

generalizada e AVC hemorrágico. Foi observado um óbito materno, em decorrência de AVC hemorrágico, e um óbito após o período gestacional. **Discussão:** Mesmo em acompanhamento pré-natal especializado, a taxa de óbito materno foi de 4%, taxa alta quando comparada à população em geral. A sepse e a síndrome torácica aguda são as principais causas de óbitos de gestantes com DF. No nosso trabalho, a causa do único óbito materno foi decorrente de AVC. Além disso, este estudo apontou uma alta frequência de abortos, prematuridade e natimortos. Devido à sua pequena amostra, nosso trabalho não pode fazer generalizações para todas as gestações de mulheres com DF, mas aponta que mais estudos devem ser realizados para melhor acompanhamento das gestantes com essa doença. **Conclusão:** Portanto, nosso trabalho aponta para um possível elevado risco das gestações em pacientes com DF, em decorrência do alto número de complicações que esta patologia pode causar na saúde da gestante e do feto.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.111>

TROMBOSE DE SÍTIO ATÍPICO EM PACIENTE COM HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA

MHS Duraes, RMMS Soares, CC Sartorio, DN Cysne, RFP Mendes, GC Pereira, DET Silva, JAS Abdon, FD Xavier, FSB Ferreira

Oncologia D'Or Brasília, Brasília, DF, Brasil

Objetivo: Descrever caso de paciente com Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN) com apresentação de trombose em sítio atípico e o manejo do mesmo. **Material e métodos:** Leitura e coleta de dados de prontuário de paciente acompanhado em centro de referência em hematologia. **Resultado:** Paciente masculino, 34 anos, sem comorbidades, teve quadro de Tromboembolismo Pulmonar em novembro/2022 enquanto residia no exterior. Na ocasião, foi observada anemia hemolítica e realizada avaliação para HPN por citometria de fluxo com resultado positivo. Tratamento específico com Eculizumab foi iniciado, com boa resposta clínica. Foi iniciado anticoagulação com Enoxaparina e, depois, trocado por Rivaroxabana. Após retorno ao Brasil em fevereiro/2023, paciente não conseguiu manter uso de Eculizumab no Serviço de Saúde Suplementar, mas permaneceu em anticoagulação plena. Em março/2023, apresentou quadro de hematúria, febre, disúria intensa e obstrução urinária com necessidade de sondagem vesical. A anticoagulação foi suspensa e foi realizada avaliação de imagem com Ressonância Magnética de Pelve que evidenciou aumento prostático, presença de áreas de necrose e descontinuidade uretral. Procedeu-se com ressecção transuretral da próstata e a biópsia da peça revelou extensas áreas de necrose com infarto hemorrágico e embolização maciça em vasos de pequeno e médio calibres, consistentes com Injúria Isquêmica Aguda. Neste período, o paciente havia judicializado o fornecimento do Eculizumab, que foi reiniciado assim como a anticoagulação. Após reintrodução do tratamento, paciente evoluiu com melhora clínica importante e teve alta hospitalar. **Discussão:** HPN é uma doença rara que leva à redução ou ausência de expressão

da proteína de ancoragem glicosilfosfatidilinositol (GPI) na membrana celular. A perda da ancoragem de inibidores de complemento, CD55 e CD59, nas células sanguíneas leva a quadro de hemólise intravascular, com predisposição a trombose e disfunções orgânicas, incluindo falência medular em um subgrupo de pacientes. O manejo destes pacientes é feito com medicações inibidoras de complemento, como Eculizumab e Ravulizumab. O presente caso ilustra uma apresentação rara de trombose prostática durante período sem tratamento adequado. Trombose é a principal causa de mortalidade em pacientes com HPN e geralmente envolve sítios atípicos. A trombose prostática é rara, sendo que o caso relatado demonstra uma apresentação grave, com necessidade de intervenção cirúrgica em paciente jovem com HPN. A frequência de tromboses em HPN sofreu redução importante após o início de uso de inibidores de complemento eficazes. No entanto, em países onde o acesso a essas medicações é difícil, como é o caso de países em desenvolvimento, o manejo destes casos permanece desafiador. Além disso, faltam dados robustos que sustentem a escolha da anticoagulação com anticoagulantes orais diretos frente ao uso de Enoxaparina ou Marevan. **Conclusão:** Trombose é uma apresentação com alto potencial de gravidade no paciente com HPN e pode acometer sítios incomuns. O manejo desses casos muitas vezes é desafiador, principalmente onde o acesso a medicamentos anti-complementos é difícil, como é o caso do Brasil.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.112>

APLASIA MEDULAR EM IDOSOS COM USO DE ELTROMBOPAGUE: SÉRIE DE CASOS

ASA Silva, MESE Sá, MP Cesar, MC Araújo, MFH Costa, JO Vieira, GSD Cortez, EMS Thorpe, AQMS Aroucha, ACC Lopes

Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

Introdução: A aplasia medular é uma doença rara e ao acometer os idosos pode ser considerada de alta mortalidade, em especial pela não indicação do transplante de medula óssea como terapia curativa, associado a elevada mortalidade por infecção e sangramentos nessa faixa etária. O tratamento preconizado é a imunossupressão, bem como o uso de eltrombopague quando o paciente não atinge resposta satisfatória com imunomodulação. **Relato:** Desfecho de 3 casos de anemia aplástica severa em idosos tratados num centro de referência em hematologia do nordeste do Brasil, com idades de 74 anos (sexo feminino), 82 anos (sexo feminino) e 79 anos (sexo masculino) ao diagnóstico. O quadro clínico predominante nos três pacientes era de sinais e sintomas de anemia, febre e sangramento em mucosas e pele. Os pacientes foram encaminhados para ambulatório de hematologia para elucidação diagnóstica. Em relação a antecedentes patológicos, havia diabetes e hipertensão nas duas pacientes de sexo feminino. À admissão, foram realizados mielograma, sorologias e biópsia de medula óssea, com exceção de citogenética, não disponível no momento do diagnóstico, recebendo a confirmação de aplasia medular. Foi realizada pesquisa de hemoglobinúria

paroxística noturna, com ausência de clone nos pacientes estudados. Iniciada ciclosporina na dose padrão, porém dois pacientes não toleraram a medicação e o outro apresentou alteração de função renal, sendo posteriormente suspensa. Não havia indicação de transplante de medula óssea nesses pacientes, sendo optado por iniciar eltrombopague na dose inicial de 50 mg ao dia. A princípio, ficaram internados cerca de 2 a 6 meses por necessidade transfusional, em especial de plaquetas, antes do início da medicação. Atualmente, estão em uso do eltrombopague e seguem livres das necessidades transfusionais, com estabilização das séries plaquetária e eritróide. **Discussão/Conclusão:** É importante ressaltar que apenas a idade como fator isolado não seria contra-indicação para uso da ciclosporina, sendo a imunossupressão ainda a escolha de tratamento de primeira linha, reservando o uso do eltrombopague para aqueles casos onde não há resposta, como nos casos aqui relatados. Outro aspecto importante do tratamento com eltrombopague é a associação de resposta laboratorial multilinhagem e não apenas no setor da trombo-poiase, o que torna a medicação de grande utilidade nessa faixa etária, impossibilitada de terapia com transplante de células tronco e/ou imunossupressão mais intensa.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.113>

OUTPATIENT SUBCUTANEOUS ALEMTUZUMAB IS FEASIBLE AND SAFE FOR APLASTIC ANEMIA AND ASSOCIATED WITH HIGH RESPONSE RATES

AR Fonseca ^{a,b}, CC Justino ^a, VC Molla ^{a,c},
PE Yamakawa ^a, IB Rabelo ^a, A Hill ^d, L Arnold ^d,
R Kelly ^d, M Griffin ^d, T Munir ^d, E Velloso ^e,
T Dalessandro ^e, AM Risitano ^{f,g}, P Scheinberg ^h,
A Kulasekararaj ⁱ, C Arrais-Rodrigues ^{a,c}

^a Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, Brazil

^b Hospital Sírio Libanês, São Paulo, Brazil

^c Hospital Nove de Julho, São Paulo, Brazil

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

^e Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, Brazil

^f Department of Clinical Medicine and Surgery, University of Naples, Naples, Italy

^g Severe Aplastic Anemia Working Party, European Group for Blood and Marrow Transplantation (EBMT), Leiden, Netherlands

^h Division of Hematology, Hospital A Beneficência Portuguesa, São Paulo, Brazil

ⁱ King's College Hospital NHS Foundation Trust, London, United Kingdom

This multicenter international retrospective analysis aimed to evaluate the efficacy and safety of subcutaneous alemtuzumab (ALZ) as an alternative immunosuppressive therapy for aplastic anemia (AA). The study included 57 with AA patients who received ALZ treatment in four centers in Brazil and the

United Kingdom. Most patients had severe aplastic anemia (SAA). The median age of the patients was 52 years, with 21% being older than 65 years. Out of the 60 ALZ treatments analyzed, 57% were first-line treatments, 26% were second-line, and 17% were administered after at least two lines of therapy. At 6 months, the overall response rate (ORR) was 54%. At 12 months, the ORR increased to 57%, with a complete response rate of 18% and a partial response rate of 39%. The cumulative incidence of response was significantly higher in patients younger than 65 years (68%) and in those who received a 103 mg subcutaneous ALZ dose (61%). The overall survival (OS) rates were 84% at 1 year and 71% at 4 years. OS at 4 years was significantly higher in patients who responded to ALZ treatment (hazard ratio: 9.88, 95% confidence interval 2.12 - 46.0, $p=0.004$). Adverse events associated with ALZ were mostly of low grade, and infectious events were infrequent. In conclusion, subcutaneous ALZ appears to be a feasible, effective, and safe alternative to horse antithymocyte globulin (hATG) in patients with aplastic anemia who require immunosuppressive treatment. This is particularly relevant for centers and countries with limited access to hATG.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.114>

DOENÇAS DA SÉRIE VERMELHA: ANEMIAS CARÊNCIAIS, HEMOCROMATOSE E PORFIRIA

CASO RARO DE HEMOCROMATOSE HEREDITÁRIA TIPO 3 EM CRIANÇA NO BRASIL

ACS Kipper, GM Paula, MS Afonso, YL Corado,
ALS Yanai

Universidade Federal de Mato Grosso (UFMT),
Cuiabá, MT, Brasil

Objetivos: Hemocromatose Hereditária (HH) tipo 3 se caracteriza pela mutação no gene do receptor da transferrina (TFR2); sua apresentação é rara e, em crianças, foram reportados apenas 5 casos em todo o mundo. Este relato é de importância para elucidação da patologia por ser o primeiro caso descrito em criança brasileira. **Materiais e métodos:** As informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário e da literatura. **Resultados:** Paciente masculino, 11 anos, com histórico de hemocromatose na família. Buscou atendimento aos 9 anos por asma e dermatite atópica e os exames solicitados constatarem alterações de aminotransferases e ferritina sérica (2580 $\mu\text{g/dL}$). Exame físico com fígado palpável a 2 centímetros do rebordo costal direito. Exames descartaram diagnósticos diferenciais e ressonância magnética de abdome superior constatou concentração hepática de ferro moderada a grave (209 $\mu\text{mol/g}$). Realizada a pesquisa genética com exoma completo, foram identificadas duas variantes em heterozigose composta no gene TFR2, confirmando o diagnóstico de HH tipo 3. Iniciou flebotomias isovolêmicas quinzenais (10 mL/kg), com melhora relativa dos níveis séricos de ferritina, mas sem alcançar as metas terapêuticas. Na 16ª sangria, iniciou-se quelante de ferro (Deferasirox 30 mg/kg/dia), sem boa aceitação e, portanto, a medicação precisou ser suspensa com 15 dias de conduta. Apesar do diagnóstico, o paciente não