

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Evans Na Abertura Do Quadro De Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil (Lesj): Um Relato De Caso

Autores: CAMILA AMORIM POLONIO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), JÉSSICA ALVES DA SILVA (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), UELMA PEREIRA DE MEDEIROS (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO), MARIA GORETTI LINS MONTEIRO (HOSPITAL INFANTIL VARELA SANTIAGO)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Evans (SE) é uma patologia auto-imune rara definida pela associação, simultânea ou sequencial, de Anemia Hemolítica Auto-imune (AHA) e Trombocitopenia Imune (PTI). Sendo frequentemente idiopática, constata-se que o Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é a etiologia mais comumente implicada, constituindo também aqui uma complicação rara. Descrição do Caso: Sexo feminino, 13 anos, admitida em Hospital Infantil por dor em baixo ventre, metrorragia e petéquias pelo corpo. Apresentando em laboratoriais anemia hemolítica (hemoglobina 7,9, hematócrito 25,6, coombs direto positivo, reticulócitos 6%), plaquetopenia de 10.000, FAN 1/1280 positivo com padrão nuclear homogêneo, anti-DNA positivo (4,5). Com sorologias negativas e mielograma descartando síndrome mielodisplásica. Realizou durante internamento 1 concentrado de hemácias e pulsoterapia após fechar critérios diagnósticos pelo score SCLICC-Criterios-de-classificacao-para-LES (2012) apresentava: Alopecia, artrite, anemia hemolítica, plaquetopenia, FAN e anti-DNA positivos. Após pulsoterapia apresentou melhora expressiva dos sintomas, tendo alta com 60mg/dia de prednisolina e acompanhamento ambulatorial com reumatologista. Discussão: O LESJ é mais grave em relação ao LES dos adultos e alguns autores evidenciaram um maior predomínio de manifestações hematológicas na população pediátrica. A síndrome de Evans (SE) é uma doença autoimune definida pela primeira vez por Robert Evans em 1951. Apresenta-se como anemia hemolítica autoimune (AHAI) de anticorpos quentes associada à púrpura trombocitopênica imune (PTI). Sua associação ao Lúpus Eritematoso Sistêmico é relatada em somente 1,7 a 2,7% dos casos. Com maior necessidade de evoluir com pulsoterapia para controle de atividade de doença. Conclusão: A SE é uma doença rara com curso heterogêneo caracterizado por múltiplas recaídas, apesar da multimodalidade do tratamento. Quando associado aos LESJ é importante ter conhecimento das terapias alvos específicas, o que melhora significativamente a qualidade de vida dos pacientes. Impactando diretamente no prognóstico e qualidade de vida dos pacientes.