

virais. Evoluiu com oligoanúria e piora de escórias renais com necessidade de terapia renal substitutiva (TRS) durante internação. Foi submetida a suporte clínico com realização de uma sessão de eritrocitáfereze e após 15 dias houve melhora progressiva da encefalopatia, queda de bilirrubinas (BT: 7,2), normalização do coagulograma e função renal, sendo retirada da TRS. **Discussão:** A CIHA é uma complicação potencialmente fatal da AF. Achado característico é a acentuada elevação da bilirrubina (frequentemente maior do que 50 mg/dL), como consequência da hemólise e colestase intra-hepática. A dosagem sérica de DHL está normalmente elevada (660 - 7760 IU/L). São frequentes coagulopatia, elevação da ureia e creatinina, trombocitopenia e acidose láctica. O diagnóstico precoce e a rápida instituição de medidas de suporte e de eritrocitáfereze nos casos mais graves, pode levar a um desfecho clínico favorável, como no caso em questão. **Conclusões:** A CHIA é uma complicação com alta mortalidade que deve ser identificada precocemente para evitar desfechos desfavoráveis. O desfecho favorável depende do diagnóstico assertivo e da instituição terapêutica o mais precocemente possível. O tratamento inclui correção da coagulopatia, suporte transfusional, sendo a eritrocitáfereze automatizada uma importante ferramenta terapêutica para o tratamento de CIHA.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.141>

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE EM PACIENTE COM HISTÓRIA FAMILIAR DE ANEMIA HEMOLÍTICA EM IRMÃ GÊMEA E SURDEZ CONGÊNITA: UM RELATO DE CASO

LB Saavedra, LM Salla, LN Veloso, ICR Diogo, GJ Almeida, CP Batista, VL Abreu, KG Frigotto, E Bruno-Riscarolli, VRGA Valviesse

Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A anemia hemolítica autoimune é uma condição rara causada pela ligação de anticorpos IgG - anticorpo quente - ou IgM - anticorpo frio - na superfície das hemácias, com consequente ativação do sistema complemento e hemólise intra e extravascular, podendo gerar hepatoesplenomegalia. O diagnóstico é feito pela identificação de anemia nos exames laboratoriais bem como Coombs direto positivo com posterior identificação do anticorpo atuante. Demais achados podem incluir redução de haptoglobina e aumento de reticulócitos, bilirrubina indireta e LDH. O tratamento é feito a partir de imunossupressão, sendo normalmente incitado com corticoide e suplementação de ácido fólico, podendo ser associadas outras drogas imunomoduladoras. **Apresentação do caso:** Paciente feminina, 67 anos, com diagnóstico prévio de surdez congênita. Ao exame físico, apresentava-se apenas hipocorada. Exames laboratoriais evidenciaram anemia com Combs direto IgG positivo, consumo de haptoglobina, aumento de LDH, além de carência de vitamina B12, caracterizando a presença de anemia hemolítica autoimune por anticorpos quentes da classe IgG, além de deficiência de B12. Durante a investigação não foram encontradas causas secundárias para

a anemia hemolítica autoimune, sendo a mesma classificada como idiopática. A paciente é filha de um casamento consanguíneo e sua irmã gêmea também foi diagnosticada com anemia hemolítica autoimune, porém por anticorpos frios. A partir do diagnóstico, a paciente foi tratada com corticosteroides e posteriormente com associação da azatioprina para realizar o desmame, com consequente remissão do quadro. **Discussão:** A ocorrência familiar de anemia hemolítica autoimune não é comum, embora alguns estudos já tenham relatado casos semelhantes com uma predisposição hereditária para essa patologia. No caso em questão, apesar da investigação laboratorial, não foi identificada uma etiologia para a condição. Isso, somado ao diagnóstico na irmã, pode sugerir uma origem hereditária para o caso. Na literatura, a associação entre doenças autoimunes, incluindo a anemia hemolítica, e casamentos consanguíneos já foi relatada. **Conclusão:** Nosso trabalho descreveu um caso de anemia hemolítica autoimune em uma paciente filha de um casamento consanguíneo, com uma história familiar positiva para a mesma doença em sua irmã gêmea. Embora o mecanismo não seja completamente esclarecido, há relatos na literatura de associação familiar dessa patologia. Sugere-se a possibilidade de tratamento de um caso cuja herança genética possa ser a etiologia para a doença, porém a literatura ainda carece de estudos que melhor avaliem essa associação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2024.09.142>

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE ASSOCIADA A MIELOFIBROSE PRIMÁRIA: UM RELATO DE CASO

LN Veloso, ICR Diogo, BPD Santos, GF Marcelino, CP Batista, VL Abreu, LM Salla, KG Frigotto, E Bruno-Riscarolli, VRGA Valviesse

Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Introdução: A anemia hemolítica autoimune (AHAI) é uma condição na qual o sistema imune do paciente produz autoanticorpos direcionados aos antígenos das hemácias, com consequente anemia. O diagnóstico é comumente feito a partir de exames laboratoriais que evidenciem a presença de marcadores de hemólise e Teste de Coombs (direto ou indireto) positivo. A AHAI pode ser classificada como primária ou secundária. A mielofibrose primária (MFP), por sua vez, faz parte do grupo de neoplasias mieloproliferativas associadas à mutação JAK2. A doença decorre de uma proliferação monoclonal de células mieloides na medula óssea (MO) que, por sua vez, resulta em fibrose, destruição da MO saudável e hematopoiese extramedular. As manifestações clínicas da MFP podem incluir: anemia severa, hepatoesplenomegalia, fadiga, sudorese noturna, febre, caquexia, dor óssea, prurido, sangramentos e trombose. Além disso, a doença pode gerar complicações como hipertensão portal, ascite, derrame pleural, hipertensão pulmonar e transformação leucêmica. A associação com doenças linfoproliferativas ocorre em até 50% dos casos de AHAI. Entretanto, é rara a associação de AHAI, seja por anticorpos frios ou quentes, com MFP. **Apresentação do caso:** Paciente masculino,