



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Evans: Um Relato De Três Casos

**Autores:** ANA CAROLINA BARCELLOS (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), LENIZA COSTA LIMA LICHTVAN (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), TIAGO HESSEL TORMEN (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), DÉBORA SILVA CARMO (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), MARCELA QUERINO AMARAL (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), FABIANA REBERTE DA SILVA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), CAROLINA MEZZOMO (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), ALINE SCHEIDEMANTEL (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), LUIZA KAULING (HOSPITAL DE CLÍNICA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ)

**Resumo:** Introdução: A Síndrome de Evans (SE) é uma doença rara, caracterizada pela diminuição de ao menos duas linhagens celulares na ausência de outros diagnósticos, podendo estar associada a doenças autoimunes e linfoproliferativas. Possui curso crônico, múltiplas recidivas e potencial refratariedade terapêutica. Descrição dos casos: L.E.G., 7 anos, masculino, apresentou quadro de equimoses com 6 dias de evolução. Ao exame físico apresentava sopro sistólico em foco mitral e hepatoesplenomegalia. Hemograma demonstrou anemia e plaquetopenia. Sorologias negativas e imunofenotipagem, mielograma e cariótipo normais. Iniciada corticoterapia e ácido fólico com melhora laboratorial. Apresentou múltiplas recidivas responsivas a corticoterapia e dois internamentos por descompensação, sendo um deles com necessidade de suporte de terapia intensiva. Submetido a esplenectomia, mantendo-se sem recidivas há 7 meses. T.F.C., 5 anos, feminino, acompanhada por anemia ferropriva, evoluindo com hepatoesplenomegalia e pancitopenia. Detectada toxoplasmose aguda, sendo iniciado tratamento específico. Demais sorologias e mielograma normais. Meses após resolução do quadro infeccioso, manteve esplenomegalia e anemia hemolítica com CD+, além de plaquetopenia e neutropenia responsivos à corticoterapia, porém recidivantes. Devido a dificuldade de controle, paciente aguarda esplenectomia. K.F.H., 7 anos, feminino, apresentou quadro de hematomas associados a trauma, petéquias em membros inferiores e esplenomegalia. Investigação inicial demonstrou plaquetopenia, Epstein-Barr IgM positivo e Fator antinuclear negativo. Seis meses após, evoluiu com pancitopenia e CD+. Sorologias, cariótipo e mielograma normais. Iniciada corticoterapia com resposta laboratorial. Evoluiu com múltiplas recidivas de bicitopenias. Realizada esplenectomia, com estabilidade há 2 meses. Discussão: Descritos três casos com diferentes apresentações da SE. Nota-se potencial associação com gatilhos infecciosos e a possibilidade de complicações graves. Todos demonstraram múltiplas recidivas e difícil controle terapêutico, dois deles respondendo à esplenectomia. Conclusão: A SE é uma síndrome rara, grave, com amplo espectro de apresentação e de difícil tratamento. Relatamos dois casos responsivos a esplenectomia.