

ID - 2010

PERFIL CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DE PACIENTES COM HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA EM UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO

CG Pessanha, LfdBe Azevedo, JmdO Caldas, LLdSP Domingues, MGM Neto, SIL Kilgore, GBM Szeneszi, PKF Cavalcanti, CMB Júnior, JFFd Medeiros

Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE), Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A hemoglobínúria paroxística noturna (HPN) é uma doença rara com prevalência de 1 a 5 casos por milhão de habitantes. É caracterizada por anemia hemolítica crônica, frequentemente associada a síndromes de falência medular, e por alto potencial trombogênico, o que contribui para sua elevada morbimortalidade. **Objetivos:** Analisar o perfil clínico-epidemiológico de pacientes com diagnóstico de HPN acompanhados no serviço de hematologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE). **Material e métodos:** Foram incluídos 13 pacientes com diagnóstico de HPN atendidos no ambulatório de hematologia do HUPE. Os dados foram coletados retrospectivamente por meio de prontuários eletrônicos e físicos. Três pacientes foram excluídos por perda de seguimento, resultando em 10 casos analisados. **Resultados:** Dos 10 pacientes avaliados, seis (60%) eram do sexo masculino e quatro (40%) do sexo feminino. A média de idade ao diagnóstico foi de 28,4 anos. Quatro pacientes (40%) apresentavam síndrome de falência medular, sendo dois com síndrome mielodisplásica hipoplásica e dois com anemia aplástica. Cinco pacientes (50%) desenvolveram eventos trombóticos, sendo quatro venosos e um arterial (acidente vascular encefálico isquêmico). Nove pacientes (90%) utilizaram inibidor de complemento, exclusivamente Eculizumabe. Desses, sete foram vacinados contra meningococo antes do início da medicação; nos demais, essa informação não foi encontrada em prontuário. Todos os pacientes receberam profilaxia antibiótica com amoxicilina diária, inclusive os vacinados. Os sintomas mais frequentes ao diagnóstico foram fadiga, hematúria, icterícia e dispneia aos esforços. Uma paciente foi a óbito em 2024, devido a complicações da falência medular (seps e sangramento). Outra paciente perdeu seguimento após transplante alogênico de medula óssea em 2013. **Discussão e conclusão:** A maioria dos pacientes com HPN estava na terceira década de vida ao diagnóstico, apresentava sintomas clássicos e houve distribuição semelhante entre os sexos, achados compatíveis com a literatura. Observou-se uma taxa elevada de eventos trombóticos (50%) ao longo do acompanhamento, superior à prevalência média descrita (cerca de 21%), a qual geralmente ocorre ao diagnóstico e antes do início do tratamento. A associação com falência medular, observada em 40% dos casos, também está de acordo com a literatura, que evidencia essa sobreposição em cerca de 50% dos pacientes, sendo mais comuns a anemia aplástica e a síndrome mielodisplásica. A HPN é uma doença rara e grave, cujo diagnóstico frequentemente ocorre tardiamente, já com

complicações trombóticas estabelecidas, o que eleva a morbimortalidade. O uso de inibidores de complemento revolucionou o tratamento, impactando positivamente os desfechos de todos os pacientes. Reconhecer o perfil clínico dos pacientes e manter um alto índice de suspeição diagnóstica são passos fundamentais para o início precoce da terapia adequada, com potencial para melhorar a sobrevida e a qualidade de vida desses indivíduos.

Referências:

Menosi Gualandro SF, Salvino MA, Bassolli de Oliveira Alves L, Jehá T. Characteristics of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria patients in Brazil: A retrospective administrative claims database analysis of PNH patients in Brazilian public healthcare system. PLoS One. 2023;18:e0288708. doi: 10.1371/journal.pone.0288708.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104045>

ID – 129

PERFIL LABORATORIAL E DE FADIGA DOS PACIENTES ACOMPANHADOS NA ASSISTÊNCIA FARMACÊUTICA DO HEMOPA

CA Pinheiro

Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará (HEMOPA), Belém, PA, Brasil

Introdução: A hemoglobínúria paroxística noturna (HPN) é uma doença rara caracterizada pela destruição das células vermelhas do sangue, com a subsequente liberação de hemoglobina na urina. O eculizumab, um inibidor da proteína C5, tem sido utilizado para controlar os sintomas dessa doença. Este estudo visa avaliar o perfil clínico e laboratorial de pacientes com HPN, acompanhados na assistência farmacêutica do Hemopa. **Objetivos:** - Descrever o perfil laboratorial e de fadiga dos pacientes com HPN acompanhados no Hemopa. - Avaliar o impacto do uso de eculizumab nas variáveis como Facit, hemoglobina, bilirrubina, reticulócitos e LDH. **Material e métodos:** O estudo foi realizado na Fundação Centro de Hemoterapia e Hematologia do Pará (HEMOPA), com o objetivo de avaliar o impacto do tratamento com eculizumab em pacientes com HPN. A coleta de dados foi retrospectiva, com registros clínicos de oito pacientes diagnosticados com HPN, que estavam sendo acompanhados trimestralmente. Os dados laboratoriais de bilirrubina, hemoglobina, reticulócitos e LDH foram atualizados a cada três meses. Este estudo é um relato de experiência profissional fundamentado em dados laboratoriais já existentes, com base em registros históricos e públicos de pacientes que são acompanhados no Hemocentro, portanto é um estudo de caráter exclusivamente documental, conforme os critérios da Resolução CNS nº 510/2016, o que excetua a avaliação do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) e o TCLE para os participantes, pois o estudo não envolve a exposição de dados pessoais sensíveis, nem qualquer intervenção sobre o tratamento dos pacientes. As informações utilizadas neste estudo são de acesso público, e todos os dados respeitam os princípios éticos fundamentais