

eritrócitos, que reduzem a estabilidade da membrana e originam hemácias esféricas (esferócitos), menos deformáveis e mais suscetíveis à destruição esplênica. Clinicamente, cursa com anemia hemolítica crônica, icterícia, esplenomegalia e, por vezes, colelitíase. O diagnóstico envolve achados como anemia, reticulocitose, hiperbilirrubinemia indireta e esferócitos. Por sua vez, a Anemia Hemolítica Autoimune (AHAI) decorre da produção de autoanticorpos contra antígenos da superfície eritrocitária, levando à hemólise, predominantemente extravascular, com Teste de Antiglobulina Direta (TAD) positivo. A coexistência de EH e AHAI é um evento raro, representando um desafio diagnóstico e terapêutico.

Descrição do caso: Sexo feminino, 13-anos, diagnóstico de EH aos 9-meses, em uso regular de ácido fólico, com 8 transfusões sanguíneas nos últimos 10-anos. Há 2-anos, após quadro compatível com dengue, apresentou agudização da hemólise, necessitando de transfusão. Durante a internação, foi diagnosticada AHAI, com anticorpos IgM e IgG inespecíficos (fenotipagem eritrocitária com antígenos c, E, Cw, Kell e Jkb negativos). Iniciou prednisolona na dose de 1 mg/kg/dia, sem sucesso no desmame. Diante da gravidade, foi indicada esplenectomia eletiva, suspensa pela indisponibilidade de bolsa de sangue compatível para reserva cirúrgica. Reiniciada corticoterapia em dose alta, com redução lenta até 5 mg/dia prevista para setembro de 2024. No painel sorológico, identificou-se autoanticorpo IgM inespecífico a 37°C, sem aloanticorpos. Em junho de 2024, a paciente recebeu transfusão sem intercorrências. Seis meses depois, apresentou nova crise hemolítica após dengue (sorologia IgM e IgG positivas). A hemoglobina caiu para 6,1 g/dL, subindo a 8 g/dL com aumento da prednisona. O TAD foi positivo (2+), presença de panaglutinina a 37°C. Dois meses depois, apresentou quadro clínico compatível com Chikungunya, confirmada sorologicamente. Diante da suspeita de artrite idiopática juvenil pós-infecção, iniciado tratamento com rituximabe por quatro semanas. A avaliação imunológica (2024–2025) evidenciou síndrome antifosfolípide laboratorial triplo positiva, sem eventos trombóticos até o momento. Complementos C3 e C4 baixos; demais autoanticorpos negativos. Exames complementares mostraram hiperplasia eritrocítica e alterações leves na medula óssea. A imunofenotipagem indicou inversão da relação CD4/CD8, e o cariótipo revelou inversão pericêntrica do cromossomo 9. **Conclusão:** Apesar de rara, a AHAI é uma complicação potencialmente fatal de anemias congênitas. No caso descrito, episódios virais, múltiplas transfusões e resposta imune alterada, evidenciada por hipocomplementemia e positividade para anticorpos antifosfolípides, atuaram como prováveis gatilhos da hemólise. Considera-se que os episódios resultaram de um mecanismo multifatorial, no qual a EH e o processo autoimune contribuíram de forma concomitante, variando em intensidade a cada crise. Assim, a resposta parcial aos corticoides sugere participação imune relevante, sem excluir a contribuição da EH, o que reforça a complexidade diagnóstica e terapêutica e a importância de investigar desregulação imune subjacente.

Referências:

Motta I, et al. Autoimmune hemolytic anemia as a complication of congenital anemias: a case series and review of the literature. *Journal of Clinical Medicine*. 2021;10:3439.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105062>

ID – 255

HEMANGIOENDOTELIOMA KAPOSIFORME ASSOCIADO A SÍNDROME DE KASABACH MERRIET: UM RELATO DE CASO

LP Izique, S Calegare, BdM Nunes, CHdS Andrade, JF Bertoldo

Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: Relato de um caso de Hemangioendotelioma Kaposiforme (HEK) associado à Síndrome de Kasabach-Merriet (KMP) em recém-nascida acompanhada na UTI neonatal do Hospital Santa Marcelina/SP. O objetivo é alertar profissionais da saúde sobre esse diagnóstico raro, suas complicações e condutas terapêuticas. **Descrição do caso:** Recém-Nascida (RN) com 8-dias, segunda gemelar, sexo feminino, nascida de 36-semanas e 3-dias por cesárea. Ao nascimento, apresentava edema importante e coloração arroxeada em todo o Membro Superior Esquerdo (MSE). Entre o 2° e 3° dia, houve diminuição do edema e cianose, mas exames revelaram plaquetopenia (22.000), iniciando-se antibioticoterapia (ampicilina e gentamicina) e transfusão plaquetária. Por volta do 5° dia, houve piora clínica e aumento da lesão no MSE. No 7° dia, foi transferida para o Hospital Santa Marcelina com edema endurecido, cianose e rubor local, mas com pulsos preservados. Laboratório revelou plaquetopenia (40.800), sem outras alterações. Exames de imagem não mostraram malformações (usg abdome, usg crânio e ecocardiograma). Avaliado pela Hematologia Pediátrica e Cirurgia Vascular diagnosticado HEK associado à KMP. Iniciou-se tratamento com vincristina (0,05 mg/kg/semana) e prednisolona (2 mg/kg/dia). Após 4-semanas, houve melhora progressiva da lesão, normalização da coloração e mobilidade do membro, estabilização clínica e recuperação das plaquetas. Recebeu alta com seguimento ambulatorial. **Conclusão:** O HEK apresenta alto risco de evoluir com KMP, exigindo diagnóstico precoce e tratamento imediato. A terapia combinada de corticoide sistêmico e vincristina mostrou eficácia no caso relatado, com recuperação clínica e laboratorial, ressaltando a importância do manejo multidisciplinar e acompanhamento contínuo.

Referências:

1. Zukerberg LR, et al. *Am J Surg Pathol*. 1993;17(4):321-8.
2. Fishman SJ, Mulliken JB. *Pediatr Surg*. 1993;40(6):1177-200.e
3. Pervaiz HK et al. *J Pak Med Assoc*. 2025;75(3):488-491.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105063>

ID – 2041

HEMOFILIA ADQUIRIDA NA PEDIATRIA – QUANDO SUSPEITAR ?

CF Costa ^a, VV Alves ^a, A Strega ^b, G Portugal ^a, T Melo ^a, D Mendonça ^a, P Cheab ^a

^a Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), Salvador, BA, Brasil

^b Fundação HEMOBA, Salvador, BA, Brasil