

## PE-095 - INVESTIGAÇÃO DE ANEMIA HEMOLÍTICA HEREDITÁRIA EM PACIENTES PORTADORES DE COLELITÍASE: UM RELATO DE CASO

Luísa Rigo Lise<sup>1</sup>, Gabriela de Azevedo Bastian de Souza<sup>1</sup>, Luiza Fernandes Xavier<sup>1</sup>, Eduarda Klockner<sup>1</sup>, Laura Menestrino Prestes<sup>1</sup>, Luiza Lima Atanzio<sup>1</sup>, Mariana Kude Perrone<sup>1</sup>, Marina Fração Pereira<sup>1</sup>, Natalie da Silveira Donida<sup>1</sup>, Virgínia Tafas da Nóbrega<sup>1</sup>

1 - Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS) - Porto Alegre, RS.

**Introdução:** A esferocitose hereditária é uma anemia hemolítica congênita decorrente de mutações nos genes do citoesqueleto das hemácias, resultando em eritrócitos esféricos. A clínica da doença varia de assintomática a sintomas como anemia, icterícia e esplenomegalia, sendo a colelitíase uma das complicações mais frequentes. **Descrição do caso:** Paciente feminina, 15 anos, previamente hígida, procurou atendimento por dor abdominal iniciada em setembro de 2021, sendo diagnosticada com colelitíase. Relata icterícia no período neonatal com necessidade de fototerapia. Esse sintoma retornou aos 4 anos, quando foi diagnosticada com hepatite. Nega diagnóstico de anemia hemolítica ou outras comorbidades. O pai apresenta antecedentes de hepatite e hemocromatose, sem histórico de anemia hemolítica, e a mãe é hígida. Um dos irmãos teve icterícia no período neonatal, precisando de fototerapia. Os exames solicitados evidenciaram: hiperbilirrubinemia - com predomínio da bilirrubina indireta -, anemia, com hemoglobina de 9,6 g/dL, transaminase oxalacética, transaminase pirúvica, gama-glutamiltransferase e proteína C-reativa aumentadas. Na ecografia abdominal, visualizou-se esplenomegalia moderada, vesícula biliar distendida, com múltiplos cálculos, o maior com 0,9 centímetros, presença de material ecogênico de 0,8 centímetros no colédoco intrapancreático e hepatocolédoco dilatado. Paciente foi submetida à colangiopancreatografia retrógrada endoscópica para retirada do cálculo no ducto colédoco. Novos exames foram solicitados, constatando pesquisa de esferócitos positiva, com curva de fragilidade alterada, eletroforese de hemoglobina e dosagem de glicose-6-fosfato desidrogenase normais, definindo diagnóstico de Esferocitose Hereditária. **Discussão:** A presença de cálculos biliares, principalmente em pessoas jovens e sem fatores de risco, pode ocorrer devido à anemia hemolítica crônica. Na esferocitose hereditária, a hiperbilirrubinemia e a esplenomegalia - encontradas na paciente - nem sempre estão presentes ou podem ser facilmente reconhecidas. Considerando ser uma doença hereditária, a história do pai, que apresenta hiperferritinemia e icterícia, e do irmão com icterícia neonatal auxiliaram na hipótese diagnóstica. **Conclusão:** Tendo em vista que a colelitíase é pouco frequente na faixa etária pediátrica, indivíduos jovens com essa condição e sem fatores de risco precisam ser submetidos a investigações para descartar possíveis doenças hemolíticas hereditárias. Assim, é fundamental a padronização de testes laboratoriais como rotina na investigação dos casos de colelitíase, mesmo que não haja história clínica de anemia.

## PE-096 - ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE EM PACIENTE ADOLESCENTE NA EMERGÊNCIA: RELATO DE CASO

Mariana Menegon de Souza<sup>1</sup>, Victória Bernardes Guimarães<sup>1</sup>, João Ronaldo Mafalda Krauzer<sup>1</sup>, Adriani Maioli Rorato<sup>1</sup>, Cristiano Roxo<sup>1</sup>, Rita Beatriz da Silveira Frias<sup>1</sup>, Luciane Gomes da Cunha<sup>1</sup>, Maria Mercedes Caracciolo Picarelli<sup>1</sup>, Adriano Nori Rodrigues Taniguchi<sup>1</sup>, Felipe Schirmer<sup>1</sup>

1 - Hospital Moinhos de Vento - Porto Alegre, RS.

**Introdução:** A anemia hemolítica autoimune (AHA) é um conjunto de alterações incomum na pediatria caracterizado por autoanticorpos que se ligam às hemácias do próprio paciente. A classificação é feita com base na reatividade térmica dos autoanticorpos entre "quente" ou "fria". Tem incidência rara, podendo se apresentar em qualquer idade na faixa etária pediátrica. **Descrição do caso:** Paciente N.F.P., sexo feminino, 16 anos, procura emergência por quadro prostração, associado à cefaleia, vômitos e colúria com evolução de três dias. Relato de palidez e hipoatividade persistente mesmo após reposição hídrica no atendimento. Realizado tomografia de crânio, radiografia de tórax e ecografia abdominal sem alterações. Exames laboratoriais com evidência de anemia grave (hemoglobina 4,1 gramas/decilitro, teste de antiglobulina direto 4 cruces, reticulocitose, desidrogenase láctica alta (LDH), bilirrubina indireta alta e haptoglobina baixa). Encaminhada a unidade de terapia intensiva para manejo, onde foi realizada transfusão de bolsa de concentrado de hemácias em duas alíquotas. Recebeu metilprednisolona um grama/dia por três dias, associado ao uso de ácido fólico e albendazol. Após cerca de 48 horas, persistência intensa dos sintomas e queda de hemoglobina - optado por imunoglobulina um grama/quilo/dia em dois dias associado à prednisona um miligrama/quilo/dia. Manteve uso do corticoide e acrescentada azatioprina um miligrama/quilo/dose. Apresentou melhora clínica e laboratorial, tendo recebido alta hospitalar após quinze dias. Em consulta ambulatorial após dois dias da alta, iniciada redução de corticoide oral com boa tolerância clínica e normalização laboratorial. **Discussão:** A AHA do caso em questão foi clinicamente semelhante à da maioria dos casos de anemia: prostração, palidez, icterícia e colúria. Em cerca de metade dos casos não é possível determinar a causa da AHA. Embora grande parte responda à terapia de primeira linha, a paciente manteve os sintomas e queda do nível de hemoglobina após 48 horas da pulsoterapia, com melhora sustentada ao uso da terceira linha de tratamento com imunoglobulina e azatioprina associado ao corticoide via oral. **Conclusão:** O relato de caso contribui para ampliar a atenção para o quadro de anemias hemolíticas com apresentação potencialmente grave. Dessa forma, reforça-se a importância do conhecimento diferencial diagnóstico ainda em unidade de emergência.