

# III SEMANA DO CONHECIMENTO

Marque a opção do tipo de trabalho que está inscrevendo:

( ) Resumo

(X) Relato de Caso

## ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE "WARM" IDIOPÁTICA GRAVE EM LACTENTE FEMININA RESPONSIVA A ESPLENECTOMIA

**AUTOR PRINCIPAL:** Gabriela Spessatto.

**CO-AUTORES:** Georgia Martina Chichelero, Sabrina Nalin, Muriel Manica, Guilherme Bratz, Cristiane da Silva Rodrigues de Araújo

**ORIENTADOR:** Denise Ramos de Almeida

**UNIVERSIDADE:** Universidade de Passo Fundo

### INTRODUÇÃO:

Anemia hemolítica autoimune (AIHA) representa uma condição heterogênea e incomum, com ocorrência rara em crianças e incidência estimada de 0,2:1.000.000 em indivíduos menores de 20 anos. O pico de incidência ocorre em pré-escolares do sexo masculino. Assim, o presente estudo objetiva relatar um caso de AIHA acometendo um perfil de paciente e gravidade distintos do usual.

### DESENVOLVIMENTO:

Feminina, 6 meses chega à Emergência com palidez mucocutânea há 1 mês, exacerbada há 3 dias após realização de vacina, associada à inapetência, cansaço para mamar e extremidades frias. Ao exame, regular estado geral, hipocorada 4+/4+, desidratada, enchimento capilar lento, presença de cianose central, eupneica, saturação de oxigênio de 96%. À ausculta cardíaca, bulhas hipofonéticas, ritmo regular e presença de sopro sistólico. Ao exame do abdome, presença de esplenomegalia. História materna de tabagismo e sífilis na gestação. Exames laboratoriais solicitados evidenciam leucócitos totais 16.000 (4% bastões), hemoglobina 3,1 g/dL, hematócrito 9%, VCM 100, RDW 30,9%, plaquetas 434.000/mm<sup>3</sup>. TGO 50, TGP 25, GGT 12, FA 271, bilirrubina total 1,36, DHL 1258, ferro 131. Ultrassonografia de abdome: presença de hepatoesplenomegalia. Ao solicitar-se concentrado de hemácias identificou-se Coombs Direto positivo 4/4, compatível com anemia hemolítica autoimune, contraindicando transfusão. Iniciada primeira linha de terapia com pulsoterapia. Após 5º dia sem

# III SEMANA DO CONTECIMENTO

30-31 DE OUTUBRO  
DE 2016

resposta, iniciou-se Imunoglobulina Humana e ácido fólico. Estável, recebeu alta com corticoterapia e ácido fólico. Retornou por piora da anemia. Reintroduzida Imunoglobulina e elevada a dose do corticoide, sem sucesso. Indicado uso de Rituximab. Aos 9 meses, interna em UTI por disfunção respiratória secundária à anemia grave e queda do estado geral. Iniciado cefepime, 2º ciclo de imunoglobulina e pulsoterapia. Hematócrito de 20%, hemoglobina 6,7, reticulócitos 8,1. Após 17 dias, queda da hemoglobina para 1,9 e hematócrito para 6%. Durante esta internação foi reiniciado uso de Rituximab e realizadas transfusões aliquotadas. Realizada esplenectomia terapêutica. Atualmente, após 4 meses da esplenectomia, apresenta exames laboratoriais estáveis, sem anemia.

A AIHA é causada por autoanticorpos direcionados contra antígenos eritrocitários de superfície do próprio paciente, ocasionando hemólise e anemia. AIHA é classificada como a quente ou a frio com base na reatividade térmica dos autoanticorpos, sendo seu diagnóstico baseado no teste de imunoglobulina direta (Teste de Coombs). A presença somente de IgG ou associada com C3d sugere forma a quente, enquanto a presença de C3d somente ou associada com aglutininas frias, indica forma a fria, podendo haver, também, forma mista. A forma primária mais comum em crianças (60-90%) envolve autoanticorpos a quente, geralmente anti-IgG, que levam a hemólise extravascular. De acordo com o estudo imuno-hematológico da lactente e as manifestações clínicas, pode-se afirmar que trata-se de anemia hemolítica autoimune a quente idiopática. Assim, a primeira linha de tratamento são corticoides, em que 70-85% dos pacientes possuem resposta. Na paciente, optou-se pela segunda linha, devido à ausência de resposta aos corticoides inicialmente, caracterizando o quadro como grave. A esplenectomia, com taxa de cura de 20%, passa a ser considerada e tem boa resolução do estado crítico.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS:

O caso atenta para anemia grave desenvolvida e irresponsividade ao tratamento padrão. A raridade de acometimento em menores de 20 anos e a não indicação de esplenectomia para a faixa etária gerou preocupação e dúvidas quanto ao prognóstico. Porém, evolução foi favorável após tratamento cirúrgico.

## REFERÊNCIAS:

OLIVEIRA, MCLA, et al. Curso clínico da anemia hemolítica autoimune: um estudo descritivo. *Jornal de Pediatria*. (Rio J.) vol.82. no.1 Porto Alegre. Jan./Fev.

BARCELLINI, W. Immune hemolysis: diagnosis and treatment recommendations. *Semin Hematol*. Disponível em <<http://dx.doi.org/10.1053/j.seminhematol.2015.05.001>> Acesso em junho de 2016.

SELTAM, A, et al. Vaccination-associated immune hemolytic anemia in two children. *Transfusion*. 2000;40:907-9.

HOFFBRAND, A.V, P.A.H Moss. *Fundamentos em Hematologia*. Tradução e revisão técnica: Renato Failace. 6 ed. Porto Alegre. 2000.

Universidade e comunidade  
em transformação

# III SEMANA DO CONHECIMENTO

LEWIS, S.T. Bain, B.J, Bates, I. Hematologia prática de Dacie e Lewis. 9 ed. Artmed.

**3A7** DE OUTUBRO  
DE 2016

**NÚMERO DA APROVAÇÃO CEP OU CEUA (para trabalhos de pesquisa): .**

**ANEXOS:**