

RELATO DE CASO: ANEMIA HEMOLITICA AUTOIMUNE POR ANTICORPOS MISTOS IgM E IgG

Pôster

Autores deste trabalho:

Christiane Maria da Silva Pinto: Instituto Hemomed - Oncologia e Hematologia

Franciane Golçalves Benica: Instituto Hemomed - Oncologia e Hematologia

Talita Gongora Lodi Rizzini Holtel: Hospital Lefort Liberdade

Renato Melaragno: Instituto Hemomed - Oncologia e Hematologia

Gabriela Sayuri de Alencar: Instituto Hemomed - Oncologia e Hematologia

Ana Flavia Pereira: Instituto Hemomed - Oncologia e Hematologia

Juliana Moreira Franco: Instituto Hemomed - Oncologia e Hematologia

Daniella Maia Miranda Guitton: Instituto Hemomed - Oncologia e Hematologia

Área do Trabalho: Pediatria

Data da submissão: 10/08/2018 às 17:58

Justificativa

INTRODUÇÃO: A anemia hemolítica auto-imune(AHAI) é caracterizada por destruição eritrocitária decorrente do aparecimento de auto-anticorpos anti-hemácias. Tais anticorpos podem ser IgG (anticorpos quentes - 65%) ou IgM (anticorpos frios - 30%).

Objetivo(s)

A frequência da AHAI é de 1:100.000 em crianças, e menos de 5% destes casos apresentam auto-anticorpos mistos. Nestes casos a refratariedade às terapêuticas de primeira linha (imunoglobulina e pulsoterapia) podem representar risco de morte, deixando como opções de tratamento o rituximabe e esplenectomia. Em metade dos casos ela é secundária, sendo os demais casos primária ou idiopática.

Método(s) Relato de caso

Resultado(s)

ESM, feminino, 7 anos e 6 meses, com queixa de fadiga há 3 dias, febre e lipotimia. História de quadro de infecção de vias aéreas superiores (IVAS) há 15 dias. Nega patologias de base ou uso de medicação. Ao exame físico descorada +3/+6, ictérica +2/+6. Glasgow 15. Ausculta cardíaca: sopro cardíaco em borda externa esquerdo médio +3/+6. Frequência cardíaca 136 bpm. Abdome: baço palpável a 2 cm de RCE, flácido e indolor. Demais sistemas sem alterações. Exames laboratoriais: hem= 1,75 milhões/mm³ hb=4,4g/dl ht=9,4% leucócitos= 19.700 (2%bastões/53%segmentados/1%eosinófilos/0% basófilos/34% linfócitos/10% monócitos) plaquetas 489.000 reticulócitos=6,2% BD=0,52 BI=2,8 TGO=27 TGP=16 GGT=17. Solicitado concentrado de hemácias, porém foi identificado Coombs direto(CD) positivo e o painel para anticorpos irregulares mostrou autocrioaglutinina IgM. Iniciado imunoglobulina 0,5g/kg/dia em UTI pediátrica. Após 48h cursou com

piora da taquicardia e da palidez, baço a 4 cm RCE. Colhidos novos exames hem=1 milhão/mm³ eritroblastos 17% hb=3g/dl ht=6,6% reticulócitos=15,5% DHL=544 CD positivo mostrando autoaglutinina IgG. Associado pulsoterapia com metilprednisolona 30mg/kg/dia e transfusão de concentrado de hemácias imunofenotipadas em 2 alíquotas de 5ml/kg por 2 dias. Após 5 dias de pulsoterapia e imunoglobulina cursou com melhora clínica e manutenção dos níveis da hb sem necessidade transfusional. Exames na alta: hem=2,7 milhões/mm³ hb=9,4g/dl ht=25,7% BI=0,43 BD=0,17 DHL=1433 Retic=15% sem eritroblastos em periferia. As sorologias e culturas colhidas na internação foram negativas

Conclusão (ões)

Apesar da raridade das AHAI mistas e de sua refratariedade às terapêuticas de primeira linha, o caso descrito teve resolução favorável, com o auxílio da rápida identificação dos auto-anticorpos e das transfusões alíquotadas.