

Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN) Diagnóstico Laboratorial

O que é

HPN é uma doença hematológica adquirida, causada por mutação no gene responsável pela proteína glicosilfosfatidilinositol (GPI) em células progenitoras hematopoéticas. A GPI é encontrada na membrana celular de células hematológicas e serve como âncora para proteínas que têm a função de proteção contra a apoptose por ação do complemento. A ausência desta proteção tem como consequência a lise celular.

Quando suspeitar

Em quadros de anemia hemolítica com Coombs direto negativo e/ou outras citopenias sem causas aparentes. Quadros de trombose também são frequentemente encontrados.

A ausência de hemoglobinúria noturna não exclui a possibilidade diagnóstica, pois, apesar de dar nome a esta doença, está presente em apenas 25% dos casos.

Como diagnosticar

De acordo com a forma de apresentação clínica, deve-se inicialmente excluir outras causas de hemólise, falência medular ou trombose.

Atualmente, o teste de hemolisina ácida (Teste de Ham) e o teste de lise por sacarose não são mais utilizados.

O diagnóstico de HPN é realizado em sangue periférico, pela pesquisa de proteínas ligadas à GPI, utilizando-se técnica de citometria de fluxo, que tem altas sensibilidades e especificidade.

Dr. Felipe Magalhães Furtado

Médico Hematologista e assessor médico do Sabin
Residência em Hematologia e Hemoterapia no HCFMRP-USP
Doutorado pela FMRP-USP



www.sabin.com.br

☎ 44 3218-5900

