

Hematologia | Caso Clínico

PD-106 - (20SPP-9357) - TROMBOCITOPÉNIA CRÓNICA, SERÁ SÍNDROME DE EVANS?

Joana Moscoso¹; Margarida Serôdio¹; Andreia Bilé¹; Paula Nunes¹

1 - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Hospital São Francisco Xavier

Introdução / Descrição do Caso

Introdução:

O Síndrome de Evans (SE) é uma doença rara, definida pela ocorrência simultânea ou sequencial de trombocitopenia imune e anemia hemolítica autoimune na ausência de etiologia conhecida. O seu curso é crónico e recorrente.

Descrição do caso:

Rapaz de 16 anos, com antecedentes de epistaxis com sinais neurológicos focais, internado por manifestações de diátese mucocutânea com um mês de evolução caracterizadas por epistaxis recorrente, petéquias torácicas e dos membros inferiores, equimoses dos membros e úlcera da mucosa oral com cerca de 1,5 cm de diâmetro, com duas semanas de evolução. Da avaliação laboratorial destacavam-se bicitopenia com neutropénia (600 u/L) e trombocitopenia (4000u/L), teste de Coombs directo positivo com anticorpos anti-eritrocitários fortemente positivos (IgG), anticorpos antiplaquetários positivos para GPIIb/IIIa e na ecografia abdominal com esplenomegália. Em contexto de bicitopenia de provável etiologia auto-imune (Síndrome de Evans) foi medicado com imunoglobulina EV em internamento com recuperação da contagem plaquetária e de neutrófilos. Já em ambulatório, teve recidiva com necessidade de corticoide oral que cumpriu em esquema de baixas doses durante um ano e três meses, com boa recuperação.

Comentários / Conclusões

Conclusão:

No síndrome de Evans estão presentes autoanticorpos contra o grupo Rh dos eritrócitos e autoanticorpos contra as plaquetas GPIIb/IIIa, como no caso descrito. Numa minoria dos doentes pode ocorrer neutropenia autoimune na apresentação inicial da doença, o que torna este caso especial.

Palavras-chave : Síndrome de Evans, anemia hemolítica auto-imune, trombocitopenia imune