEIROS COM DOENÇA FALCIFORME

BD Benites, VH Guidini, JCA Lino, FF Costa,
STO Saad, SCO Gilli

Centro de Hematologia e Hemoterapia
(Hemocentro), Universidade Estadual de Campinas
(UNICAMP), Campinas, SP, Brasil

Objetivos: O papel da Hidroxiureia (HU) no surgimento ou agravamento de úlceras de membros em pacientes com Doença Falciforme (DF) ainda é motivo de debate. Este estudo pretendeu avaliar a evolução das úlceras maleolares nesses pacientes e buscar possíveis associações desses desfechos com o uso de HU. **Métodos:** Realizada análise retrospectiva dos prontuários de 33 pacientes adultos com DF e identificados como portadores de úlceras em membros inferiores, atendidos no Hemocentro UNICAMP entre 2000 e 2020. Os dados foram compilados quanto a características demográficas, genótipo, número e tamanho das lesões, duração e evolução (cicatrização/regressão completa ou manutenção/aumento da lesão), bem como uso de HU e dose. **Resultados:** Dos 33 pacientes, 29 (88%) eram HbSS, 3 (9%) HbSC e 1 (3%) S β 0, sendo 15 (45,5%) mulheres e 18 (54,5%) homens; a média de idade de início das lesões foi de 40 (14-70) e 33 (19-51) anos, respectivamente, com tempo médio de evolução de 58 (1-240) meses. Treze pacientes (40%) tiveram mais de uma lesão simultaneamente e 11 (33%) tiveram acometimento bilateral. No período avaliado, 22 (67%) tiveram alguma úlcera completamente cicatrizada; 3 (9%) diminuição do tamanho; em 5 (15%) não houve alteração e em 3 (9%) houve aumento de tamanho. 16 pacientes (48%) relataram dor; 14 (42%) tiveram algum episódio de infecção e antibióticos foram usados por 20 pacientes (61%). O principal tratamento prescrito foi curativo com agentes cicatrizantes (73%); 16 pacientes (48%) estavam em uso de HU no momento do aparecimento da úlcera. Comparando os 2 grupos quanto ao uso de HU, não houve diferença significativa em: i) duração das lesões (com HU: duração mediana de 75 meses (5-188), sem HU: 38 (2-240), $p=0,87$, teste de Mann-Whitney), ii) desfecho: melhora/cicatrização completa ou aumento ($p=0,68$, teste exato de Fisher) ou iii) dose média semanal (com melhora das lesões: 7,3g/semana (5-8,5) x sem melhora: 7,81 (4,5-12,25), $p=0,96$, teste de Mann-Whitney). Dos 16 pacientes em uso inicial de HU, 7 (43,75%) tiveram o medicamento suspenso pelo médico assistente no momento do aparecimento da úlcera, 6 (37,5%) mantiveram a dose e 3 (18,75%) tiveram a dose aumentada devido a outras complicações que justificaram a conduta. Além disso, 8 pacientes inicialmente sem HU tiveram seu uso indicado apesar da ocorrência de úlcera. Comparando os 7 pacientes que tiveram o uso de HU interrompido em relação àqueles que tiveram sua dose aumentada ou começaram a usar apesar das úlceras ($n=11$), não houve diferença em termos de cicatrização/diminuição versus aumento das lesões ($p=0,59$, teste exato de Fisher). **Discussão:** Observamos que o uso de HU não se associou a maior chance de piora das úlceras maleolares. Especulamos que a descontinuação da droga tende na verdade a aumentar a incidência de crises vaso-oclusivas, o que poderia, consequentemente, resultar no recrudescimento das lesões. **Conclusão:** A presença ou surgimento de úlceras não deve ser um fator limitante para o uso de HU, pois muitos pacientes não apresentam piora das lesões após sua introdução. Essa mudança de paradigma levou nosso centro a reconsiderar a suspensão da Hidroxiureia em pacientes com úlceras maleolares, acreditando que o efeito benéfico da

droga é maior do que o possível impacto negativo no surgimento ou manutenção das lesões.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2022.09.091>

DESAFIOS NO MANEJO DA GESTAÇÃO EM UMA PACIENTE COM HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA: RELATO DE CASO

MF Silva, AA Ferreira, STF Grunewald,
CF Cunha

Empresa Brasileira de Serviços Hospitalares
(EBSERH), Hospital Universitário, Universidade
Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG,
Brasil

Objetivo: Descrever o manejo de uma gestante com hemoglobinúria paroxística noturna (HPN). **Material e método:** Mediante consentimento livre e esclarecido da paciente, dados clínicos e laboratoriais foram coletados através de entrevista e registros em prontuário eletrônico. **Resultados/Relato de caso:** Mulher de 28 anos, previamente hígida, atleta, diagnosticada com anemia aplástica grave em 2014, tratada com imunoglobulina de coelhos antitímócitos humanos associada à ciclosporina com resposta completa. Em 2018, apresentou novamente pancitopenia grave e aumento dos níveis séricos de desidrogenase láctica. A biópsia de medula óssea mostrou celularidade normal para a idade, sem células anômalas, e a imunofenotipagem evidenciou alterações compatíveis com HPN em 27% das hemácias, 81% dos neutrófilos e 83% dos monócitos. Em 2020, foi iniciado o tratamento com ecilizumabe, com bom controle laboratorial da doença: Hb 10,2 g/dL, leucometria 5724/mm³, 1485 segmentados, 190.000/mm³ plaquetas, reticulócitos 2,8% e LDH 483 U/L (VR: 230-480). Clinicamente a paciente apresentava apenas raros episódios de dor abdominal inespecífica, sem hemoglobinúria. Em agosto de 2021, uma gestação não planejada foi descoberta já na 20ª semana. Não houve intercorrências no pré-natal, exceto uma infecção do trato urinário baixo. As medicações habituais foram mantidas (ecilizumabe, ferro quelato e folato) e enoxaparina profilática foi adicionada ao esquema terapêutico. No oitavo mês de gestação, houve piora dos exames laboratoriais (Hb 8,5 g/dL, leucometria 4589/mm³ (segmentados 1560), plaquetas 86.000/mm³, reticulócitos 5,6%, LDH 2657 U/L). Não havendo recurso para se aumentar a dose de ecilizumabe, optou-se por transfusão de hemácias e vigilância clínica. A paciente entrou em trabalho de parto na 37ª semana, um dia após a infusão de ecilizumabe, sendo submetida à cesariana. No pós-operatório imediato, evoluiu com hemólise grave (Hb 4 g/dL), hemoglobinúria franca, mas sem prejuízo da função renal. Foram necessárias 3 transfusões de hemácias. O bebê nasceu saudável, com 2700 gramas. A anticoagulação materna foi mantida durante todo o puerpério. Não houve eventos tromboembólicos. **Discussão:** A HPN é uma doença rara (incidência de 1-1,5/milhão), que pode ou não estar associada à anemia aplástica ou a outras síndromes falência medular. É causada por uma mutação adquirida no gene da fosfatidilinositolglicana, que leva à deficiência de determinadas proteínas ancoradas à membrana