

HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA

Edneide Barbosa Gomes (neydinha.gomes@gmail.com)

Erikacia Barbosa De Lima (erikaciabj@gmail.com)

HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA (HPN)

Introdução

A Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN) é uma doença rara do sangue que afeta as células produzidas pela medula óssea. Ela ocorre quando o corpo passa a produzir glóbulos vermelhos defeituosos, que são destruídos antes do tempo, causando a liberação de hemoglobina na urina. Essa destruição anormal das células pode levar a sintomas como urina escura, fraqueza e anemia. O estudo sobre a HPN é importante porque ajuda a entender melhor como funcionam as células sanguíneas e como o sistema imunológico pode agir de forma incorreta contra o próprio corpo.

Objetivos

Este trabalho tem como objetivo analisar a Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN), abordando suas causas, manifestações clínicas, formas de diagnóstico e tratamentos disponíveis. Busca-se ampliar o conhecimento sobre essa

doença rara e destacar a importância do diagnóstico precoce para uma melhor qualidade de vida dos pacientes.

Metodologia

Pesquisa bibliográfica descritiva a partir de artigos científicos, revisões bibliográficas e documentos oficiais sobre HPN, Obtidas em bases de dados acadêmicos como Scielo, PubMed e Google acadêmico, Priorizando publicações entre 2010 e 2024. Palavras-chave (Hemoglobinúria paroxística noturna, Mutação genética PIG-A, Citometria de fluxo). Orientada pelo Protocolo Clínico e Diretriz Terapêutica (PCDT), produzido pelo Ministério da Saúde/CONITEC, Brasília, DF.

Resultados

A HPN é causada por uma mutação genética adquirida em um gene fosfatilinositolglicana classe-A chamado PIG-A, que está presente nas células da medula óssea. Essa mutação faz com que as células sanguíneas fiquem sem uma proteção natural contra o sistema imunológico. Como resultado, o corpo acaba destruindo seus próprios glóbulos vermelhos, o que leva à anemia e a outros sintomas. Os principais sinais da doença incluem urina escura (principalmente pela manhã), fadiga, falta de ar, dor abdominal e, em casos graves, trombose (formação de coágulos no sangue). O diagnóstico é feito por exames de sangue específicos, como a citometria de fluxo, que identifica as células alteradas, a técnica é altamente sensível e específica, com a identificação quantitativa de pequenas populações de células com fenótipo HPN. O tratamento pode envolver o uso de medicamentos que bloqueiam a destruição das células sanguíneas, como o eculizumabe e o ravulizumabe, que atuam na proteína C5, impedindo a destruição (hemólise) dessas células. além de acompanhamento médico contínuo. Em alguns casos mais graves, pode ser indicado o transplante de medula óssea.

Conclusão

A Hemoglobinúria Paroxística Noturna é uma condição rara, mas de alta gravidade, exigindo diagnóstico precoce e tratamento adequado. A pesquisa científica sobre a HPN é essencial para o desenvolvimento de terapias eficazes e para a melhora da qualidade de vida dos pacientes. Compreender os mecanismos da doença contribui significativamente para o avanço do

conhecimento sobre o funcionamento das células sanguíneas e do sistema imunológico humano.

Referências

BRASIL. Ministério da Saúde. Doenças Raras: Hemoglobinúria Paroxística Noturna. Brasília, DF: Ministério da Saúde/CONITEC, 2023.

HEMOGLOBINÚRIA paroxística noturna: da fisiopatologia ao tratamento. Revista da Associação Médica Brasileira, v. 56, n. 2, 2010.

RODRIGUES, Celso Arrais; YAMAMOTO, Mihoko; FIGUEIREDO, Maria Stella. Revista da Associação Médica Brasileira, v. 56, p. 214-221, 2010.

SILVA, M. J.; COSTA, R. A. Estudos sobre Hemoglobinúria Paroxística Noturna. Revista Brasileira de Hematologia, v. 8, n. 2, 2010.

A IMPORTÂNCIA da citometria de fluxo no diagnóstico e monitoramento da hemoglobinúria paroxística noturna. Revista da Associação Médica Brasileira, 2010.

Palavras-chave: palavras-chave (hemoglobinúria paroxística noturna; mutação genética pig-a; citometria de fluxo).