

Referências:

Parker C, et al. Hematology Advances in Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria. Blood Rev. 2024. Kulasekararaj AG, et al. Complement Inhibition in PNH: Real-World Evidence. Br J Haematol. 2023.

Brodsky RA. Advances in the Treatment of PNH. N Engl J Med. 2024.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104030>

ID – 3159

HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA EM PACIENTE COM DOENÇA RENAL CRÔNICA - ANÁLISE DE ACHADOS HEMATOLÓGICOS EM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO NO PARANÁ

JTK Martins, IDB Bini, MV Galvan, RAT Takaes, CZP Ferreira, CA de Souza, JMT de Souza, MBB Stricker, E Goldoni, MF de Barros

Hospital Universitário do Oeste do Paraná (HUOP), Cascavel, PR, Brasil

Introdução: Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN) é uma patologia adquirida, crônica e de curso clínico variável. Manifesta-se por uma mutação somática do gene PIG-A, cuja função é produzir glicosilfosfatidilinositol, molécula responsável pela fixação das proteínas extracelulares CD55 e CD59. Tal modificação torna as células sanguíneas mais vulneráveis ao sistema complemento, ocorrendo então hemólise intra e extravascular, além de hematúria, trombose e disfunção renal, uma vez que as proteínas responsáveis pela ancoragem das células são defeituosas. Esse relato tem como objetivo descrever o caso de um paciente com HPN e doença renal crônica, atendido em um Hospital Universitário no Paraná. Descrição do Caso: A.D.R, 89 anos, admitido no Pronto Socorro, relatou hematúria persistente com eliminação de coágulos vesicais. Diagnosticado previamente com HPN e cistostomia há cerca de seis meses, com intercorrências relacionadas à obstrução da sonda por coágulos, exigindo múltiplas substituições do dispositivo. Na admissão, eritrograma com 2,66 milhões/mm³ eritrócitos, Hemoglobina 5,7g/dL, RDW 16,7%, anisocitose +, hipocromia +, microcitose ++, poiquilocitose +, acantócitos +, 7600/mm³ leucócitos, 283.000/mm³ plaquetas, 1,64% de reticulócitos, uréia 44mg/dL e creatinina 2,10mg/dL. Paciente permaneceu internado em vista dos sintomas, tendo cursado com: anisocitose ++, microcitose ++, policromasia +, acantócitos ++, eliptócitos ++ e codócitos +. Recebeu um concentrado de hemácias na admissão e realizou terapia com ferro endovenoso para manejo da anemia, além de supervisão por médico urologista. Na alta, a hematúria já estava resolvida. Os achados laboratoriais encontrados foram consistentes com o quadro de HPN, evidenciando anemia acentuada, contagem de reticulócitos aumentada e policromasia, que denotam perda sanguínea devido a hematúria, lise eritrocitária pelo sistema complemento e tentativa da medula óssea em suprir as células faltantes, demonstrada pelo maior número de reticulócitos circulantes que promove o aumento do RDW e anisocitose. Além disso, a Doença Renal

Crônica (DRC) pode ser observada através de marcadores renais elevados e presença de poiquilocitose. Poiquilócitos como acantócitos são achados claros em pacientes renais crônicos, uma vez que a uremia persistente dificulta a hematopoiese, provocando deformidades nos eritrócitos e diminuição no seu tempo de vida. Por fim, deve-se ressaltar que pacientes diagnosticados com HPN comumente desenvolvem DRC, uma vez que a hemólise constante libera hemoglobina livre que, ao ser filtrada, produz compostos nefrotóxicos que se depositam nos órgãos. **Conclusão:** O caso descrito evidencia a estreita relação entre a HPN e o comprometimento renal, a importância do diagnóstico e do manejo integrado. A identificação de achados laboratoriais hematológicos característicos e a correlação com o quadro clínico permitem uma abordagem direcionada, favorecendo a resolução de sintomas e a preservação da saúde do paciente.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104031>

ID - 538

HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA: UM PANORAMA GERAL

HB Gonçalves, LO Firmino

Hospital Estadual de Bauru, Bauru, SP, Brasil

Introdução: A hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) é uma doença hematológica adquirida causada por mutações no gene PIG-A, localizado no cromossomo X. Essas mutações levam a um bloqueio precoce da síntese do fosfolípido glicosilfosfatidilinositol (GPI), responsável pela ancoragem de proteínas reguladoras do complemento (CD55 e CD59) na membrana celular. Por conta da ausência ou perda parcial das GPI's, as proteínas reguladoras não se expressam, levando à fixação de complemento (C5) nas hemácias e, consequente, hemólise intravascular. A HPN é atualmente tratada com inibidores de moléculas do sistema complemento, que têm como alvo as proteínas C5 e C5 mais C3, impedindo, assim, a hemólise. Em Bauru, interior de SP, são três pacientes diagnosticados e em tratamento por HPN no Sistema Único de Saúde. **Objetivos:** Apresentar um panorama geral da HPN, como fisiopatologia, manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento. **Material e métodos:** Foram levantados artigos publicados sobre a HPN nos últimos anos (2010-2025) e destacados os principais tópicos a respeito da fisiopatologia, manifestações clínicas, diagnóstico e tratamento atualmente disponíveis. **Discussão e conclusão:** As proteínas CD55 e CD59 têm como função proteger as hemácias da lise mediada pelo sistema complemento e, estando ausentes, os eritrócitos tornam-se sensíveis à hemólise intravascular pela ação de C5. As principais manifestações clínicas da HPN são hemólise, hematúria matinal, astenia e, por vezes, o quadro pode ter como manifestação inicial a trombose de forma atípica (sistema porta). A citometria de fluxo é o exame de escolha para diagnóstico, devido alta sensibilidade e especificidade. Previamente ao surgimento de tratamento primário específico, o controle sintomático e o eventual uso de imunossuppressores inespecíficos eram a estratégia terapêutica disponível. No