Síndrome de Evans em paciente com Lúpus eritematoso sistêmico e Síndrome antifosfolípide: um relato de caso

Barbosa PS[1]; Barbosa MINH[2]; Barros MGCRM[3] ; Imada AC[4]; da Costa FPFR[5]
[1]Médica residente em clínica médica no Hospital das Clínicas de Teresópolis
[2]Médica nefrologista preceptora do Hospital Federal de Bonsucesso
[3]Médica reumatologista preceptora do Hospital das Clínicas de Teresópolis
[4,5]Médica residente em nefrologia do Hospital Federal de Bonsucesso

Introdução

Lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune idiopática que acomete múltiplos órgãos. Anemia hemolítica autoimune (AHAI) ocorre em cerca de 10-25% e pode preceder o diagnóstico de LES; pode se associar à trombocitopenia constituindo a síndrome de Evans (SE). O quadro clínico varia de acordo com o grau de destruição celular, podendo ocorrer púrpura, equimoses, icterícia, hematúria, injúria renal, dentre outros. Exames mostram anemia hemolítica e plaquetopenia com coombs direito positivo na maioria dos casos. A síndrome antifosfolípide (SAF) é um estado de hipercoagulabilidade de origem autoimune que se manifesta por trombose arterial ou venosa, perda fetal recorrente, trombocitopenia e presença de anticorpos antifosfolípides circulantes, pode estar associada com outras doenças autoimunes ou ser primária. O tratamento de escolha são os corticoides, doses elevadas de imunoglobulinas e esplenectomia em casos refratários. Recentemente começou-se a usar o anticorpo monoclonal anti-CD20 (rituximab), com boa resposta e poucos efeitos colaterais.

Objetivo

Descrever um caso de LES, abrindo o quadro com SE.

Métodos

Relato de caso e revisão de literatura.

Relato de caso

M.R.A., 15 anos, feminino, parda, iniciou fraqueza, cefaleia e febre. Após 1 mês observou urina espumosa e edema em pés evoluindo de forma ascendente até face. Após 6 meses apresentou hemorragia conjuntival bilateral com redução da acuidade visual, palidez e febre persistente, procurando pronto atendimento. Foi evidenciada hipertensão arterial refratária e anúria. O Laboratório mostrou FAN 1/640 pontilhado grosso, antiSM positivo, anticoagulante lúpico positivo, coombs direto positivo, disfunção renal, anemia e plaquetopenia; diagnosticando LES, SAF e SE. Inciada hemodiálise e realizada hemotransfusão, sem aproveitamento das bolsas.

Apresentou trombose e sangramento profuso em sítio de acesso para hemodiálise; colocado filtro de veia cava e administrado plasma para controle da discrasia. Realizado pulso com corticoide e ciclofosfamida, porém a paciente evoluiu com óbito após acidente vascular encefálico hemorrágico.

Conclusão

A SE caracteriza-se por AHAI associada à púrpura trombocitopênica imune. É uma doença crônica, rara, potencialmente fatal, comumente associada a outras doenças autoimunes. Devemos considerar este diagnóstico também em paciente do sexo masculino com anormalidades hematológicas.

Referências

1) Guilherme Lavras Costallat, Simone Appenzeller, Lilian Tereza Lavras Costallat, Evans syndrome and Systemic Lupus Erythematosus: Clinical presentation and outcome, Joint Bone Spine, Volume 79, Issue 4, July 2012, Pages 362–364
2)Purwita Wijaya Laksmi , Gigih Imanta , Nanang Sukmana, Cosphiadi Irawan, Evans Syndrome Manifestation in Systemic Lupus Erythematosus Male
3)Süreyya Savas¸an, Indira Warrier,Yaddanapudi Ravindranath, The spectrum of Evans' syndrome, Archives of Disease in Childhood 1997;77:245–248
4)Marc Michel, Vale´ rie Chanet, Agne`s Dechartres, Anne-Sophie Morin, Jean-Charles Piette, Lorenzo Cirasino, Giovanni Emilia, Francesco Zaja, Marco Ruggeri,Emmanuel Andre`s, Philippe Bierling, Bertrand Gode au, and Francesco Rodeghiero, The spectrum of Evans syndrome in adults: new insight into the disease based on the analysis of 68 cases, BLOOD, 8 OCTOBER 2009 _ VOLUME 114, NUMBER 15
5)Alice Norton and Irene Roberts, Management of Evans syndrome, 2005 Blackwell Publishing Ltd, British Journal of Haematology, 132, 125–137