

RELATO DE CASO: SÍNDROME DE EVANS PRIMÁRIO

CA Bueno, AHCS Vasconcelos, JM Eduardo, LO Maia, GJC Moura

Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo (HSPM), São Paulo, SP, Brasil

Objetivos: Relatar um caso de uma paciente com Síndrome de Evans (SE) primária, que se apresenta com anemia hemolítica grave e zero plaquetas e resposta terapêutica adequada com uso de rituximab. **Materiais e métodos:** Trata-se de um relato de caso, no qual as informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário e revisão da literatura. **Relato do caso:** A.L.S., sexo feminino, 33 anos, deu entrada em pronto socorro com relato de que há 1 semana apresentava diurese de coloração escurecida, taquicardia, fadiga e cefaleia frontal, além de surgimento de petéquias em membros inferiores e febre há 2 dias. Ao exame físico apresentava mucosas hipocoradas, taquicardia e petéquias em membros inferiores. Em exames laboratoriais iniciais foi evidenciado hemoglobina (Hb) de 5,1, hematócrito (Ht) de 13,3, plaquetas de 0 mil/mm³ (confirmado com plaquetas no citrato e análise da lâmina de sangue periférico), reticulócitos de 35,8%, desidrogenase lática 423, bilirrubina total 1, bilirrubina indireta 0,7 e Coombs direto positivo IGG. Diagnosticada então com SE. Foi submetida a investigação complementar para pesquisa de doença relacionada a SE e iniciado tratamento com dexametasona 40 mg/dia e imunoglobulina humana 80 mg/dia por 5 dias. Por manter plaquetopenia, foi prescrito metilprednisolona 1 g por 3 dias, após isso com valor de plaquetas de 78 mil/mm³. Optou-se então por iniciar terapia com rituximab, doses semanais por 4 semanas associado a prednisona 60 mg/dia. Houve melhora clínica e remissão completa das citopenias, com exames realizados 1 mês após internação hospitalar, evidenciando plaquetas de 220 mil/mm³ e Hb de 12,3 g/dL. **Discussão:** A SE é uma rara condição patológica autoimune formada pela combinação sequencial ou concomitante de 2 ou mais citopenias imunes, geralmente a trombocitopenia imune (PTI) e a anemia hemolítica autoimune (AHAI), podendo ser acompanhada de neutropenia imune. Seu diagnóstico depende não só da confirmação laboratorial da queda de plaquetas e glóbulos vermelhos e a presença de autoanticorpos, mas também da exclusão de demais causas de anemia hemolítica e trombocitopenia, sendo fundamental a pesquisa de etiologias infecciosas, neoplásicas e doenças autoimunes. O desfecho obtido com a terapêutica instituída para a paciente é descrito na literatura médica: sobre a terapia inicial implementada, segundo estudo baseado em 68 pacientes, dos quais 64 receberam corticosteroides em doses de 1-2 mg por kg/dia para tratamento da AHAI, 83 % apresentaram resposta inicial, sendo que metade destes obtiveram resposta parcial e a outra metade, resposta total. Para a PTI, de um total de 54 pacientes que receberam a corticoterapia, 82% apresentaram resposta inicial, sendo que em dois terços destes, a resposta foi total. Sobre o uso de Rituximab, este se justifica nos casos refratários, em que a resposta às terapias convencionais são insuficientes ou quando há intolerância pelo paciente à corticoterapia. Fundamentando seu uso, um estudo realizado a partir da análise do uso de quatro ciclos de Rituximab, em

pacientes com AHAI e PTI, demonstraram taxa de resposta de 64% para os primeiros e 83% para os segundos. **Conclusão:** É de fundamental importância que haja mais relatos e estudos sobre tratamento e resposta terapêutica obtida na SE, visto tratar-se de doença pouco comum no dia a dia do profissional de saúde e com potencial gravidade, principalmente em casos de citopenias graves.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.153>

FATORES ASSOCIADOS À RECORRÊNCIA DE CRISE ÁLGICA NA ANEMIA FALCIFORME EM PACIENTES PEDIÁTRICOS

EA Teles, SS Gomes, MS Bandeira, TRJ Gonçalves, AM Pereira, ALPS Guimarães, CF Mendes, TS Oliveira, YPD Santos, MGA Nascimento

Universidade Federal do Acre (UFAC), Rio Branco, AC, Brasil

Objetivos: Identificar os fatores associados às recorrências das crises algicas acometidas pela Anemia Falciforme (AF) em pacientes pediátricos a partir de uma concepção clínica e familiar. **Materiais e métodos:** Realizou-se revisão de literatura nas bases PubMed e LILACS, com os descritores “anemia falciforme”, “criança” e “crise vaso-oclusiva”. Ao todo, foram encontrados 119 artigos, dos quais apenas 8 eram condizentes com os objetivos da pesquisa. **Resultados:** As vulnerabilidades das condições socioeconômicas (CSE) - entre nível médio e baixo e escolaridade dos pais variando entre fundamental completo e ensino médio - influenciam negativamente no manejo das crises algicas. A literatura revisada relatou que cerca de 50% dos casos de crise dolorosa vaso-oclusiva (CVO) eram do sexo masculino, com idades entre 1 ano e 3 meses e 12 anos, com média de 6 anos e 7 meses. As reinternações ocorreram geralmente mais de 30 dias após a alta. A principal causa desencadeante e prolongadora da CVO foi a detecção de um foco infeccioso. A dor não era localizada, sem sinais ou focos infecciosos, com características nociceptivas e neuropáticas, sendo esta última pior. A crise algica afetou quase 71% dos indivíduos e a recorrência de infecções afetou mais de 50%. **Discussão:** A condição socioeconômica exerce impacto direto no tratamento e acesso aos cuidados de saúde para crianças com AF. A baixa escolaridade dos responsáveis e a insegurança financeira implicam em falta de suporte nutricional adequado, resultando na maior dificuldade em lidar com as demandas impostas pelas consequências da doença, como as crises algicas. As crises tornam-se relativamente difíceis de serem identificadas à medida que a idade da criança diminui, uma vez que não há capacidade cognitiva ou mesmo vocabulário para afirmá-la, sendo necessário percebê-la por demonstrações de desconforto, choro, irritabilidade e mesmo por alteração dos sinais vitais. A CVO é a principal complicação aguda em pacientes com AF, causando internações frequentes. Os principais desencadeantes foram infecção, exposição ao frio, trauma local e desidratação. A duração média da internação é relevante, afetando o afastamento da escola e do trabalho, custos e