

3. Kulasekararaj A, Cavenagh J, Dokal I, Foukaneli T, Gandhi S, Garg M, et al. BSH Committee. Guidelines for the diagnosis and management of adult aplastic anaemia: A British Society for Haematology Guideline. *Br J Haematol*. 2024;204:784-804.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104013>

ID - 489

ANÁLISE RETROSPECTIVA DOS PACIENTES COM HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA FORMA CLÁSSICA ATENDIDOS NO SERVIÇO DE HEMATOLOGIA TERCIÁRIO DA REGIÃO CENTRO OESTE: CARACTERÍSTICAS REGIONAIS E SEGUIMENTO TERAPÊUTICO

FZ Piazero, LHA Ramos, RDS Vasconcelos, RF Brito

Hospital de Base do Distrito Federal, Brasília, DF, Brasil

Introdução: A hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) é causada por mutações genéticas adquiridas que resultam em deficiência de proteínas reguladoras do complemento ancoradas em glicosilfosfatidilinositol (GPI) na superfície das células sanguíneas, levando à hemólise intravascular mediada pelo complemento terminal e ao aumento do risco de eventos vasculares adversos graves. A ausência de dados regionais dos portadores de HPN é reflexo da complexidade populacional brasileira. **Objetivos:** Descrever as características clínicas e epidemiológicas de pacientes com HPN forma clássica no sistema público do Distrito Federal, incluindo variáveis epidemiológicas, clínicas, terapêuticas, complicações bem como acessibilidade e suporte terapêutico. **Material e métodos:** estudo retrospectivo observacional baseado na análise dos prontuários dos pacientes portadores de HPN forma clássica atendidos no Hospital de Base do Distrito Federal, Brasília, Distrito Federal entre 01 de janeiro de 2019 a 01 de maio de 2025. **Resultados:** No total, foram identificados 27 pacientes com HPN forma clássica sendo 11 homens e 16 mulheres com uma mediana de idade de 49 anos ao diagnóstico (variando de 18 a 71 anos). Quanto a apresentação clínica: 100% (n=27) pacientes apresentavam anemia, 85% (n= 23) pacientes fadiga, 55% (n=15) pacientes fenômenos tromboembólicos (5 casos de eventos tromboembólicos venosos e 7 eventos arteriais) e 38% (n=10) com pancitopenia. Quanto a investigação laboratorial: 100% (n=27) dos pacientes realizaram teste Coombs direto e indireto, 74 % (n=20) haptoglobina, 100% realizaram LDH, 100% (n=27) dos pacientes apresentavam sinais de hemólise ao diagnóstico (anemia, reticulocitose e LDH) motivo esse encaminhamento ao serviço terciário. Quanto a confirmação diagnóstica: 100% dos pacientes realizaram pesquisa de clones de HPN por imunofenotipagem de sangue periférico, a mediana de tamanho dos clones de granulócitos tipo II foi 35% (variando de 20 a 78%) e eritrócitos 45% (variando de 10 a 98%) e monócitos de 32% (10 a 67%), 38% (n=10) realizaram biópsia de medula óssea com celularidade < 20%) devido pancitopenia tendo diagnóstico de

anemia aplástica/HPN; 26% (n=7) apresentavam mielodisplasia. Quanto ao padrão vacinal: 100% (n=27) dos pacientes são vacinados para meningococo B e C, 66 % (n=18) contra pneumococo, COVID e influenza. Quanto a terapêutica: 100% (n=27) dos pacientes estão em tratamento com ecilizumabe com mediana de tempo de tratamento de 5,5 anos (variando de 3 meses a 13 anos), apresentando 2 pacientes com quadro de perda da resposta nos últimos 6 meses. O tempo mediano entre diagnóstico e início do ecilizumabe foi de 6,7 meses (variando de 1 a 13 meses). A taxa de adesão terapêutica foi de 100%. Quanto as medidas clínicas de suporte: 81,4% (n=22) pacientes utilizaram ácido fólico, (n=23) pacientes apresentaram uso prévio de corticóide durante a investigação diagnóstica do quadro hemolítico, 44% (n=12) dos pacientes se encontram anticoagulados com marevan de forma perene. Na análise multivariada, a presença elevada de clones de granulócitos e nível de LDH influenciam na apresentação de eventos tromboembólicos ao diagnóstico (p < 0,001). A sobrevida global em 5 anos foi de 100% dos pacientes, sem registro de óbitos durante período estudado. **Discussão e conclusão:** O paciente do portador de HPN no serviço apresenta: elevadas taxas de clone tipo II, elevada cobertura assistencial diagnóstica, assistência ambulatorial especializada, cobertura vacinal regular e acessibilidade ao tratamento com ecilizumabe.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.104014>

ID - 2109

ANEMIA APLÁSTICA ADQUIRIDA ASSOCIADA A CHIKUNGUNYA EM ADOLESCENTE

JC Nunes ^a, LN Gomes ^b, BN Gomes ^a, ALN Da Silva ^c, SMS Alves ^d, NMS Alves ^e, JGA Moreira ^a, RC Cavacante Filho ^a, AS Pereira ^a, GF Figueiredo ^f

^a Universidade Federal da Paraíba (UFPB), João Pessoa, PB, Brasil

^b Hospital Universitário Oswaldo Cruz, Recife, PE, Brasil

^c Centro Universitário de João Pessoa (UNIPÊ), João Pessoa, PB, Brasil

^d Complexo Pediátrico Arlinda Marques, João Pessoa, PB, Brasil

^e Faculdade de Medicina Nova Esperança (FAMENE), João Pessoa, PB, Brasil

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

Introdução: A anemia aplástica adquirida (AAA) ou aplasia de medula óssea é a mais frequente causa de falência medular, sendo caracterizada por pancitopenia moderada a grave no sangue periférico e hipocelularidade acentuada na medula óssea. Ocorre por destruição das células tronco hematopoiéticas por fenômeno imuno mediado, sendo a etiologia, na maioria dos casos, idiopática, porém pode estar associada a exposição a agentes químicos, físicos e infecções virais, sobretudo HIV, Epstein Barr, citomegalovírus e mais recentemente ao Sars-Cov2 e ao vírus da Chikungunya (CHIKV). O