



SÍNDROME DE EVANS COMO PRIMEIRA APRESENTAÇÃO DE LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO EM MULHER JOVEM



Pedro Alves de Farias¹; Maria Amanda Londres Lopes Pinheiro¹; Marcella Markman de Almeida¹; Erick Barreto Pordeus¹; Tácio Salamé Herszenhorn¹

1. Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco (UFPE) - Recife/PE

Introdução

Manifestações hematológicas são comuns em pacientes com lúpus eritematoso sistêmico (LES), sendo a maioria destas causadas pela destruição celular imuno-mediada. A Síndrome de Evans (SE) é uma entidade rara, definida como anemia hemolítica e trombocitopenia imunes, que pode surgir de forma primária ou secundária a outras doenças, entre elas LES.

Objetivos

Relatar caso de paciente com apresentação aguda de anemia hemolítica e trombocitopenia autoimunes, com posterior diagnóstico de LES e resposta hematológica com o tratamento do mesmo.

Descrição de Caso

Mulher jovem, 21 anos, sem comorbidades prévias conhecidas, admitida em enfermaria de Clínica Médica encaminhada de serviço de emergência estadual com quadro de petéquias em membros inferiores há 1 mês e sangramento genital intenso há 2 semanas, além de pico febril isolado ocorrido há 05 dias. À avaliação laboratorial, foram evidenciadas anemia e plaquetopenia importantes, com análise bioquímica positiva para anemia hemolítica e Teste de Anticorpo Direto apresentando-se com forte aglutinação IgG mediada.

Pesquisa bioquímica e de autoimunidade identificou C3 consumido, anticorpo anti-SM reagente e anti-DNA dupla-hélice reagente, sendo compatível com diagnóstico de LES. Realizadas hemotransfusões com concentrados de hemácias e plaquetas, além de infusão de imunoglobulina humana endovenosa e pulsoterapia com dexametasona, seguida do uso de prednisona na dose de 1g/kg/dia. Paciente evoluiu com ausência de novos sangramentos, além de elevação e estabilização de índices hematimétricos, recebendo alta hospitalar em uso de hidroxicroloquina e corticoterapia, seguindo em acompanhamento ambulatorial em desmame de corticoide, com estabilidade de valores de hemoglobina e plaquetas em níveis fisiológicos.

Considerações Finais

A Síndrome de Evans é uma rara manifestação hematológica do Lúpus Eritematoso Sistêmico, podendo-se apresentar como primeira manifestação da doença, com necessidade de terapia imunossupressora como seu principal manejo. Desta forma, quando diante a um quadro de SE, LES deve ser uma das possibilidades diagnósticas a ser investigada.

Referências Bibliográficas

- AUDIA, S. et al. Evans' Syndrome: From Diagnosis to Treatment. *Journal of Clinical Medicine*, v. 9, n. 12, p. 3851, dez. 2020.
- COSTALLAT, G. L.; APPENZELLER, S.; COSTALLAT, L. T. L. Evans syndrome and Systemic Lupus Erythematosus: Clinical presentation and outcome. *Joint Bone Spine*, v. 79, n. 4, p. 362–364, 1 jul. 2012.
- JAIME-PÉREZ, J. C. et al. Evans syndrome: clinical perspectives, biological insights and treatment modalities. *Journal of Blood Medicine*, v. 9, p. 171–184, 2018.