



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Evans Em Lactente

**Autores:** CAMILA VERZEGNOSSI ALVES (HOSPITAL MUNICIPAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE ), LIANA COSTA LIMA PENHA SILVA (HOSPITAL MUNICIPAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE ), NAYARA DORTA DE SOUZA (HOSPITAL MUNICIPAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE ), JULIANA MOREIRA FRANCO (HOSPITAL MUNICIPAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE )

**Resumo:** INTRODUÇÃO A síndrome de Evans (SE) é uma doença autoimune rara grave, que cursa com períodos de exacerbações e remissões, associada à morbidade significativa. É definida pela diminuição de duas linhagens celulares, normalmente anemia e trombocitopenia autoimunes ou então neutropenia. DESCRIÇÃO DO CASO L. F. A., 2 anos, feminina, procurou serviço devido manchas no corpo. Realizados exames: Hb 4,9 Ht 16,2 Leucócitos 12.800 Plaquetas 210.000. Indicada transfusão de hemácias, porém testes pré-transfusionais acusaram Coombs direto (CD) positivo e IgG inespecífico. Feita hipótese de anemia hemolítica autoimune, porém também apresentou plaquetopenia (8000). Tratada com pulsoterapia com corticoide e imunoglobulina, com resposta clínica-laboratorial. Após a alta, manteve-se estável, em uso de prednisolona, mantendo sempre CD positivo. Após 1 ano, com doses mínimas de corticóide, optado pela tentativa de desmame, mas 1 mês após apresentou reagudização com hematomas, epistaxe e gengivorragia, plaquetopenia (15.000) e anemia (Hb 7,0). Realizado pulsoterapia e imunoglobulina novamente, cessando sangramento e com melhora laboratorial. Atualmente encontra-se estável em uso de corticoterapia oral. DISCUSSÃO A SE é de fisiopatologia desconhecida e somente 10 dos casos tem etiologia definida, tem incidência de 1/250.000 crianças, sem predileção por gênero ou idade, sendo diagnóstico de exclusão. É classificada como primária ou secundária – comumente associada a lúpus eritematoso, imunodeficiência comum variável e síndrome linfoproliferativa autoimune. O tratamento de escolha é corticoterapia e imunoglobulina, com resposta variável e curso crônico com recidivas. Em casos refratários, faz-se necessário uso de imunossupressores. O transplante de medula óssea é única opção curativa. Na agudização pode apresentar instabilidade hemodinâmica e fenômenos hemorrágicos fatais. A transfusão de hemocomponentes é feita a menos que apresente risco eminente de vida. CONCLUSÃO É uma doença rara, com difícil diagnóstico e manejo clínico. O tratamento definitivo é desconhecido e pode ter múltiplos episódios de agudização. Deve-se considerar sempre a investigação de causas secundárias.