

mos um caso de uma paciente com essa patologia, assim como seu diagnóstico e tratamento. **Relato do caso:** D.D.L., 25 anos, encaminhada ao Hospital São Vicente de Paulo em razão de anemia severa. Paciente vinha apresentando há seis meses dispnéia progressiva, que piorou nos últimos 3 dias, acompanhada de cefaleia, tosse expectorativa hialina, calafrios e adinamia. Ao exame físico presença de máculas em mãos. Ausência de hepatomegalia ou esplenomegalia. Realizados exames à admissão da paciente que evidenciaram hemoglobina de 3,2 g/dL, hematócrito 12,3%, plaquetas 4.150/uL, leucograma sem alterações, provas de hemólise alteradas (reticulócito 12,8%, desidrogenase láctica de 705 UI/L), exames de função hepática e renal dentro da normalidade, sorologias e teste para coronavírus não reagentes. Apresentava fator antinuclear padrão misto nuclear homogêneo e citoplasmático pontilhado reticular 1:640 e 1:160, respectivamente. Banco de sangue informou que a paciente apresentava coombs direto positivo, com anticorpo quente, definindo diagnóstico de anemia hemolítica autoimune, que, associada ao quadro de plaquetopenia idiopática caracteriza quadro de síndrome de evans. No exame da medula óssea presença de hiperplasia da série eritroide, sem presença de população imatura nem imunofenótipo aberrante. Exames complementares com complementos diminuídos e anti DNA nativo, resultado 1:40. Dessa forma, fechando o diagnóstico de síndrome de evans secundária à lúpus eritematoso sistêmico. Iniciou tratamento com corticoterapia, mas apresentou melhora significativa dos parâmetros hematimétricos quando foi associado tratamento imunossupressor. O paciente recebeu alta e manteve acompanhamento ambulatorial reumatológico e hematológico. **Discussão:** A SE é rara, com incidência anual estimada de 1 a 3 casos por 100.000 habitantes. É sempre importante história clínica e exame físico detalhados para determinar os fatores de risco para seu desenvolvimento como infecções, doenças malignas, doenças autoimunes, vacinas recentes, medicamentos ou histórico familiar de distúrbios imunológicos. Essa síndrome pode ser classificada como primária ou idiopática quando não há doença associada e secundária quando é associada. O manejo da patologia é um desafio. Quando se refere à doença secundária, o tratamento deve ser direcionado à doença de base, como foi o caso da paciente do nosso relato. Quando idiopática, a primeira linha de conduta são corticosteróides com ou sem imunoglobulina intravenosa. Tratamento de segunda linha incluem agentes imunossupressores, o anticorpo monoclonal rituximab, quimioterapia ou uma combinação desses agentes. Para pacientes com doença recidivante grave, outras opções precisam ser consideradas, como a ciclofosfamida ou até o transplante de medula óssea. **Conclusão:** A SE é uma doença rara com curso heterogêneo caracterizado por múltiplas recaídas, apesar da multimodalidade do tratamento. É importante ter conhecimento da sua etiologia para projetar terapias alvos específicas, o que melhora significativamente a qualidade de vida dos pacientes.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.090>

90

## SÍNDROME DE EVANS: RELATO DE CASO

L.F. Pelle, G.K. Hammacher, S.B. Azeredo, D.R. Almeida

Universidade de Passo Fundo (UPF), Passo Fundo, RS, Brasil



**Apresentação do caso:** A.R.R., 43 anos, masculino. É encaminhado da cidade de origem para o hospital de referência por queixas de prostração e icterícia intensa. Iniciado há 3 meses, relata que sintomas evoluíram acompanhados de recusa alimentar. Nega alergias e dispnéia. Em uso de omeprazol e paroxetina. No exame físico apresentava regular estado geral, lúcido, orientado, coerente, descorado e icterico. Sinais vitais estáveis, Glasgow 15. Ritmo cardíaco regular em dois tempos bulhas normofonéticas sem sopros, frequência cardíaca de 80 bpm. Apresentava murmúrio vesicular uniformemente distribuído, sem ruídos adventícios, eupneico, sem esforço, o abdome mostrava-se plano, flácido, indolor, com fígado e baço não palpáveis, sem irritação peritoneal. Ausência de edema ou empastamento, membros aquecidos e perfundidos. Nos exames laboratoriais tipagem sanguínea A-, hematócrito 15, hemoglobina 5,7 g/dL, leucócitos 3470/mm<sup>3</sup> (neutrófilos 1.770/mm<sup>3</sup>, linfócitos 1.300/mm<sup>3</sup>), plaquetas 49.000/mm<sup>3</sup>, Coombs direto positivo, Coombs indireto negativo, creatinina 0,85 mg/dL, ureia 33 mg/dL, DHL 12305 UI/L, BT 5,63 mg/dL, BD 0,7 mg/dL, BI 4,9 mg/dL, TGO 135 U/L, TGP 129 U/L, GGT 36 U/L, amilase 81 UI/L, HIV negativo. Colonoscopia normal e EDA evidenciou candidíase esofágica. Foi feito diagnóstico de Síndrome de Evans (SE). Iniciado tratamento com dexametasona, ácido fólico e ciclofosfamida. Na alta, paciente está sem queixas com melhora no laboratório (Hct 26, leuco 7.370 e plaquetas 140.000). **Discussão:** A SE é uma doença rara caracterizada pela combinação de duas ou mais citopenias imunes, mais comumente anemia hemolítica autoimune (AHAI) e trombocitopenia imune (PTI), acompanhada ou não de neutropenia imune (15%). AHAI, PTI e neutropenia podem manifestar-se concomitantemente ou no decorrer do tempo. Cerca de 37-73% dos pacientes com AHAI apresentam SE, sendo mais frequente em crianças, principalmente quando concomitante a síndrome linfoproliferativa autoimune. A apresentação clínica inclui fadiga, palidez, icterícia e sangramento de mucosas, com períodos de remissão e exacerbação, havendo sangramentos e/ou hemólise maciça. É comum os pacientes apresentarem discordância entre a clínica e laboratório. A fisiopatologia da SE inclui deficiência de CTLA-4, LRBA, TPP2 e diminuição na razão CD4/CD8. A SE é de difícil tratamento, não há evidências fortes, sendo usualmente usado corticoide sistêmico, rituximab e micofenolato e imunoglobulina intravenosa, se plaquetopenia importante. Esplenectomia é alternativa em casos não responsivos a terapia conservadora. Com diagnóstico e intervenção precoces altera-se morbimortalidade. **Conclusão:** Como visto, o caso apresentado é condição rara com clínica semelhante à apresentada na literatura. Destaca-se a presença de palidez e icterícia marcantes, baixa dosagem de Hb e aumento de HDL, sugestivos de hemólise. Além disso, no caso foi feita a terapêutica preconizada, com uso de corticoide. A evolução da

paciente foi positiva, com melhora da clínica e dos exames laboratoriais, com destaque ao hemograma, que revela a efetividade do tratamento proposto. Assim, fica evidente a necessidade de identificação e tratamento precoce para um melhor desfecho.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.091>

91

### SÍNDROME DE MOYAMOYA NA DOENÇA FALCIFORME - RELATO DE CASO DE UMA COMPLICAÇÃO NEUROLÓGICA

V.M. Chagas<sup>a</sup>, L.G. Carvalho<sup>a</sup>, M.E.G. Rocha<sup>a</sup>, V.R.S. Junior<sup>a</sup>, A.Q.M.S. Aroucha<sup>b</sup>, M.C.B. Correia<sup>a</sup>, M.F.H. Costa<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

<sup>b</sup> Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

A anemia falciforme é a doença genética mais frequente no mundo e se caracteriza por anemia hemolítica e estado inflamatório crônico com exacerbações durante a vida dos pacientes. Acomete todas as faixas etárias e nos portadores da doença apresenta elevada mortalidade e condições limitantes para exercer suas atividades diárias e até limitar seu autocuidado. Dentre as complicações clínicas, o envolvimento do sistema nervoso central e suas várias apresentações clínicas (acidente isquêmico ou hemorrágico, síndrome de Moyamoya, síndrome de encefalopatia, embolia gordurosa e eventos de trombose) estão entre as manifestações mais indesejadas, tanto para os pacientes quanto para seus cuidadores. O diagnóstico precoce, seguimento e tratamento adequados são de extrema importância para diminuir a morbimortalidade da doença. Apresenta-se um caso de paciente do sexo masculino, 19 anos, com diagnóstico da síndrome de Moyamoya aos 15 anos de idade, cujo quadro clínico era de cefaleia. A síndrome de Moyamoya se caracteriza por uma estenose idiopática, crônica das artérias carótidas internas, com elevado risco de apresentar eventos isquêmicos ou de sangramento em sistema nervoso central e que muitas vezes pode se apresentar apenas com cefaleia. O paciente segue apenas em observação e em regime de transfusão crônica. O paciente não foi submetido a procedimento cirúrgico de revascularização, como preconizado na literatura científica, uma vez que clinicamente e laboratorialmente, não apresenta condições para ser submetido a procedimento de neurocirurgia. Um paciente com dificuldade de adesão ao uso de hidroxiureia, não conseguindo melhorar seus índices hematimétricos, de hemoglobina fetal e de hemólise para ser submetido ao procedimento. Em relação à qualidade de vida e ao estado cognitivo, apresenta retardo de cognição e não consegue exercer suas atividades diárias sozinho, sempre necessitando de um cuidador, fato este que onera ainda mais os gastos da família. Este relato clínico ilustra a importância de sempre avaliar os pacientes hematológicos portadores de anemia falciforme no que diz respeito a eventos em sistema nervoso central pode, na maioria das vezes, levar a uma intervenção precoce e cuidados adequa-

dos, com consequente melhoria da morbidade e da qualidade de vida desses indivíduos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.092>

92

### SÍNDROME TORÁCICA AGUDA SECUNDÁRIA A COVID-19 EM PACIENTE COM ANEMIA FALCIFORME

M.C.A.D. Nascimento, H.G.B. Barroso

Centro de Medicina Tropical de Rondônia, Porto Velho, RO, Brasil

**Objetivos:** Descrever o caso de um paciente portador de Anemia Falciforme com Síndrome Torácica Aguda em decorrência da COVID 19. **Material e métodos:** Estudo realizado por meio de coleta de dados do prontuário eletrônico. **Resultados:** Trata-se de D.R.A.D.S, 16 anos, sexo masculino, foi admitido no Centro de Doenças Tropicais em abril (Sede da linha de frente do Estado contra a COVID19) com provas de hemólise alteradas e quadro de Síndrome Respiratória Aguda Grave, com saturação periférica de 80%, infiltrados bilaterais com consolidação no RX de tórax, leucocitose, febre e taquipnéia, configurando quadro de Síndrome Torácica Aguda, sendo iniciado oxigenioterapia suplementar e antibioticoterapia com ceftriaxone e azitromicina. Posteriormente, apresentou RT-PCR para SARS Cov2 detectável, sendo acrescentado anticoagulação profilática e corticoterapia à prescrição médica. O paciente não respondeu ao antibiótico prescrito, com aumento da consolidação na tomografia de tórax, sendo escalonado para cefepime, porém teve persistência da leucocitose, hipoxemia e febre e foi escalonado para meropenem, com melhora clínica progressiva e desmame progressivo do oxigênio até alta hospitalar. **Discussão:** As pessoas com doença falciforme desenvolvem na 1ª infância asplenia funcional, nesta condição o baço não funciona como expositor de antígenos e o indivíduo se torna imunossuprimido, ou seja, dentro do grupo de maior risco de desenvolver as formas graves da COVID-19. Uma das principais causas de morbimortalidade nesses indivíduos é a síndrome torácica aguda (STA), que é o termo usado para uma constelação de achados que incluem dor no peito, tosse, febre, hipóxia (baixo nível de oxigênio) e infiltrados pulmonares. A síndrome torácica aguda pode ser resultado de falcização nos pequenos vasos sanguíneos, infarto/embolia pulmonar ou pneumonia viral ou bacteriana. O tratamento tem objetivo a correção da hipoxemia, elevação dos níveis da hemoglobina, com redução da Hb S e antibioticoterapia, além de tromboprofilaxia e corticoterapia no contexto da COVID-19. **Conclusão:** Existe uma preocupação significativa de que a sobreposição de doença pulmonar da COVID-19, no cenário pulmonar em Doença Falciforme marcados pela síndrome torácica aguda, possa resultar em complicações significativas, motivo pelo qual, os relatos de caso, como este, são de suma importância para avaliar o manejo e desfecho desses pacientes na pandemia da COVID-19.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2020.10.093>

