

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 hemoglobinúria 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 hemoglobinúria 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

da autonomia, beneficência e confidencialidade. a anuência das famílias dos pacientes foi buscada como medida ética adicional. Os pacientes foram tratados com eculizumab, administrado a cada 14 dias, com 18 frascos trimestrais, conforme prescrição médica e autorização no Sistema Hórus. A análise dos dados incluiu a aplicação do questionário FACIT (versão 4.0), utilizado para mensurar a fadiga, um sintoma crítico da HPN. A análise foi mista, combinando quantitativa, por meio da avaliação dos parâmetros laboratoriais, e qualitativa, com base nas respostas do questionário FACIT. **Resultados:** Os pacientes mostraram respostas estáveis ao eculizumab, com Facit variando entre 32 e 33, indicando controle da fadiga. A hemoglobina variou entre 5,3 g/dL e 16,5 g/dL, com boa resposta em três pacientes. Contudo, alguns ainda apresentaram níveis abaixo do ideal. Os níveis de bilirrubina e LDH indicaram hemólise moderada. **Discussão e conclusão:** A análise dos dados revelou que: - ****Facit**:** O questionário FACIT indicou controle da fadiga com eculizumab. - ****Hemoglobina**:** Houve melhora na anemia, mas níveis ainda abaixo dos ideais em alguns pacientes. - ****Bilirrubina**:** Níveis elevados de bilirrubina indicam presença de hemólise residual. - ****Reticulócitos**:** A produção de hemácias ainda estava elevada devido à hemólise. - ****LDH**:** Níveis elevados de LDH confirmaram hemólise ativa, com possível efeito benéfico do eculizumab, mas sem controle total. **CONCLUSÃO** Este estudo demonstrou que, apesar do uso de eculizumab, os pacientes ainda apresentam sinais de hemólise e fadiga. O tratamento mostrou efeitos positivos, mas ajustes terapêuticos são necessários. Mais estudos são necessários para avaliar o impacto a longo prazo do eculizumab na qualidade de vida e na redução das complicações da HPN.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104046>

ID - 3350

PLASMA “COR DE CAFÉ” SECUNDÁRIO AO USO DE ELTROMBOPAGUE PARA TRATAMENTO DE ANEMIA APLÁSTICA GRAVE

NAB Madurro, VedO Cruvinel, MB de Mello, ALR Mendes, CHdJ Gomes, PodC Terra, AM Carvalho, LC Nascimento, EM Francalanci

Universidade Federal de Uberlândia (UFU),
Uberlândia, MG, Brasil

Introdução: O eltrombopague, agonista do receptor da trombopoetina, é usado no manejo da trombocitopenia imune e da aplasia medular severa. Entre seus efeitos adversos raros ($\geq 1/1000$ e $\leq 1/100$)[1], está a hiperpigmentação plasmática, conferindo coloração marrom-escura (“cor de café”) ao plasma. Esse achado pode mimetizar condições como anemia hemolítica, rabdomiólise, hiperbilirrubinemia acentuada ou lipemia, motivando investigação para exclusão de causas patológicas. Relata-se esse efeito adverso incomum, reforçando a importância da correlação clínica-laboratorial para evitar interpretações e condutas equivocadas. **Descrição do caso:** Paciente, 69 anos, sexo feminino, foi admitida no HC-UFU para investigação de pancytopenia grave. Apresentava hemoglobina de 7,2 g/dL,

reticulócitos de 1,53%, leucócitos de $1100/\text{mm}^3$, neutrófilos de $780/\text{mm}^3$ e plaquetas de $8.000/\text{mm}^3$, necessitando múltiplas transfusões de hemácias e aférese plaquetária. Evoluiu com neutropenia febril, também sendo diagnosticada com influenza, tratada com antibióticos e antiviral. O mielograma realizado revelou hipocelularidade global da medula óssea e a biópsia medular confirmou aplasia severa (celularidade $< 1\%$ e ausência de fibrose reticulínica). Exames complementares descartaram causas secundárias como deficiência de B12, infecções virais crônicas, síndrome mielodisplásica e neoplasias hematológicas. Recebeu o diagnóstico de anemia aplástica grave e iniciou o uso de ciclosporina e eltrombopague (150 mg/dia). Vinte e seis dias após o início do eltrombopague, depois da centrifugação de amostra sanguínea, observou-se plasma marrom-escuro (“cor de café”). Diante desse achado, procedeu-se à investigação laboratorial, correlacionada ao quadro clínico, para excluir causas conhecidas desse fenômeno como rabdomiólise, anemias hemolíticas, hiperbilirrubinemia e lipemia com potencial de interferência óptica. Foram dosadas bilirrubinas, creatinofosfoquinase, triglicerídeos e avaliado o índice de lipemia, todos dentro dos valores de referência, afastando essas hipóteses e atribuindo a coloração à hiperpigmentação plasmática induzida pelo eltrombopague. **Conclusão:** A coloração marrom-escura do plasma, induzida pelo eltrombopague, decorrente da hiperpigmentação intrínseca do medicamento, é extremamente rara, com incidência estimada entre $\geq 1/1000$ e $\leq 1/100$. Logo, além de simular outras condições patológicas, que necessitam de investigação, também pode ser subdiagnosticada nos serviços de saúde. Reconhecer esse efeito é fundamental para evitar interpretações laboratoriais equivocadas e condutas desnecessárias. A correlação clínica e a exclusão de causas patológicas evitam interpretações e condutas indevidas, ilustrando como efeitos adversos raros ampliam o diagnóstico diferencial e reforçam a integração entre avaliação clínica e interpretação laboratorial.

Referências:

Rojas CR, et al. Coffee colored serum: adverse reaction of eltrombopag. EJIFCC. 2023;34:258-61.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104047>

ID - 2582

POLICITEMIA SECUNDÁRIA A NEFROCALCINOSE: RELATO DE CASO

VR Ferrarez, RCRd Queiroz, PdS Perez, VdL Costa, BM Oliveira, LfDm Olivatto, LAP Sales, LA Aragão, YV Pinheiro, MS Figueiredo

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

Introdução: Pacientes com raquitismo hipofosfatêmico geralmente são tratados com altas doses de vitamina D e fosfato. No entanto, a terapia com vitamina D pode causar hipercalcemia, que se desenvolvida sob o uso concomitante de suplementos de fosfato, pode causar calcificação distrófica