

extravasular. 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 bicarência, 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 propedéutica 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





Paciente feminina, 49 anos, chega ao hospital, apresentando petéquias difusas, equimoses em locais de punções e úlcera indolor em palato duro. Em investigação inicial, flagraram-se trombocitopenia ($38.000/\text{mm}^3$), leucopenia ($3.550/\text{mm}^3$) e anemia normocítica e normocrômica (Hb 7,5 / Ht: 23,5 / VCM 88 / HCM 28 / RDW 17) com reticulocitose (5%), poiquilocitose com presença de alguns esquizócitos e ovalócitos, com Coombs direto negativo. Cinética do ferro e vitamina B12 estavam dentro dos limites de normalidade. Mielograma evidenciava medula óssea hiperplásica. Foram dosadas sorologias para HIV, hepatites B e C e VDRL, que se revelaram não reagentes. Os achados do hemograma foram confirmados por análise de lâmina e por coleta em tubo de citrato. O panorama laboratorial associado à clínica da paciente levantaram à hipótese de Anemia Hemolítica Microangiopática (MAHA). Por hipótese de MAHA e por piora acelerada da paciente, fez-se necessário descartar, primeiramente, urgência hematológica como Púrpura Trombocitopênica Trombótica (PTT). Nesse sentido, calculou-se PLASMIC, pontuando 7, o que demonstrava alto risco e probabilidade de 72% de deficiência grave de ADAMST-13 (<15%). Desse modo, iniciou-se corticoterapia oral (prednisona 80 mg/dia) e procedeu-se transferência à Unidade de Terapia Intensiva (UTI). Na UTI, contudo, não foi possível dosagem de ADAMST-13 e realização de biópsia de medula óssea. Desse modo, considerando PLASMIC elevado e gravidade do caso, optou-se por início de sessões de plasmaférese. Entretanto, após 2ª sessão, paciente passou a apresentar metrorragia e hematúria volumosas, sendo necessária hemotransfusão de urgência. E, após 3ª sessão, apresentou hemorragia alveolar difusa, fazendo-se necessária intubação orotraqueal, optando-se, desse modo, pela suspensão em definitivo das sessões. Foi extubada após 03 dias. Realizou novo mielograma (que seguiu mostrando apenas hiperplásica), eletroforese de proteínas (sem alterações significativas) e FAN (nuclear homogêneo: 1/320). Foram dosados c-ANCA e p-ANCA, que resultaram negativos. Manteve corticoterapia oral (prednisona 60 mg/dia) e, após aproximadamente 20 dias, alcançou estabilidade clínica e níveis seguros de plaquetometria ($\cong 100.000/\text{mm}^3$), sendo reencaminhada à enfermaria. De volta à enfermaria, no entanto, voltou a apresentar piora progressiva de trombocitopenia ($20.000/\text{mm}^3$). Deu-se continuidade à investigação com dosagem de complemento (baixos níveis de C3 e CH50, com C4 normal), de Anti-DNA (reagente: 1/640) e de Anti-Sm (não reagente). Considerando que apresentava FAN positivo, Anti-DNA reagente, complemento baixo, úlcera oral, leucopenia e trombocitopenia importante (confirmado por análise de lâmina e por coleta em tubo de citrato), a paciente fechava critérios para Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES). Desse modo, levantou-se como principal hipótese diagnóstica MAHA secundária a LES. Com esse diagnóstico em vista, iniciamos pulsoterapia (metilprednisolona 1 g/dia) por 03 dias e cloroquina oral. Respondeu, em poucos dias, com normalização de plaquetometria e manutenção de bom estado geral, recebendo alta hospitalar. Seguiu em acompanhamento ambulatorial, onde realizou substituição de cloroquina por hidroxicloroquina e iniciou infusões mensais de ciclofosfamida, mantendo melhora clínica e laboratorial (Plaquetas: $175.000/\text{mm}^3$ / Hb > 11 g/dL).

AVALIAÇÃO CLÍNICO-TERAPÊUTICA DAS HEMOGLOBINOPATIAS FALCIFORMES EM SERVIÇO MÉDICO ESPECIALIZADO

ML Puls^a, AAL Puls^b

^a Santa Casa de Araraquara (SCA), Araraquara, SP, Brasil

^b Clínica GastroHematológica Ararense (CGHA), Faculdade de Medicina São Leopoldo Mandic (FMSLM), Araras, SP, Brasil

Objetivo: Delinear a experiência dos últimos 8 anos de acompanhamento diagnóstico e terapêutico das hemoglobinopatias do espectro falciforme em serviço médico de hematologia & hemoterapia no interior do estado de São Paulo. **Material e métodos:** Estudo descritivo, retrospectivo e observacional realizado a partir de dados obtidos por meio da análise de prontuários eletrônicos de portadores de hemoglobinopatia falciforme admitidos e atendidos de janeiro de 2012 (ano de implantação do sistema de prontuários eletrônicos nesta instituição) a dezembro de 2020 em serviço médico especializado em hematologia no interior paulista. Incluídos pacientes vivos, maiores de 18 anos, com confirmação diagnóstica por eletroforese de hemoglobinas séricas e frações, bem como demais exames complementares que tenham sido necessários, e que estavam em seguimento e acompanhamento regular com hematologista, nutricionista e psicólogo. Excluídos pacientes que evoluíram a óbito previamente à coleta de dados, menores de 18 anos, sem seguimento clínico regular e sem confirmação diagnóstica documentada por exames auxiliares. **Resultados:** 130 pacientes preencheram critérios de inclusão para este estudo. Idade média de $28,32 \pm 13,74$ anos (extremos de 18 e 64 anos). 93 (71,53%) pacientes pertenciam ao gênero feminino. 101 (77,69%) autodeclarados como pretos e pardos e 124 (95,38%) com ensino médio completo. No perfil genotípico, 80/130 (61,53%) portavam HbAS, 31/130 (23,84%) HbSS, 18/130 (13,84%) HbSC e 1/130 apresentava HbS β thal (0,76%). A maioria dos pacientes apresentava calendário vacinal completo 100/130 (76,92%). Todos os pacientes sem escolaridade completa não possuíam vacinação adequada. 18/130 (13,84%) indivíduos eram tabagistas ativos. Todos os pacientes não-HbAS estavam em uso contínuo de ácido fólico e 24/31 pacientes portadores de HbSS (77,41%) faziam uso de hidroxiureia. 15/130 (11,53%) pacientes necessitaram internação hospitalar, todos do grupo HbSS e que, em algum momento, fizeram uso de hidroxiureia. Desses, 8/15 (53,33%) não estavam com a vacinação atualizada e 6/15 (40%) eram tabagistas ativos. Dos pacientes internados em nível terciário de atenção, 7/15 (46,66%) foram admitidos por crise álgica vaso-oclusiva, 6/15 (40%) por colecistite aguda e 2/15 (13,33%) por síndrome febril de foco indeterminado. **Discussão:** A prevalência das hemoglobinopatias falciformes neste serviço respeita as estatísticas da literatura científica atualizada. Nota-se que pacientes com acompanhamento médico e multidisciplinar regular e com nível de escolaridade elevado tendem a apresentar melhor prognóstico que pacientes em baixas condições educacionais, conforme consta em publicações indexadas. Existem evidências recentes de que a população brasileira com doença falciforme, em relação a outras nacionalidades, tende a usar maior quantidade