

HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA: ANÁLISE RETROSPECTIVA E RESPOSTA AO USO DE INIBIDOR DO COMPLEMENTO TERMINAL

MDC Gonçalves^{a,b}, R Marchesini^{a,b},
AP Azambuja^{a,b}

^a Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

^b Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil

Introdução: A hemoglobínúria paroxística noturna (HPN) é uma doença rara com apresentação clínica variada, incluindo hemólise intravascular mediada pelo complemento e trombofilia ou em associação a falência medular. O uso dos inibidores do complemento terminal (IC) na HPN hemolítica se associa a menor risco de evento trombótico e diminuição da necessidade transfusional. **Métodos:** Estudo retrospectivo de centro único brasileiro incluiu 173 pacientes (pcts) com clone HPN, atendidos entre Jan/2000 e Jun/2023. As características clínicas na primeira consulta, resultados laboratoriais, incidência de trombose, tratamento e desfechos durante o acompanhamento foram consideradas para análise estatística. Os pacientes foram divididos ao diagnóstico conforme parâmetros de hemólise ($LDH \geq 1,5 \times$ LSN e tamanho do clone $> 10\%$) e hipocelularidade de medula óssea ($\leq 30\%$), em três grupos: HPN clássica ($n = 26, 15,0\%$), HPN associada a síndromes de falência medular (HPN/AA, $n = 48, 27,7\%$) e pacientes com HPN subclínica (sc-HPN, $n = 98, 56,6\%$). **Resultados:** 92M/80F, idade mediana 31 anos, sendo 34, 25 e 29 nos grupos HPN clássica, HPN/AA e sc-HPN, respectivamente. Evolução clonal ocorreu em 10,2% dos pacientes com sc-HPN. Medula óssea era hipocelular ($< 30\%$ de celularidade) em 77,4% dos casos (mediana 70% na HPN clássica e 5% nos demais grupos). As contagens de Hb (8,1 g/dL, 7,2 g/dL e 7,0 g/dL), leucócitos (3650, 2660 e 2480) e plaquetas (85000, 25000 e 14000) foram diferentes entre HPN clássica, HPN/AA e sc-HPN, respectivamente ($p < 0,001$). A mediana do clone HPN em neutrófilos (92,7% vs 60,5% vs 3,7%, $p < 0,001$), clone em hemácias (65,1% vs 11,9% vs 0,15%, $p < 0,001$) e dos valores de LDH (1492 vs 482 vs 240, $p < 0,001$) também foram diferentes entre os três grupos. 22 (12%) pacientes desenvolveram trombose de origem venosa ($n = 14, 63\%$), arterial ($n = 7, 31\%$) e um paciente com trombose venosa/AVCi. A sobrevida foi semelhante entre os grupos, $p = 0,44$. Analisando separadamente os 27 pacientes (15,6%) que utilizaram IC (26 Eculizumabe e 1 Crovalimabe), nenhum paciente apresentou trombose após o início da terapia e não foram observados eventos de infecção grave como pneumonia ou meningite durante o uso dos IC. A resposta clínica foi variada: 3 (11%) resposta menor; 9 (33%) resposta parcial; 9 (33%) resposta boa; 6 (22%) resposta completa. Comparando as coortes pré e pós IC, observamos aumento significativo nos níveis de hemoglobina (6,65 vs 8,95 g/dL) e diminuição do LDH (2224 vs 280 UL), $p < 0,0001$. **Discussão:** Os IC são indicados para os pacientes com HPN hemolítica, com objetivo de diminuição das transfusões e do risco de trombose. Nesta análise observamos que 15,6% de pacientes foram tratados com inibidores do complemento. Houve diminuição significativa da necessidade transfusional

e dos níveis de LDH, sugerindo controle da hemólise intravascular e do risco trombótico. Apesar do benefício do Eculizumab no controle da hemólise e diminuição de trombose, a maioria dos pacientes mantém algum grau de anemia. **Conclusão:** A HPN é uma doença de apresentação clínica heterogênea na qual a maioria dos pacientes que se apresentam com hemólise intravascular ativa se beneficiam significativamente do uso de inibidores do complemento terminal.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.110>

AVALIAÇÃO DO RISCO DA GESTAÇÃO PARA PACIENTES COM DOENÇA FALCIFORME

JFC Sampaio^a, MM Maciel^a, ER Meneses^a,
CFBM Linard^a, FLC Rosa^b, AKSL Sobreira^c,
GF Sá^a, AVB Araújo^a, JVA Silva^a,
PHS Rodrigues^c

^a Universidade Estadual do Ceará (UECE), Fortaleza, CE, Brasil

^b Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, CE, Brasil

^c Centro de Hematologia e Hemoterapia do Ceará (Hemoce), Fortaleza, CE, Brasil

Introdução: A Doença Falciforme (DF) é uma anemia hemolítica hereditária que pode causar complicações, como infecções, eventos tromboembólicos e hemorrágicos. A gravidez, nas pacientes com DF, é considerada de alto risco, pois pode aumentar a mortalidade materna e fetal. **Objetivo:** O objetivo deste trabalho foi avaliar as complicações relacionadas à gravidez em pacientes com DF. **Métodos:** Para tanto, foi conduzido um estudo retrospectivo, descritivo e quantitativo, através dos prontuários das pacientes com DF e com histórico de gravidez, acompanhadas em um centro de referência em DF no Ceará, no período de 2014 a 2023. **Resultados:** Foram analisadas 25 pacientes, destas, observamos 45 gestações, das quais 35 evoluíram para o parto, com 33 nascidos vivos e 2 natimortos, e 10 foram abortos. Os abortos e natimortos ocorreram em gestações de 6 diferentes pacientes, e as principais causas foram insuficiência placentária, prematuridade e óbito materno. Todas as pacientes tiveram, pelo menos, um tipo de complicação durante as gestações. Quando observamos a última gestação de cada paciente, em 48% ocorreu prematuridade. Nesta mesma avaliação, foi visto que 96% das pacientes realizaram pré-natal de alto risco. Todas elas foram acompanhadas pelo ambulatório de hemoglobinopatia, 60% delas sem faltas nas consultas. Das gestantes avaliadas, 80% delas necessitaram de transfusão sanguínea na gestação ou no parto, sendo 28% delas incluídas nos protocolos de transfusão de troca programada para gestação. Não houve relato de reação transfusional. Em relação a complicações da DF, foi observado que elas ocorreram em 60% das mulheres, e as complicações relacionadas à gravidez ocorreram em 52%. Das complicações associadas à DF, as mais frequentes foram a síndrome vaso-oclusiva (32%) e a síndrome torácica aguda (20%). Três pacientes (12%) tiveram trombose venosa profunda. As demais complicações da DF observadas foram: pneumonia, síndrome anêmica, convulsão tônico-clônica