

48

### ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE DURANTE HEMODIÁLISE: UMA APRESENTAÇÃO RARA DA DOENÇA DAS CRIOAGLUTININAS

L.L. Perruso, F.M. Nogueira, G.G.M. Lima, K.T. Maio, A. Cardoso, L. Sukanuma, S.F.M. Gualandro, V.G. Rocha

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

A anemia hemolítica por anticorpos frios é uma entidade nosológica que se caracteriza pela presença de anticorpos monoclonais, em sua maioria IgM, dirigidos a antígenos eritrocitários e cuja aglutinação pode ocorrer em temperaturas normalmente atingidas em extremidades do corpo. Na literatura, há relatos de anemias hemolíticas microangiopáticas com dispositivos de assistência ventricular e autoimunes por anticorpos frios em procedimentos que envolvem resfriamento corporal (como circulação extracorpórea). Já em contexto de hemodiálise, há escassez de evidências semelhantes, com relatos anedóticos de anemia hemolítica autoimune dirigida ao antígeno N em pacientes cujos capilares do aparelho foram reutilizados após esterilização com formaldeído. No nosso serviço, encontramos um diagnóstico incomum de anemia hemolítica associada ao frio pelo banho da hemodiálise. **Relato de caso:** Paciente feminina, 57 anos, portadora de hepatite C em tratamento com glecaprevir e pibrentasvir iniciado há menos de 1 mês, doença renal crônica por rins policísticos, em início de hemodiálise há 2 anos, deu entrada no Hospital das Clínicas da USP com história de 2 meses de evolução de astenia e eventual necessidade de transfusão de concentrado de hemácias, marcadamente piores no dia que sucedia a sessão de hemodiálise. À admissão, apresentava hemoglobina de 4,4 g/dL, VCM 115 fL, RDW 26,5%, plaquetometria de 152.000/mm<sup>3</sup>, haptoglobina menor que 10 mg/dL, reticulócitos de 8%, desidrogenase láctica 340 U/L e bilirrubina indireta de 0,65 mg/dL. A etiologia da anemia hemolítica se revelou imune, com teste da antiglobulina direto (TAD) evidenciando IgG, C3d e IgM. À eluição, houve a descrição de autoanticorpo eritrocitário IgG de especificidade indeterminada. Já na identificação de anticorpos irregulares (PAI), houve aglutinação à temperatura de 4 °C, mas não à temperatura ambiente. Por haver autoIgG no TAD, a paciente foi tratada com metilprednisolona 1 g por 3 dias e imunoglobulina intravenosa, sem melhora do quadro, motivando a transfusão de 2 concentrados de hemácias ao longo da internação. Recebeu alta hospitalar com Hb 9,6 g/dL, mas três dias após, retornou com o mesmo quadro clínico, desta vez com hemoglobina de 2,6 g/dL, tendo feito hemodiálise no dia anterior. Foi tratada novamente, e a partir desta internação, recebeu recomendação de hemodiálise com banho aquecido e desde que tal medida foi adotada, não mais apresentou crises hemolíticas. Atualmente, houve normalização das provas de hemólise. **Conclusão:** O caso apresentado mostra uma situação de anemia hemolítica relacionada à exposição ao banho frio da hemodiálise. Apesar de termos encontrado



IgGs ligadas às hemácias do TAD, onexo temporal com a exposição ao frio e a ausência de resposta ao corticoesteróide levou a equipe a questionar a real participação desta na hemólise. Contudo, ao se realizar a eluição, foi esta IgG o único anticorpo isolado, diferentemente da IgM que esperávamos encontrar, sugerindo duas hipóteses: A anemia hemolítica poderia se dever a uma IgG com labilidade térmica e que aglutinava no frio, em um mecanismo semelhante à IgG de Donath-Landsteiner, ou a uma IgM que não fora identificada na eluição, e que não levou a níveis de C3d altos. Para todos os efeitos, a correlação com o frio da hemodiálise, uma vez elucidada, permitiu que a paciente pudesse fazer o procedimento três vezes por semana, com banho aquecido, sem mais intercorrências.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.049>

49

### ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE DURANTE HEMODIÁLISE: UMA APRESENTAÇÃO RARA DA DOENÇA DAS CRIOAGLUTININAS

L.L. Perruso, F.M. Nogueira, G.G.M. Lima, K.T. Maio, A. Cardoso, L. Sukanuma, G.H.H. Fonseca, V. Rocha, S.F.M. Gualandro

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP, Brasil

A anemia hemolítica por anticorpos frios se caracteriza pela presença de anticorpos monoclonais, em sua maioria IgM, dirigidos a antígenos eritrocitários e cuja ativação pode ocorrer em temperaturas atingidas em extremidades do corpo. Na literatura, há relatos de anemias hemolíticas autoimunes por anticorpos frios em procedimentos que envolvem resfriamento corporal (como circulação extracorpórea), mas no contexto de hemodiálise, há escassez de evidências, com relatos anedóticos de anemia hemolítica autoimune dirigida ao antígeno N em pacientes cujos capilares do aparelho foram reutilizados após esterilização com formaldeído. Relatamos um caso incomum de anemia hemolítica associada ao frio pelo banho da hemodiálise. **Relato de caso:** Mulher, 57 anos, com hepatite C em tratamento com glecaprevir e pibrentasvir há menos de um mês e doença renal crônica por rins policísticos, em hemodiálise há dois anos, deu entrada no Hospital das Clínicas da FMUSP com história de astenia há dois meses com eventual necessidade transfusional, marcadamente pior no dia que sucedia a sessão de hemodiálise. Exames à admissão: Hb 4,4 g/dL, VCM 115fL, plaquetas 152.000/mm<sup>3</sup>, haptoglobina < 10 mg/dL, reticulócitos 8%, desidrogenase láctica 340 U/L e bilirrubina indireta 0,65 mg/dL. O teste da antiglobulina direto foi positivo com presença de IgG e C3d. A pesquisa de anticorpos irregulares no soro e no eluato mostrou auto anticorpo de classe IgG e autocrioaglutinina que reagem a 4 °C e em temperatura ambiente. A paciente foi tratada com metilprednisolona 1 g por 3 dias, imunoglobulina intravenosa e transfusão de concentrados de hemácias. Recebeu alta hospitalar com Hb 9,6 g/dL mas retornou após três dias com Hb de 2,6 g/dL, após hemod-



ialise no dia anterior. Foi internada, tratada novamente e teve alta com a recomendação de realizar hemodiálise com banho aquecido. Após esta medida não apresentou mais crises hemolíticas, os níveis de hemoglobina normalizaram (Hb atual: 16 g/dL) assim como as provas de hemólise. Conclusão: O caso apresentado mostra uma situação inusitada de anemia hemolítica autoimune temporalmente relacionada à exposição ao banho frio da hemodiálise e com identificação de auto anticorpos das classes IgG e IgM. A correlação com o frio da hemodiálise, uma vez elucidada, permitiu que a paciente pudesse fazer o procedimento três vezes por semana, com banho aquecido, sem mais intercorrências.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.050>

50

### ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE E SARCOIDOSE



A.L.J. Silva, C.R. Camargo, C.O. Borges, J.C. Oliveira, G.M. Raitz, I. Garbin, N.F. Beccari, M.S. Urazaki, L.N. Farinazzo, A. Lorenzetti

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 Sarcoidose associada à anemia hemolítica autoimune (AHAI) do Hospital de Base de São José do Rio Preto/FAMERP. **Metodologia:** Os dados foram obtidos de forma sistemática por meio de entrevista e revisão do prontuário, após autorização prévia do paciente. **Relato de caso:** Sexo masculino, 40 anos, procedente de Paranaíba/MS. Relatou história de anemia em fevereiro/19 durante exames pré-operatórios para hemorroidectomia. À época, apresentava hematoquezia e sua anemia foi atribuída ao sangramento. Recebeu transfusão de 4 concentrados de hemáceas. Manteve-se assintomático até Outubro/2019, quando foi novamente evidenciado anemia em exames realizados devido queixa de astenia, icterícia e perda de 10 kg em 2 meses. Encaminhado ao Hospital de Base/FAMERP para investigação com equipe da Hematologia. Admitido com palidez cutâneo-mucosa 3+/4+, icterícia 4+/4+, linfonomegalia em cadeias cervicais e inguinais, aderidos, fígado palpável a 3 cm do RCD e baço palpável a 10 cm do RCE. Exames laboratoriais: Hb 7.5 g/dL/Ht 19.9%/RDW 16.3/VCM 94.8/Leuco 2240/Seg 672/Linf 1187/Plaq 125 mil/mm<sup>3</sup>; RET 5.7% (corrigido 2.8%); DHL 530; BT 6/BI 5.65; TAD positivo; PCR e VHS normais; FAN não reagente; cinética do ferro normal; sorologias negativas. Ultrassom de abdome evidenciou hepatoesplenomegalia (baço 1100 cm<sup>3</sup>). TC tórax, abdome e pelve mostraram linfonodos aumentados em número e tamanho em cadeias hilar e mediastinal. Realizado mielograma em 20/01/2020, mostrando medula óssea hiperclular para idade, nas 3 séries, com maturação preservada, sem atipias; biópsia de medula óssea com 100% de celularidade, infiltrado linfoide atípico e fibrose grau 2. Imunohistoquímica com acentuada hiperplasia eritroide e alterações dispoéticas em megacariócitos. Biopsiado linfonodo intratorácico: processo inflamatório crônico granulomatoso, não caseoso, sugestivos de sarcoidose. Iniciado tratamento com Prednisona 1 mg/kg/dia

devido AHAI, com melhora progressiva da anemia e provas de hemólise. Encaminhado para seguimento com Reumatologia. **Discussão:** As anemias hemolíticas são um grupo de doenças caracterizadas por aumento da destruição periférica das hemáceas, sem reposição adequada pela medula óssea, mesmo com aumento da eritropoese. A AHAI faz parte deste grupo e é definida por hemólise mediada por autoanticorpo (aumento de DHL, BI, RET e TAD positivo). Geralmente apresenta-se como secundária a outras doenças, principalmente doenças linfoproliferativas e doenças inflamatórias. A sarcoidose é doença inflamatória, granulomatosa crônica, de fisiopatologia ainda indeterminada. Pode ser assintomática, apresentar sintomas inespecíficos como febre, fadiga, sudorese, linfonomegalia e emagrecimento; sintomas respiratórios, oculares e cutâneos. O diagnóstico é feito por biópsia de tecido acometido e o tratamento é realizado com imunossupressão/imunomodulação. **Conclusão:** As doenças autoimunes e inflamatórias sobrepõem-se com frequência, muitas vezes dificultando o diagnóstico de imediato. A AHAI está intimamente associada com doenças linfoproliferativas, sendo esta a hipótese principal inicial do caso, não comprovada após biópsia. A associação de AHAI com sarcoidose é pouco relatada. O tratamento semelhante possibilitou bom controle clínico e o paciente segue em acompanhamento ambulatorial.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.051>

51

### ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE POR ÁCIDO MEFENÂMICO: RELATO DE CASO



A.O.R. Frango, L.G.S. Azevedo, L.S.T. Papinutto, C.A.M. Ferreira, V.A.D.C. Pacheco

Faculdade de Medicina de Petrópolis (FMP), Petrópolis, RJ, Brasil

O presente trabalho fez uma análise, a partir do relato de um caso clínico, da relação do uso crônico e excessivo de ácido mefenâmico na gênese da anemia hemolítica autoimune. A Anemia Hemolítica Autoimune (AHAI) é uma doença caracterizada pela destruição de eritrócitos consequente a produção de autoanticorpos. Muitos medicamentos podem causar anemia hemolítica autoimune e sua apresentação pode ser potencialmente fatal. Como objetivo deste trabalho, analisou-se o caso de um paciente do sexo masculino, 60 anos, branco, residente de Petrópolis - RJ, que foi admitido em agosto de 2019 no pronto socorro do Hospital Alcides Carneiro, com relato de dispnéia progressiva, fadiga importante e icterícia de início há 15 dias, e exames laboratoriais evidenciando anemia, hiperbilirrubinemia indireta e Coombs Direto positivo. A partir da história clínica apresentada e dos exames laboratoriais solicitados durante a internação foi aventada a hipótese de AHAI por uso de ácido mefenâmico. Foi prescrito metilprednisolona 1 g IV 1x/dia por 3 dias, posteriormente foi substituída pela prednisona na dose de 1 mg/kg/dia. Após resposta rápida e satisfatória ao uso do corticoide, e suspensão da medicação suspeita. O paciente recebeu alta hospitalar para acompanhamento no ambulatório de hematologia. A partir do caso, observamos que na suspeita de AHAI é de suma