



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Evans: Um Relato De Caso

Autores: GABRIELA DE ALMEIDA MOREIRA SALES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); LUCIANA RIBEIRO MOURA (UNICHRISTUS); ANTÔNIO ALEXANDRE LEITE MENDONÇA MINÁ (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); MARIA DA CONCEIÇÃO ALVES JUCÁ (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN; UNIVERSIDADE ESTADUAL DO CEARÁ; UNIVERSIDADE DE FORTALEZA); AMANDA CARNEIRO DONATO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); KAMILA SARAIVA DE OLIVEIRA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); AMANDA ANDRADE AGUIAR (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); CAROLINA AROUCHE CAMBRAIA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); BRUNO RODRIGUES PARAHYBA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); BRUNO LIMAVERDE VILAR LOBO (UNIVERSIDADE ESTADUAL DO CEARÁ)

Resumo: Introdução: A síndrome de Evans é caracterizada por anemia hemolítica e trombocitopenia imunes, podendo ser idiopática ou secundária. Descrição do caso: Paciente, masculino, de 2 anos, apresentou surgimento de petéquias difusas, gengivorragia e plaquetopenia, associados a linfonodomegalia generalizada, dor em membros inferiores e neutropenia. Realizou mielograma na cidade de origem que descartou leucemia aguda, sendo conduzido como portador de púrpura trombocitopênica imune. Foi admitido em hospital infantil terciário aos 3 anos, com aparecimento de equimoses em membros inferiores e exames que evidenciaram anemia e plaquetopenia. Durante investigação, realizou biópsia óssea com citogenética e imuno-histoquímica que sugeriu Síndrome Mielodisplásica, porém com amostra insuficiente. Após repetir o exame, os achados não foram confirmados, evidenciando-se medula óssea normocelular com retardo maturativo granulocítico e hiperplasia megacariocítica. Em decorrência de FAN reagente (1:80, padrão pontilhado fino), Coombs direto positivo, anemia hemolítica, plaquetopenia e leucopenia, foi conduzido como portador de Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES), tratado com corticoterapia e hidroxicloroquina. Apesar da terapêutica adequada, paciente evoluiu sem resposta sustentada, de forma que, dada a presença de plaquetopenia, anemia e, ocasionalmente, neutropenia, sem outros critérios clínicos para LES e novo FAN não reagente, o diagnóstico foi rediscutido com hematologia, que sugeriu Síndrome de Evans. Iniciou então desmame de corticoterapia, suspendeu hidroxicloroquina e realizou tratamento com imunoglobulina, com resposta parcial e recidivas posteriores. Discussão: Como descrito acima e relatado na literatura, em alguns pacientes, é flagrada neutropenia imune no curso da doença, associada aos achados clássicos de anemia e trombocitopenia, os quais podem ocorrer separada ou concomitantemente. A doença tem curso clínico crônico, com remissões e recidivas, associado a resposta variável a terapêutica com corticoides e imunoglobulina. Conclusão: Esse caso aponta para a necessidade de maior difusão de conhecimentos acerca da doença, a qual, dada baixa prevalência e difícil diagnóstico e manejo, representa um desafio na prática clínica.