

^b Universidade Federal de Juiz de Fora (UFJF), Juiz de Fora, MG, Brasil

Introdução: A Anemia Hemolítica Autoimune (AHAI) é uma doença caracterizada pela destruição de eritrócitos consequente à produção de autoanticorpos, podendo resultar também em ativação do complemento. O diagnóstico de AIHA deve ser realizado através de abordagens passo-a-passo que visam identificar evidências laboratoriais e clínicas de hemólise. Investigações simples iniciais alertam sobre a sugestão de hemólise como a causa da anemia, incluindo anemia normo/macrocítica, contagem elevada de reticulócitos, bilirrubina não conjugada elevada, haptoglobina reduzida e esfregaço de sangue com policromasia ou características mais específicas, como presença de esferócitos ou aglutinação. É importante que se eliminem causas alternativas para os achados laboratoriais e clínicos para que se alcance diagnóstico conclusivo de AHAI. **Relato de caso:** M.L.R., 65 anos, branco, encaminhado para a Unidade de Hematologia, Hemoterapia e Oncologia do HU-UFJF/EBSERH para investigação de anemia associada à icterícia. Exames laboratoriais revelaram anisocitose e macrocitose intensas, policromasia moderada, presença de eritroblastos (1 em 100 leucócitos) e aumento de reticulócitos (14,5%). Exames bioquímicos apresentaram elevação de desidrogenase láctica (924 U/L), gama glutamiltransferase (154 U/L), transaminase oxalacética (51 U/L), bilirrubina total (4,24 mg/dL) – direta (2,31 mg/dL) e indireta (1,93 g/dL), fosfatase alcalina (150 U/L), cobre (235,7 µg/dL) e vitamina B12 (1975 pg/mL). Foram detectados também valor muito baixo de haptoglobina (1 mg/dL) e Teste da Antiglobulina Direto (TAD) positivo. Uma vez que a suspeita de hemólise foi confirmada, o paciente foi encaminhado para o setor de hemoterapia para investigações sobre a natureza imune desta manifestação. Repetimos o TAD, que exibiu resultado de forte aglutinação (4+), ratificando o quadro sugestivo de hemólise. Realizamos então o TAD monoespecífico, com o qual pudemos determinar a causa da hemólise como sendo por anticorpos classe IgG, reforçando a hipótese de anemia hemolítica a quente. A Pesquisa de Anticorpos Irregulares (PAI) apresentou reatividade de 4+, assim como a pesquisa de auto anticorpo. Com base neste resultado, passamos para os testes de Identificação de Anticorpos Irregulares, o qual nos levou a detectar presença de anti-e. Realizamos a análise do eluato, identificando também presença de anti-e. Investigações adicionais foram realizadas para a exclusão de outras patologias, como doenças infecciosas e linfoproliferativas. Diante dos resultados laboratoriais e avaliação clínica, em conjunto com os testes imuno-hematológicos, foi possível concluirmos o diagnóstico de AHAI a quente causada por autoanticorpos IgG anti-e. O paciente iniciou o tratamento com prednisona a 1 mg/kg/dia, apresentando melhora do quadro de anemia.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.026>

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE MISTA SECUNDÁRIA A HEPATITE C

NF Beccari, TCF Santos, GM Raitz, I Garbin, LN Farinazzo, MS Urazaki, CCI Streicher, MCL Falco, NR Ziolla, VG Freitas



Hospital de Base, Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (FAMERP), São José do Rio Preto, SP, Brasil

Objetivo: Relatar um caso de anemia hemolítica autoimune secundária a hepatite C do Hospital de Base de São José do Rio Preto. **Metodologia:** Os dados foram obtidos de forma sistemática por meio de entrevista e revisão do prontuário. **Relato de caso:** Paciente feminino, 57 anos, com histórico prévio de drogadição, encaminhada ao serviço do Hospital de Base devido oclusão aortoiliaca para avaliação e abordagem da cirurgia vascular. Solicitado reserva transfusional para ato cirúrgico, e ao ser realizado testes pré transfusionais evidenciado: Pesquisa de anticorpos irregulares positiva, teste de Coombs positivo com presença de anticorpos da classe IgG, IgM e da fração C3d. Solicitado então, avaliação da hematologia que realizou os seguintes exames de triagem: Hb: 11,16 g/dL Ht: 30,2% RDW: 18,8 VCM: 103 fL HCM: 38 pg Leucocitos: 11.750/mm³ Plaquetas: 161.000/mm³, reticulócito corrigido: 4,7%, Bilirrubina total: 0,36 mg/dL (indireta: 0,19 mg/dL), haptoglobina: 1 mg/dL, provas reumatológicas negativas, sorologia positiva para anti HVC com detecção de carga viral de 287.000 UI/mL. **Discussão:** Anemias hemolíticas autoimunes são caracterizadas por produção de anticorpos contra os próprios eritrócitos. Elas são classificadas a depender da temperatura em que os anticorpos se ligam aos eritrócitos. Na anemia hemolítica ao frio a temperatura ótima de reação ocorre entre 0-4°C e ela corresponde por cerca de 25% dos casos. Já na anemia hemolítica a quente a temperatura ótima de reação ocorre aos 37°C. Na anemia hemolítica mista o plasma possuirá anticorpos quentes (IgG) e frios (IgM). As anemias hemolíticas podem ser primárias (idiopática) ou secundárias a diversas causas como: uso de fármacos, neoplasia, distúrbios linfoproliferativos, reumatológicos ou infecciosos. O quadro clínico decorre principalmente dos sintomas relacionados a anemia. As anemia hemolítica autoimune quente e as mista possuem boa resposta a corticoterapia diferentemente dos casos de anemia hemolítica a frio. Nos casos secundários o tratamento principal deve ser direcionado a doença subjacente. **Conclusão:** Ao nos depararmos com quadro sugestivos de anemia hemolítica autoimune sempre devemos atentar para investigação de causas secundárias. No caso descrito acima foi possível identificar associação com o vírus C e com isso um tratamento direcionado ao fator subjacente poderá levar ao controle e até a resolução do quadro de hemólise.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.027>

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE SECUNDÁRIA A CARCINOMA PAPILÍFERO DE TIREOIDE: RELATO DE CASO

AES Souza, EA Oliveira, GCB Remigio, GA Silva, LOO Paula, LN Pereira, I Rabelo

Universidade José do Rosário Vellano (UNIFENAS), Alfenas, MG, Brasil

Introdução: A anemia hemolítica autoimune (AHAI) é uma doença adquirida com produção de autoanticorpos que se ligam à superfície dos eritrócitos causando hemólise intra ou



extravascular. Existem poucos relatos na literatura de AHAI secundária a carcinoma papilífero de tireoide, o que nos motivou a relatar o caso a seguir. **Objetivos:** Relatar um caso, raro, sobre AHAI secundária a carcinoma papilífero de tireoide, que teve como manifestação clínica sintomas neurológicos. **Descrição do caso:** I.A.S., mulher, 67 anos, queixou-se de astenia e vertigem postural de início há quatro meses com piora progressiva. Negou icterícia, sangramentos macroscópicos, parestesias e alterações de fâneros. Tinha palidez cutâneo-mucosa 2+/4+, sem linfadenos e hepatoesplenomegalia. Hemograma com anemia (Hb 8,1 g/dL) discretamente macrocítica (VCM 103fL) sem outras citopenias. Foram descartadas etiologias bicarenal, renal, tireoideana, reumatológica, viral (HIV, HCV, HBV negativos). As provas de hemólise vieram alteradas: reticulócitos 335.000/mm³ (até 100.000), desidrogenase láctica 836UI/L (até 246), bilirrubina indireta 0,81 mg/dL (até 0,7), teste de antiglobulina direto (Coombs) reagente. Foi iniciada prednisona 1 mg/kg/dia e, pela persistência da vertigem com Romberg positivo ao exame neurológico, solicitamos TC crânio e interconsulta da neurologista. A imagem mostrou lesões líticas em calota craniana com massa infiltrativa irregular em perioste. Anátomo-patológico com imunohistoquímica diagnosticaram metástase de carcinoma papilífero de tireoide. Após quatro semanas de prednisona com apenas resposta parcial, a dose começou a ser reduzida com recidiva da AHAI. Com o diagnóstico de AHAI secundária a carcinoma papilífero de tireoide, infundimos Rituximabe dose fixa de 100 mg/semana por quatro semanas com remissão completa. Logo após, a paciente foi submetida a tireoidectomia, radioiodoterapia e hoje, após dois anos de seguimento, não houve progressão do carcinoma papilífero, tampouco recidiva da AHAI secundária. **Conclusão:** Embora não seja uma etiologia frequente, precisamos investigar tumores sólidos como causa de AHAI, incluindo os de tireoide, quando as etiologias linfoproliferativas, virais e reumatológicas forem descartadas.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.028>

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE SECUNDÁRIA A LINFOMA DE HODGKIN: RELATO DE CASO

BAM Azevedo, PCRE Ferreira, JL Vendramini,
JSS Soares, FBC Coutinho, CPC Hugo,
EDC Viana, IOF Junior, CAC Lisboa

Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil

Introdução: A anemia hemolítica autoimune (AHAI) secundária a doenças linfoproliferativas são em sua grande maioria secundárias aos linfomas não Hodgkin. Este trabalho tem como objetivo relatar o caso de paciente com AHAI secundária a Linfoma de Hodgkin (LH). **Relato de caso:** Homem de 19 anos, sem comorbidades, admitido em 02/05/2021 no Hospital das Clínicas da UFMG em decorrência de adinamia, palidez muco-cutânea, febre noturna e perda ponderal não quantificada, evoluindo há cerca de três meses. No exame inicial apresentava-se apático, hipocorado, taquicárdico e com linfonodomegalias difusas, indolores, com cerca de 2-3 cm, além

de hepatoesplenomegalia. Exames de admissão mostraram anemia macrocítica hiperproliferativa com LDH aumentado, hiperbilirrubinemia e Coombs direto positivo (IgG 4+ e C3d 2+). Sorologias negativas e valor de B12 limítrofe. Eletroforese de proteínas não identificou banda monoclonal e propedêutica medular foi relevante apenas para hiperplasia eritrocítica. Iniciada terapia imunossupressora com prednisona 1,5 mg/kg e suporte com ácido fólico à admissão, no entanto foi classificado como refratário, mantendo marcadores de hemólise positivos mesmo após duas semanas de uso e evoluiu com necessidade transfusional devido instabilidade clínica manifesta por insuficiência cardíaca de alto débito. Investigação tomográfica inicial identificou extensas linfonodomegalias cervicais, torácicas e abdominais, associado a hepatoesplenomegalia (Imagem 1). Biópsias identificaram LH clássico, subtipo celularidade mista, com células de Reed-Sternberg expressando CD30 mas não CD15. O estadiamento final foi IVB, IPS 5. Com o resultado, foi iniciado ABVD, mantida corticoterapia e suporte transfusional, com resposta hematológica e controle de AHAI apenas após quimioterapia. Manteve clinicamente bem e com excelente controle de quadro hemolítico, sem recorrência após suspensão de corticoide. Mantém em tratamento de Linfoma de Hodgkin aguardando PET-CT para avaliação interim. **Discussão:** A maioria dos casos de AHAI estão relacionados com uma etiologia que altera a atividade imune (infecções, doenças autoimunes, imunodeficiências, gestação ou doenças linfoproliferativas). No entanto, as doenças linfoproliferativas mais comumente associadas à anemia hemolítica autoimune são as linfoproliferativas crônicas, principalmente a leucemia linfocítica crônica. A relação com o LH é rara, com descrições de incidência de 0,2% de acordo com um estudo alemão. Em revisões limitadas avaliando a associação do LH com AHAI, o estadiamento avançado dos subtipos esclerose nodular e celularidade mista tiveram maior relevância, e estudos associaram um pior prognóstico para esses pacientes. O mecanismo fisiopatológico é incerto, podendo estar relacionado a auto anticorpos, produzidos diretamente por células neoplásicas. Outra hipótese especula uma via paraneoplásica na qual anticorpos contra células tumorais atuam de modo secundário em eritrócitos. O tratamento habitual, assim como da AHAI por anticorpos quentes, é baseado em imunossupressão com corticoterapia, noentantocom resultados frustrados. O tratamento da doença primária habitualmente é eficaz no controle hemolítico. **Conclusão:** A AHAI secundária ao LH é uma apresentação rara e de mecanismo ainda incerto, demonstrando a necessidade de estudos mais aprofundados sobre o assunto. O tratamento quimioterápico deve ser iniciado o mais brevemente possível, já que o tratamento com corticoide não parece ser efetivo nesses casos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2021.10.029>

ANEMIA HEMOLÍTICA MICROANGIOPÁTICA: LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO COMO SIMULADOR DE PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA TROMBÓTICA

LGO Correia, JMDS Lopes

Hospital Getúlio Vargas, Recife, PE, Brasil

