

da hemoglobina foram avaliados. Os eventos adversos mais frequentes foram dor de cabeça e infecções do trato respiratório superior. **Conclusão:** Ravulizumabe apresenta boas perspectivas como um novo medicamento no tratamento da HPN, demonstrando-se não inferior ao eculizumabe em termos de ocorrência de hemólise e necessidade de transfusões. Possui a vantagem de maior tempo entre as administrações, melhorando a qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.019>

19

RELATO DE CASO DE UM PACIENTE COM HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA, DIAGNOSTICADO NO HEMOCENTRO DE MARINGÁ-PR



T.P. Perini^a, P.C. Giacometto^{a,b}

^a Universidade Estadual de Maringá (UEM), Maringá, PR, Brasil

^b Hemocentro Regional de Maringá, Maringá, PR, Brasil

Introdução: Hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) é uma anemia hemolítica crônica adquirida rara. Os pacientes experimentam hemólise intravascular, distonia do músculo liso, insuficiência renal, hipertensão arterial e pulmonar, quadros infecciosos recorrentes e um risco aumentado de complicações trombóticas. O diagnóstico é feito por citometria de fluxo. O curso da doença tem alterado, com o uso de Eculizumab. **Relato de caso:** G.L.C., 48 anos, branco, 70 kg, encaminhado da Unidade Básica de Saúde, para o ambulatório de Hematologia do Hemocentro de Maringá-PR, para investigação de anemia e plaquetopenia. Relatava quadro de urina noturna escurecida, dores em membros, cansaço fácil e astenia. Durante a investigação, foi submetido a mielograma pra excluir causas de anemia e plaquetopenia, como por exemplo uma leucemia ou aplasia de medula. Em sequência iniciou o tratamento com noripurum e ácido fólico. No exame físico, se encontrava normotenso, hipocorado, icterico ++4, sem edema de mmii e sem visceromegalias. Exames laboratoriais revelaram: Hb=3,8 g/dL, Ht=13%, VCM=92fl, anisocitose, anisocromia, hipocromia, policromasia; L=34.000/L (1% bastão, 45% segmentados, 1% eosinófilo, 1% basófilo, 44% linfócitos, 8% monócitos); p=72 × 10³/L; reticulócitos 13%; VHS=30 mm//BT 1,9//BI 1,4//LDH 6663. Ferritina=20 g/dL. Realizado citometria de fluxo: análise imunofenotípica de sangue periférico apresenta clones de hemoglobinúria Paroxística Noturna maiores que 90% em neutrófilos e monócitos. RNM de medula com presença de leve sobrecarga de ferro. O Paciente recebeu tratamento com ácido fólico, noripurum, prednisona e androgênio, até que conseguisse Eculizumabe. Permaneceu sintomático, mesmo com medidas paliativas. Realizou durante os 5 anos transfusões sanguíneas mensais, bem como internações por dores abdominais e articulares em membros. Foi necessário uma colecistectomia e investigação de síndrome de Budd-Chiari, devido á alterações de transaminases e alteração do parênquima hepático visto no USG de abdome, porém foi excluída tal síndrome. **Discussão do caso:** O nome da doença

sugere que a variação cíclica na hemoglobinúria seja uma característica importante desta doença. Entretanto, em muitos pacientes, a hemoglobinúria é irregular ou oculta, no caso do nosso paciente era uma queixa desde o início da investigação, com relato de urina escurecida. Os pacientes manifestam geralmente todos os sinais clínicos e laboratoriais de anemia crônica. Fraqueza, dispneia e palidez são comuns, particularmente quando a anemia é severa. Embora complicações trombóticas ocorram em outras formas de anemia hemolítica, elas são proeminentes e severas na HPN. A trombose venosa é predominante, sendo rara a ocorrência de trombose arterial. Cerca de 12% dos casos de trombose de veias hepáticas ou síndrome de Budd-Chiari ocorrem em pacientes com HPN. O tratamento é instituído de acordo com as manifestações clínicas da doença. Transfusão de hemocomponentes e reposição de ácido fólico e ferro são frequentemente necessárias. Corticóide em baixas doses diminui a taxa de hemólise em alguns pacientes. Androgênios podem ser usados em pacientes com anemia, sendo descrita ainda moderada elevação de plaquetas. O curso da doença, tem sido alterado com o uso de eculizumab e com excelentes resultados. Todavia o transplante alogênico de medula óssea é o único tratamento curativo disponível, embora esteja por si mesmo associado as altas taxas de morbi-mortalidade.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.020>

20

RESULTS OF THE PEGASUS PHASE 3 RANDOMIZED TRIAL DEMONSTRATING SUPERIORITY OF THE C3 INHIBITOR PEGCETACOPLAN COMPARED TO ECULIZUMAB IN PATIENTS WITH PAROXYSMAL NOCTURNAL HEMOGLOBINURIA



H. Weitz^a, P. Hillmen^b, J. Szer^c, A. Röth^d, B. Höchsmann^e, J. Panse^{f,g}, K. Usuki^h, M. Griffin^b, J. Kiladjian^h, C. Decastroⁱ, H. Nishimori^j, L. Tan^k, M. Hamdani^l, P. Deschatelets^l, C. Francois^l, F. Grossi^l, A. Risitano^m, R.P. Latourⁿ

^a Jane Anne Nohl Division of Hematology, Keck-USC School of Medicine, Los Angeles, United States

^b Department of Haematology, St James's University Hospital, Leeds, United Kingdom

^c Department of Clinical Haematology, Peter MacCallum Cancer Centre & Royal Melbourne Hospital, Melbourne, Australia

^d Department of Hematology, University Hospital Essen, University of Duisburg-Essen, Essen, Germany

^e Institute of Transfusion Medicine, University of Ulm and Institute of Clinical Transfusion Medicine and Immunogenetics, German Red Cross Blood Transfusion Service and University Hospital Ulm, Ulm, Germany