

SÍNDROME DE EVANS EM UMA PACIENTE PORTADORA DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: um relato de caso acerca de um desafio diagnóstico

INTRODUÇÃO: O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença com amplo espectro clínico e capaz de acometer múltiplos sistemas. As complicações hematológicas são frequentes e em geral se manifestam como citopenias. A Síndrome de Evans é um fenômeno raro que consiste na associação de anemia hemolítica autoimune com trombocitopenia imune (TI).

OBJETIVO: Relatar um caso de anemia hemolítica autoimune por anticorpos quentes em uma paciente com diagnóstico de LES. **MÉTODO:** Estudo do tipo relato de caso. **DESCRIÇÃO**

DO CASO: Paciente de 61 anos, sexo feminino, com diagnóstico de LES há 5 anos e não aderente às medicações deu entrada no departamento de emergência com queixa de fraqueza associada a episódio de queda. Ao exame físico encontrava-se icterícia (4+/5+), com mucosas hipocoradas e redução de força em membros (grau 3 em membros superiores e grau 4 em membros inferiores). O laboratório evidenciou anemia importante (Hb 2.8 g/dL), plaquetopenia (29.000/mm³), marcadores de hemólise positivos (bilirrubina total 2.38 mg/dL, bilirrubina indireta 1.66 mg/dL, LDH 1744 UI, reticulocitose) e indicadores de hemólise autoimune positivos (Coombs direto positivo com positividade para anti-IgG e anti-C3d). Foram excluídas possíveis causas de trombocitopenia – induzida por drogas, infecção por HIV e Hepatite C, doença hepática e hiperesplenismo, processos microangiopáticos, doença de Von Willebrand e mielodisplasias –, sendo realizado o diagnóstico de TI. A partir destes fatos foi delineado o quadro de Síndrome de Evans. Foi feita pulsoterapia com prednisona 1mg/kg/dia precedida por profilaxia para estrogiloidíase com ivermectina. Foi associada eritropoetina humana recombinante, ácido fólico e vitaminas do complexo B. A paciente permaneceu hospitalizada por 17 dias, recebendo alta com resolução completa dos sintomas e normalização laboratorial. Na alta foi encaminhada para o ambulatório de reumatologia e orientada quanto a importância da adesão terapêutica para controle do LES. **CONCLUSÃO:** O caso reitera o desafio diagnóstico e terapêutico imposto pelo LES e suas possíveis complicações. A Síndrome de Evans exige elevado grau de suspeita e intervenções rápidas para a reversão de condições ameaçadoras da vida: anemia hemolítica autoimune e TI.

PALAVRAS-CHAVE: Anemia hemolítica autoimune; Lúpus eritematoso sistêmico; Anemia hemolítica por anticorpos quentes.