

HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA: RELATO DE CASO

Sara Gabriela Aranha Amarilla de Mantilla¹
Natália da Silva Freitas Marques¹
Bernardo Furtado Cruzeiro²
Kassia Lays Prado de Araújo²
Rinauro Souza Santos Júnior¹

1 Médica residente no Programa de residência médica em Clínica Médica do Hospital Fundação Hospital Estadual do Acre (FUNDHACRE).

2 Interno do curso de medicina bacharelado da Universidade Federal do Acre (UFAC)

Introdução: A hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) é um raro distúrbio adquirido das células-tronco hematopoiéticas, que pode se manifestar com anemia hemolítica, trombose e falência da medula óssea. É uma doença que surge como consequência de uma expansão clonal não maligna de uma ou mais células-tronco hematopoiéticas com uma mutação somática adquirida do gene fosfatidilinositol glicano (PIG-A) ligado ao X que codifica o glicosilfosfatidilinositol (GPI). **Objetivos:** Favorecer o entendimento das repercussões desta condição clínica e prever estratégias que as minimizem. **Métodos:** Este estudo trata-se de um relato de caso. O paciente foi selecionado por conveniência, por se tratar de um caso raro. **Descrição do caso:** Paciente, masculino, 33 anos, deu entrada no Hospital de Urgência e Emergência de Rio Branco com diagnóstico prévio de HPN feito no Peru há 5 anos, apresentando hematúria intensa há 3 dias, febrícula, astenia constante, dor torácica, taquicardia e palpitações, cefaleia, êmese e icterícia. No momento da admissão, o mesmo apresentava hemoglobina de 4,38g/dL, leucócitos de 1.500/mm³ e plaquetas de 137.000. Durante internação hospitalar, paciente recebeu hemotransfusão, apresentando melhora nos

exames laboratoriais, com hemoglobina de 9,47g/dL, leucócitos de 3.300/mm³ e plaquetas de 168.000. Recebeu alta com documentação necessária para receber medicamento de alto custo pelo SUS, tratamento específico com anticorpo monoclonal, Eculizumab 300mg, em aplicações semanais no primeiro mês e aplicações quinzenais na sequência.

Conclusões: As manifestações clínicas da doença em pacientes com HPN são anemia hemolítica, trombofilia e falência da medula óssea. O grau em que cada um contribui para a apresentação clínica varia entre os pacientes e durante o curso da doença, assim como início precoce do tratamento específico.