

cavalo não está disponível e a timoglobulina de coelho, que está disponível, é associada a baixa taxa de resposta. **Conclusão:** Descrevemos um caso de AAMG no qual a substituição de timoglobulina de cavalo ou de coelho por alentuzumabe ambulatorial e SC em combinação com CsA e EPAG na primeira linha atingiu ótima resposta clínica e laboratorial. Tal tratamento pode ser uma alternativa viável ao tratamento com timoglobulina de coelho na indisponibilidade da timoglobulina de cavalo em países como o Brasil.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.188>

EMERGÊNCIA DE HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA (HPN) HEMOLÍTICA NECESSITANDO TRATAMENTO COM ECULIZUMABE APÓS TRATAMENTO DE ANEMIA APLÁSTICA GRAVE COM IMUNOSSUPRESSÃO: RELATO DE CASO

LS Abreu^a, ML Puls^a, BA Souza^a, CFM Ferreira^a,
EL Rosa^{a,b}, PHA Moraes^{a,b}, RS Szor^a, CD Liz^a,
VC Molla^{a,b}, CA Rodrigues^{a,b}

^a Hospital 9 de Julho - Rede DASA, São Paulo, SP, Brasil

^b Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil

Objetivo: Descrever a importância do acompanhamento do clone HPN em pacientes com anemia aplástica (AA) através de um relato de caso. **Métodos:** Relato de caso descritivo e observacional, realizado com consentimento livre e esclarecido do paciente. **Resultado:** Paciente masculino, 62 anos, hipertenso, apresentou em 2021 sintomas de fadiga intensa e dispneia aos mínimos esforços. Exames iniciais revelaram Hb 7,1 g/dL, leucócitos 1200/mm³, segmentados 60/mm³ e plaquetas 51.000/mm³. Avaliação com hematologista indicou reticulócitos 4.000/mm³. A avaliação medular mostrou redução global das três séries hematopoiéticas e intensa hipocelularidade (10%), sem sinais de displasia; imunofenotipagem (IFT) medular sem população anômala e cariótipo sem crescimento de metáfases. Investigação adicional com IFT para clone HPN revelou pequeno clone (5% em granulócitos) e comprimento telomérico normal. Diagnóstico de anemia aplástica muito grave foi feito, iniciando tratamento com ciclosporina (CsA), globulina antitimocítica de coelho (rATG) e eltrombopague (EPAG). Paciente atingiu resposta parcial, mas um ano após o início do tratamento houve aumento da necessidade transfusional. Tratamento de segunda linha com alentuzumabe associado a CsA e EPAG foi realizado. Três meses após a primeira infusão de alentuzumabe, houve normalização do número de plaquetas, mas a demanda transfusional permaneceu alta e sem sinais de resposta. Reavaliação mostrou elevação de desidrogenase láctica e níveis reduzidos de haptoglobina. Nova IFT para HPN revelou clone em hemácias (0,7% HPN II e 8,5% HPN III), monócitos (0,8% HPN II e 48,6% HPN III) e neutrófilos (21% HPN III e 0,06% HPN II). Paciente foi encaminhado a serviço público de referência onde iniciou tratamento com eculizumabe. Evoluiu com resolução completa da anemia e hemólise, tornando-se independente de transfusões, conforme exames de agosto de 2024: Hb 13,7 g/dL, neutrófilos

2480/mm³, plaquetas 257.000/mm³, reticulócitos 53.000/mm³, DHL 192 U/L. **Discussão:** Em pacientes com AA muito grave e idade superior a 40 anos, a maioria dos serviços recomenda a terapia tripla (ATG, CsA, EPAG) como abordagem de primeira linha. O alentuzumabe é reservado para pacientes sem resposta adequada a uma ou até duas tentativas da terapia tripla. Pacientes com síndromes de falências medulares podem apresentar seleção clonal medular e desenvolver fenótipo análogo ou similar a HPN. Assim, a monitorização do clone HPN é recomendada. Nosso paciente evoluiu com hemólise e refratariedade aos tratamentos de primeira e segunda linha, com desenvolvimento de clone HPN, apresentando boa resposta após a introdução do inibidor de C5. **Conclusão:** Pacientes com AA devem ser monitorados para a presença de clone HPN. O aumento do clone HPN associado a clínica compatível e critérios de hemólise pode justificar a introdução da inibição do complemento, resultando em respostas hematológicas satisfatórias e melhora clínica.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.189>

HAPLOIDENTICAL STEM CELL TRANSPLANTATION FOR SEVERE APLASTIC ANEMIA IN UPFRONT OR RELAPSED/ REFRACTORY SETTINGS: A SINGLE-CENTER RETROSPECTIVE STUDY

EH Atta^{a,b}, D Lerner^a, AP Vilella^c, LJ Arcuri^d

^a Laboratório de Biologia Molecular (CEMO), Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, Brazil

^b Oncoclínicas, Brasil

^c Laboratório de Imunogenética, Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, Brazil

^d Hospital Israelita Albert Einstein (HIAE), São Paulo, Brazil

Introduction: Despite promising results reported by Johns Hopkins, upfront haploidentical stem cell transplantation (haplo-HSCT) using post-transplant cyclophosphamide (PT-Cy) remains an experimental approach. However, the unavailability of horse ATG in Brazil, which appears to be more effective than rabbit ATG, and the ready availability of haploidentical donors renders upfront haplo-HSCT an interesting alternative. **Objectives:** To report the outcomes of haplo-HSCT in patients with SAA in the upfront and relapsed settings. **Patients and Methods:** This single-center retrospective study was conducted at Instituto Nacional de Câncer, Rio de Janeiro, Brazil. Seventeen patients with SAA underwent haplo-HSCT between January 2018 and December 2023. There were 12 patients who underwent upfront haplo-HSCT and 5 patients who underwent haplo-HSCT for relapsed/refractory SAA. Donor-specific anti-HLA antibody (DSA) screening test was performed for all cases. Patients with high DSA levels (mean fluorescence intensity (MFI) > 2000) underwent desensitization therapy. Conditioning regimens and graft-versus-host disease prophylaxis included fludarabine, cyclophosphamide plus TBI 400 cGy with PT-Cy, and calcineurin inhibitor plus mycophenolate mofetil. **Results:** Patients who