

Um Estudo em Vermelho

Gabriela Leal Bezerra
Hugo Monteiro Faver
Renata Coelho Rodrigues
Mariana Machado
Danilo de Abreu Silva
Bernard Kawa Kac



Hospital Federal
de Bonsucesso



IDENTIFICAÇÃO



Feminino, 60 anos

COMORBIDADES



HAS



DM II



ICC



DAOP



AVE prévio
(Jun/2025)



2 ANOS

Fadiga progressiva



1 MÊS

Lesão cutânea

1º pododáctilo do
pé direito



2 SEMANAS

Progressão

1º, 2º e 3º quirodáctilos
à direita



1 SEMANA

Piora franca

Fadiga intensa, sudorese,
dispneia e desorientação —
admissão na emergência



INTERNAÇÃO

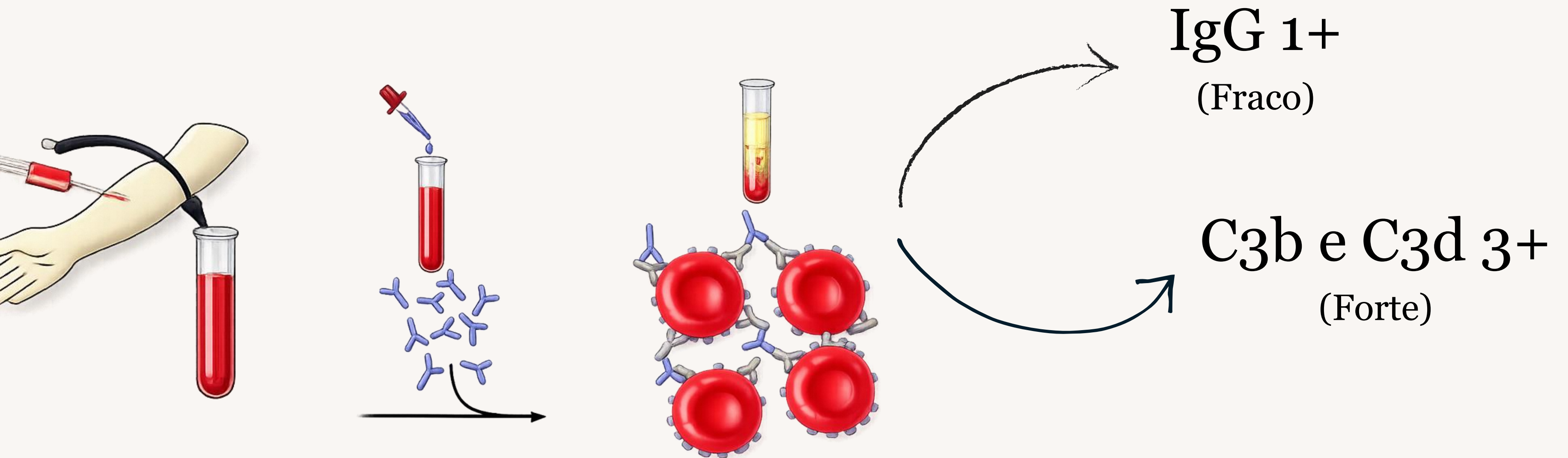
Laboratório

Hb 4,7 g/dL VR: 12–16	Ht 11,7% VR: 36–46	RDW 18,1% VR: ≤ 14,5	Reticulócitos 7,8% VR: < 2,5
Bil. Indireta 2,80 mg/dL Aumentada	Bil. Total 3,34 mg/dL VR: < 1,2	LDH 1348 U/L VR: < 250	Leucócitos 19.520 Segm: 14.640



*Hipótese de Anemia Hemolítica levantada pela Hematologia →
solicitado Coombs Direto*

Teste de Coombs Direto



**Hematologia: Anemia Hemolítica
Autoimune (AHAI)**

...e onde entra a Dermatologia?

Mão direita — 2º quirodáctilo



AVALIAÇÃO DERMATOLÓGICA

Mão direita — 2º quirodáctilo



AVALIAÇÃO DERMATOLÓGICA



Pé direito — hálux esquerdo e 2 pododáctilo



Hipóteses diagnósticas para as lesões cutâneas



Complicação da Anemia Hemolítica Autoimune (AHAI)

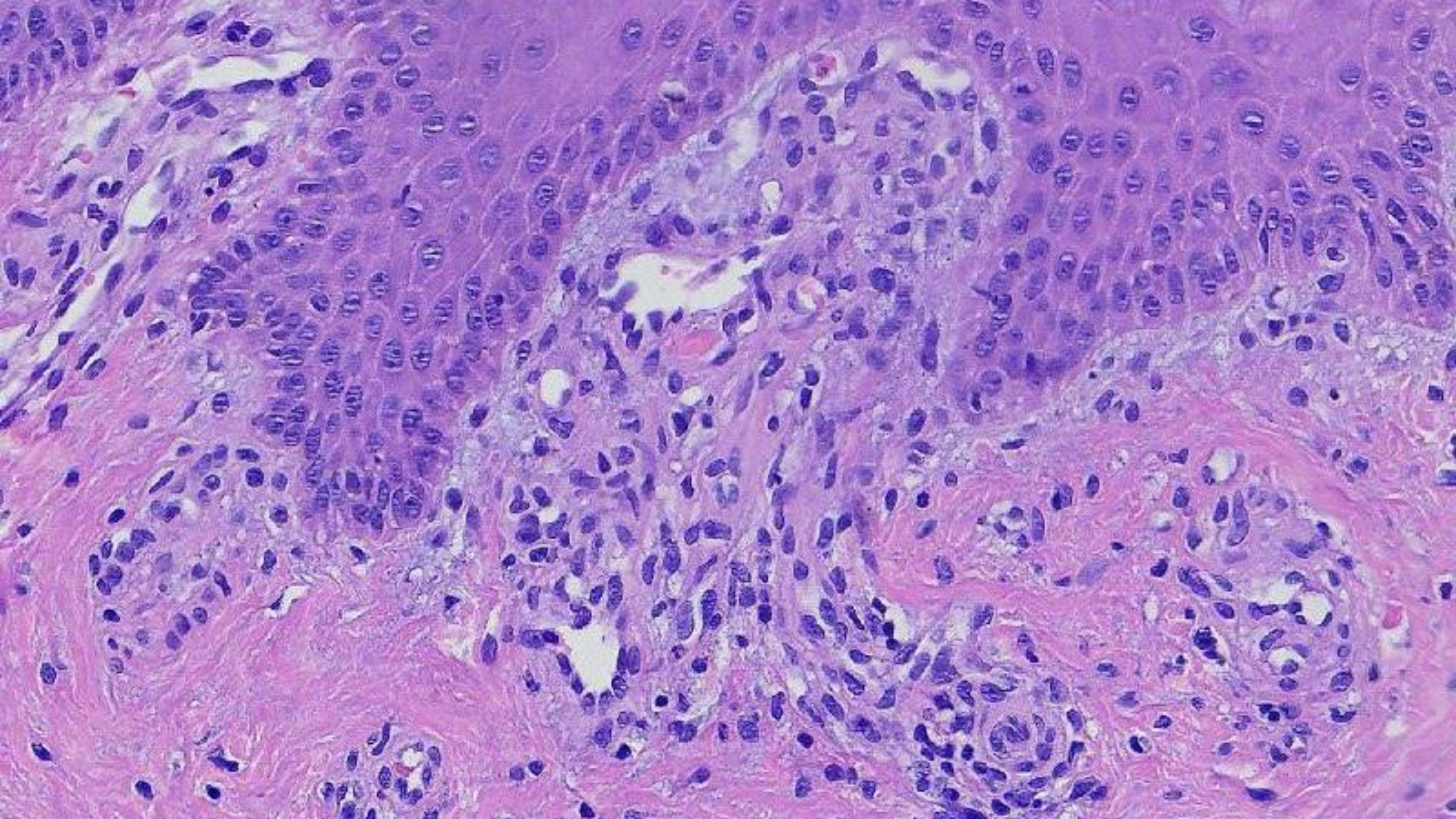


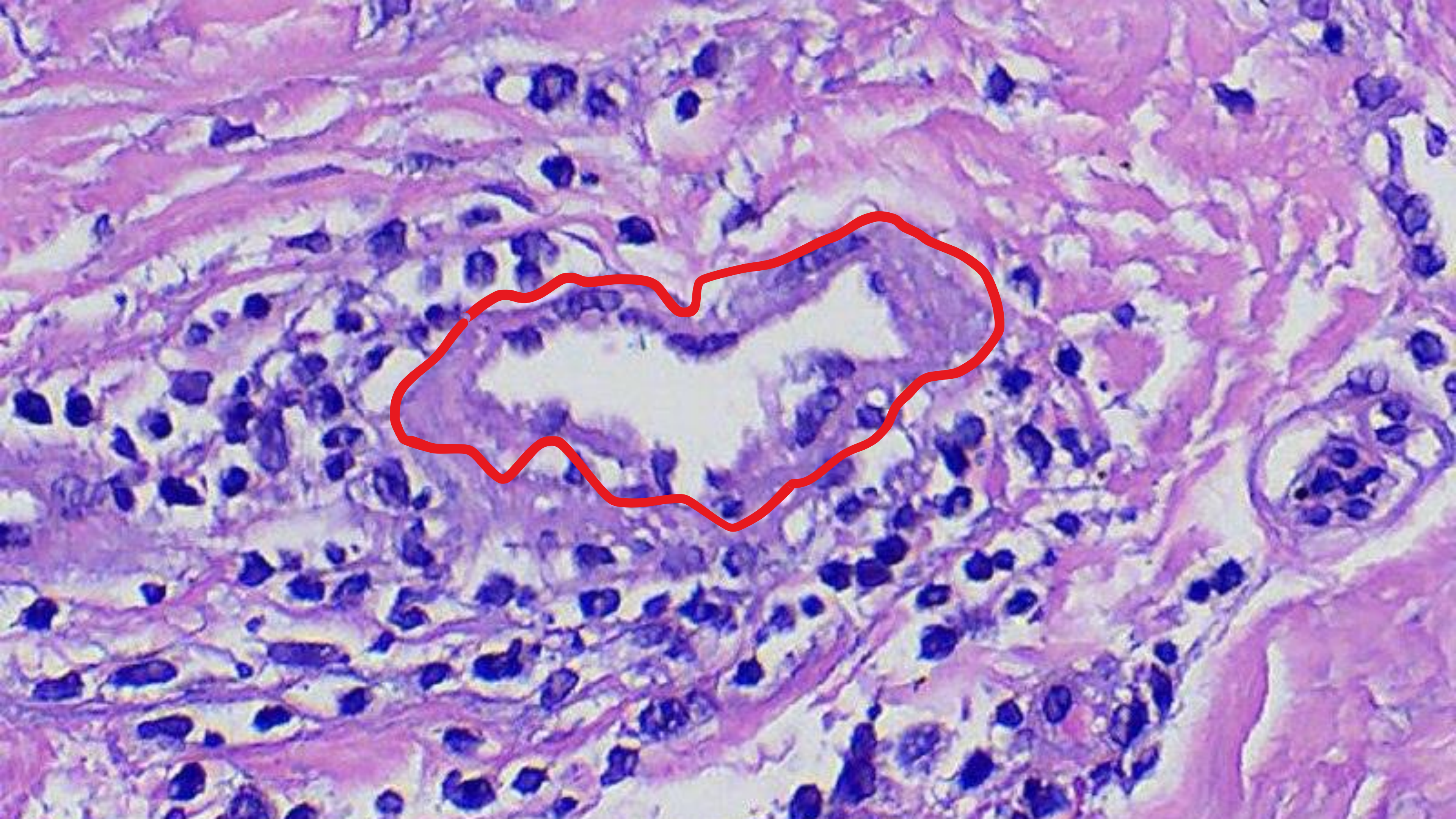
Vasculopatia Trombótica

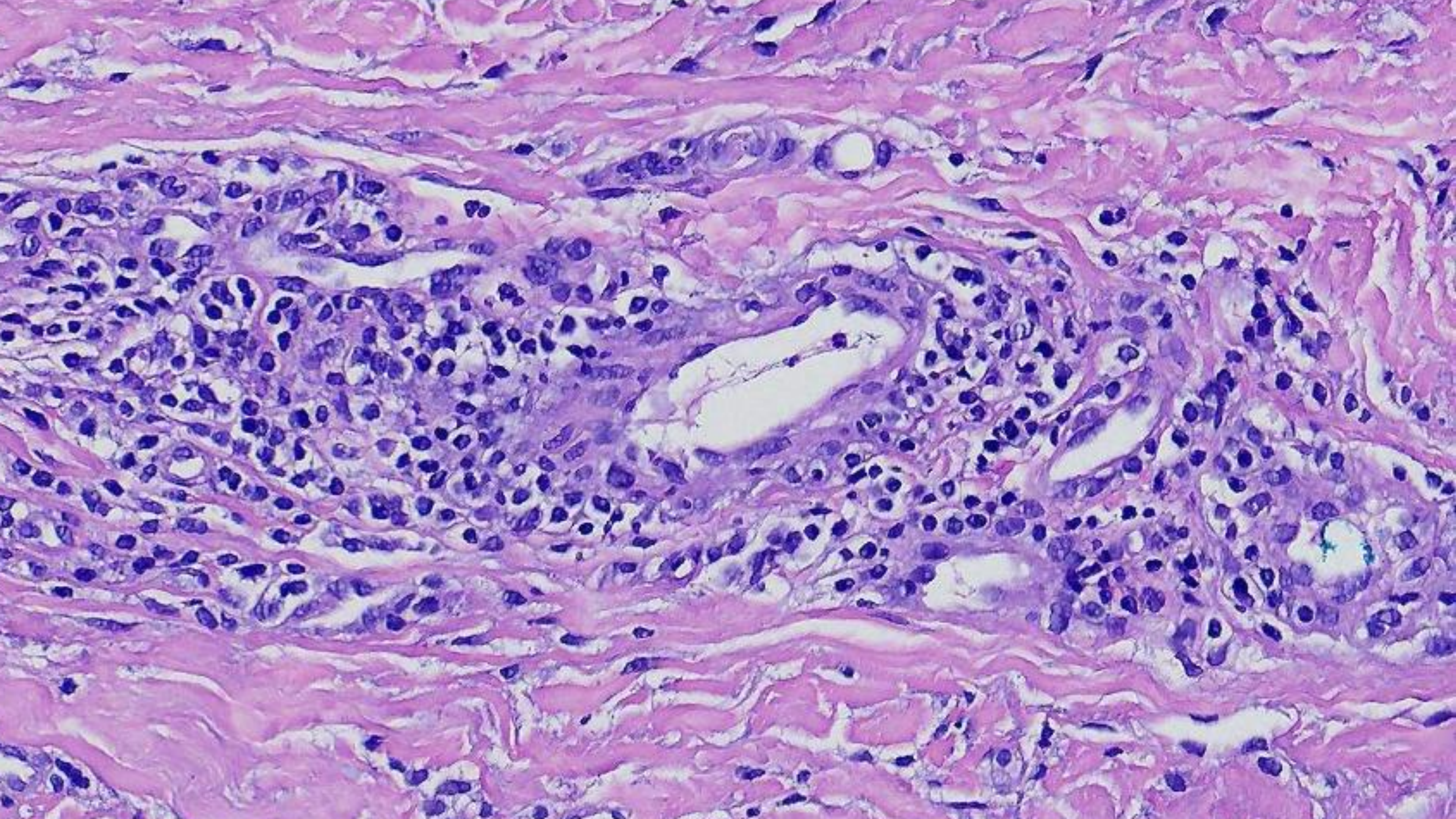


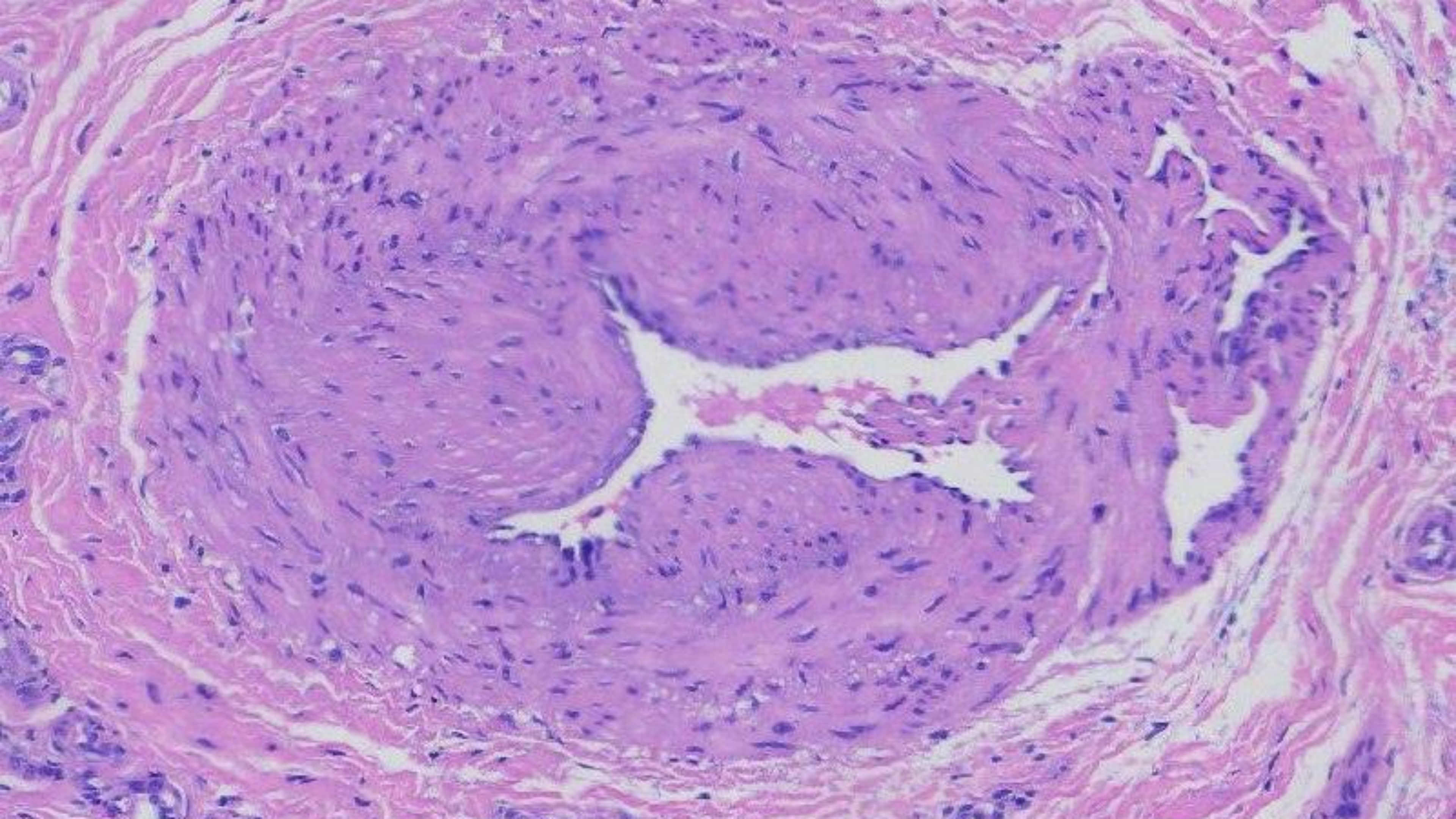
Vasculite

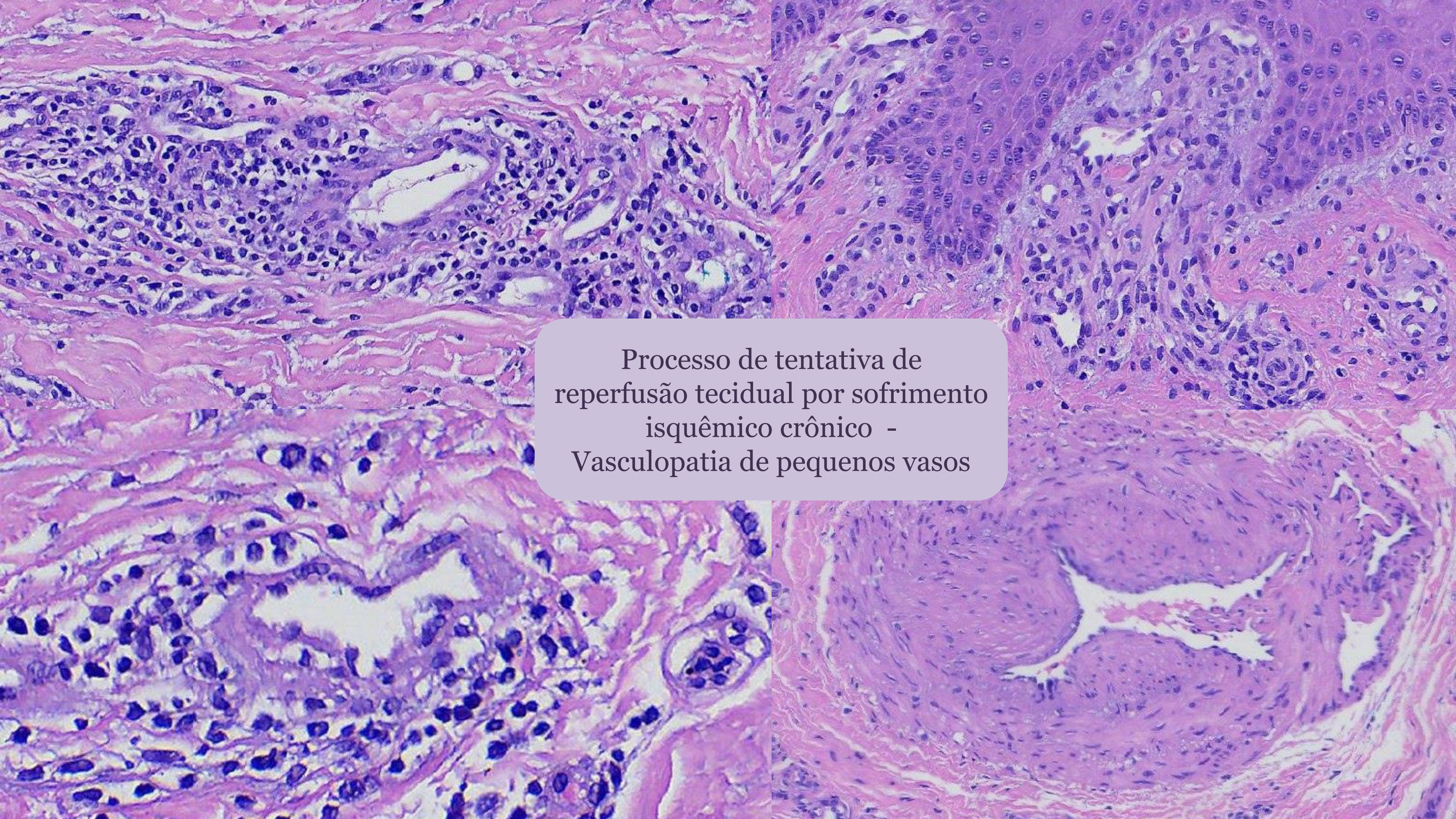
Conduta: Tratamento da infecção secundária → biópsia cutânea 1 semana após início do antibiótico









The image is a composite of four histological sections stained with hematoxylin and eosin (H&E). The top-left section shows a dense infiltrate of inflammatory cells within a vessel wall. The top-right section shows a vessel with a thickened wall and surrounding cellular reaction. The bottom-left section shows a vessel with a prominent, eosinophilic, hyaline-like deposit in its lumen. The bottom-right section shows a vessel with a thick, multi-layered wall and surrounding tissue changes. A central text box is overlaid on the image.

Processo de tentativa de
reperusão tecidual por sofrimento
isquêmico crônico -
Vasculopatia de pequenos vasos

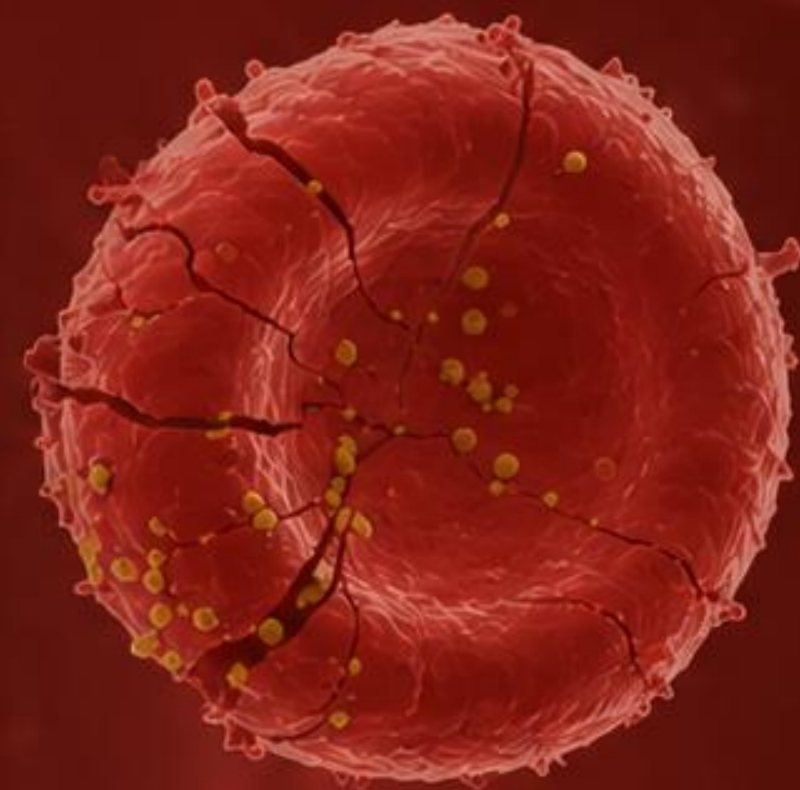


LESÕES ACRAIS



• **Poderiam ser uma
manifestação da própria
AHAI?**

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE



QUENTE

IgG • 37°C



FRIA

IgM • <30°C

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE

QUENTE



Mediada por IgG • Ativa a 37°C (temperatura corporal)

1



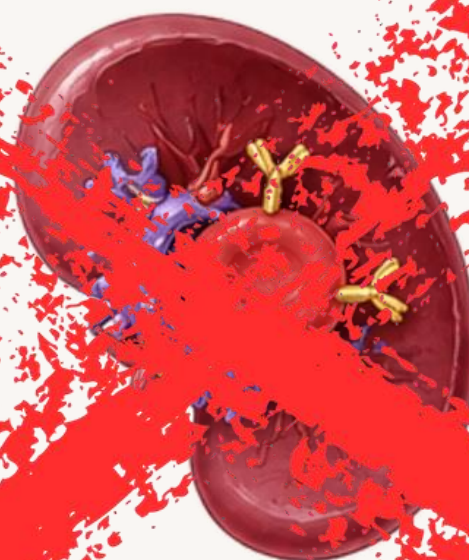
A IgG se liga aos antígenos da superfície da hemácia na temperatura de 37°C.

2



A hemácia fica opsonizada.

3



Macrófagos do baço reconhecem a IgG e fagocitam a hemácia.

4



Destruição da hemácia principalmente intravascular (hemólise intravascular).

5



Redução da quantidade de hemácias circulantes e desenvolvimento de anemia.



COOMBS DIRETO



IgG POSITIVO

O teste de Coombs direto é positivo para IgG, confirmando o mecanismo da AHAi quente.

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE

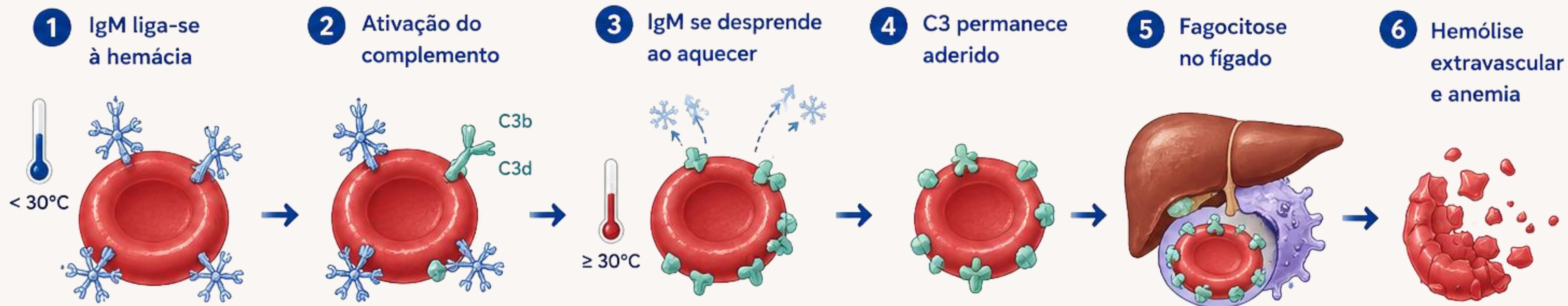
❄️ **FRIA**



Mediada por IgM

• Ativa apenas em temperaturas $< 30^{\circ}\text{C}$

• Ativa o sistema complemento



COOMBS DIRETO



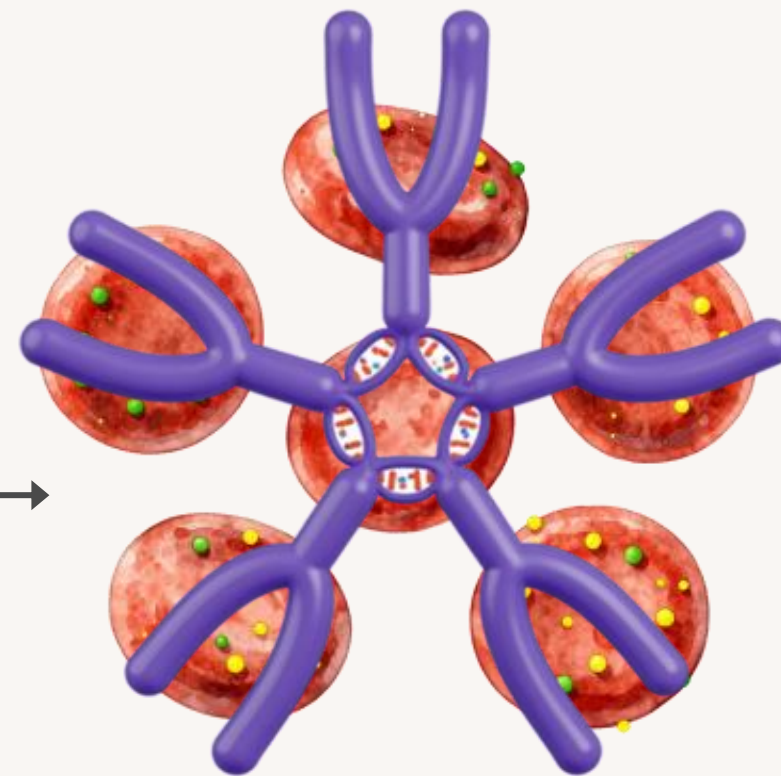
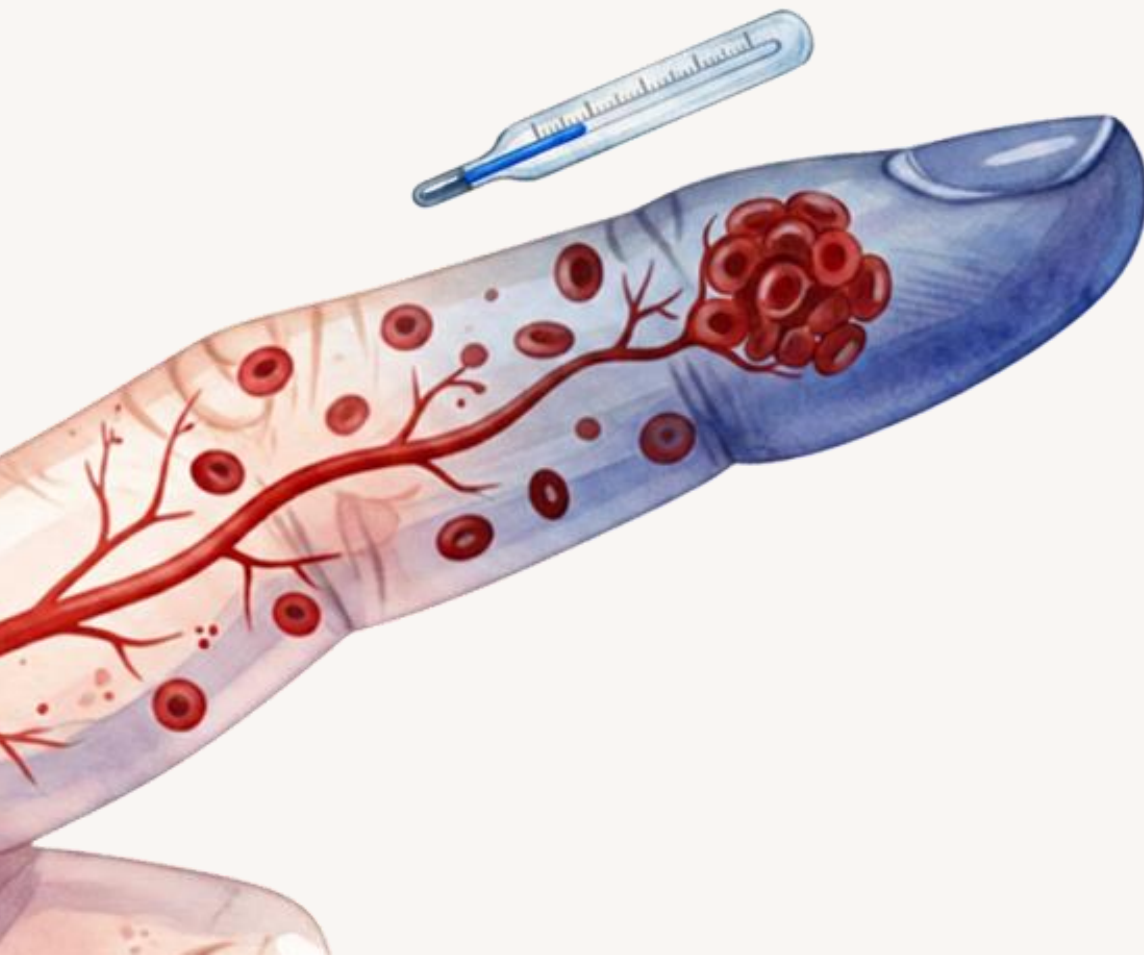
C3d POSITIVO
(IgG geralmente negativo)

O teste de Coombs direto é positivo para componentes do complemento (principalmente C3d), confirmando o mecanismo da AHAI fria.

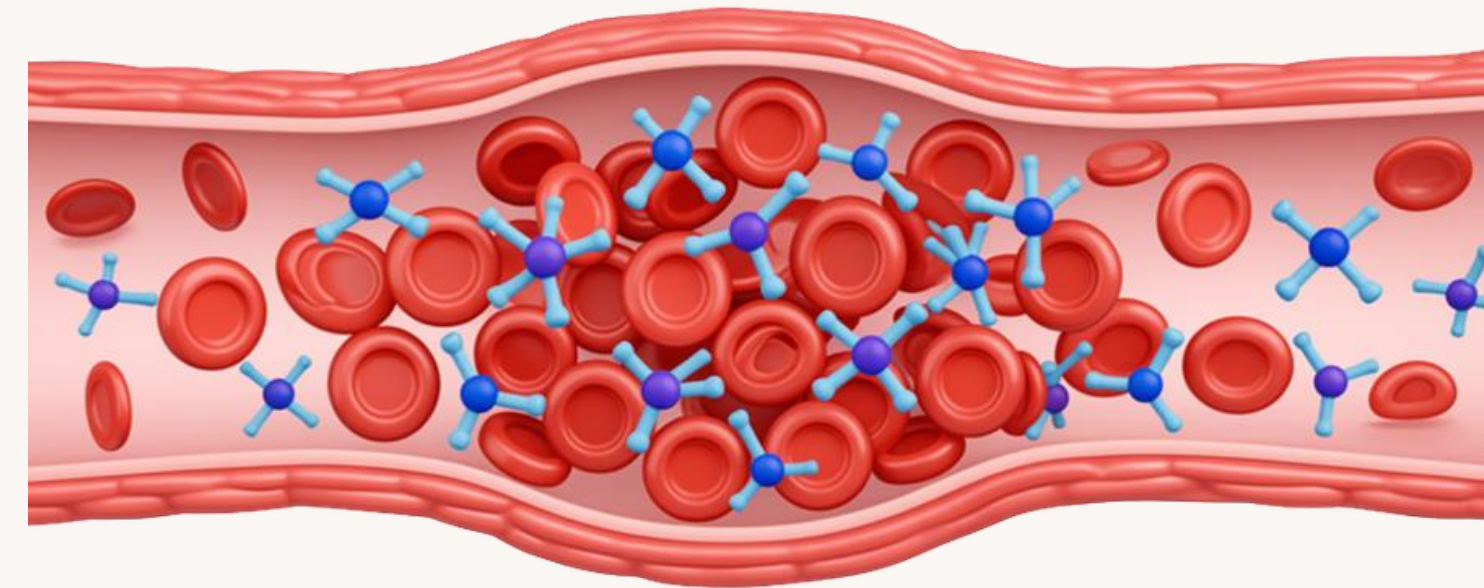
ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE

❄ FRIA

Extremidade < 30° -
“Fria”

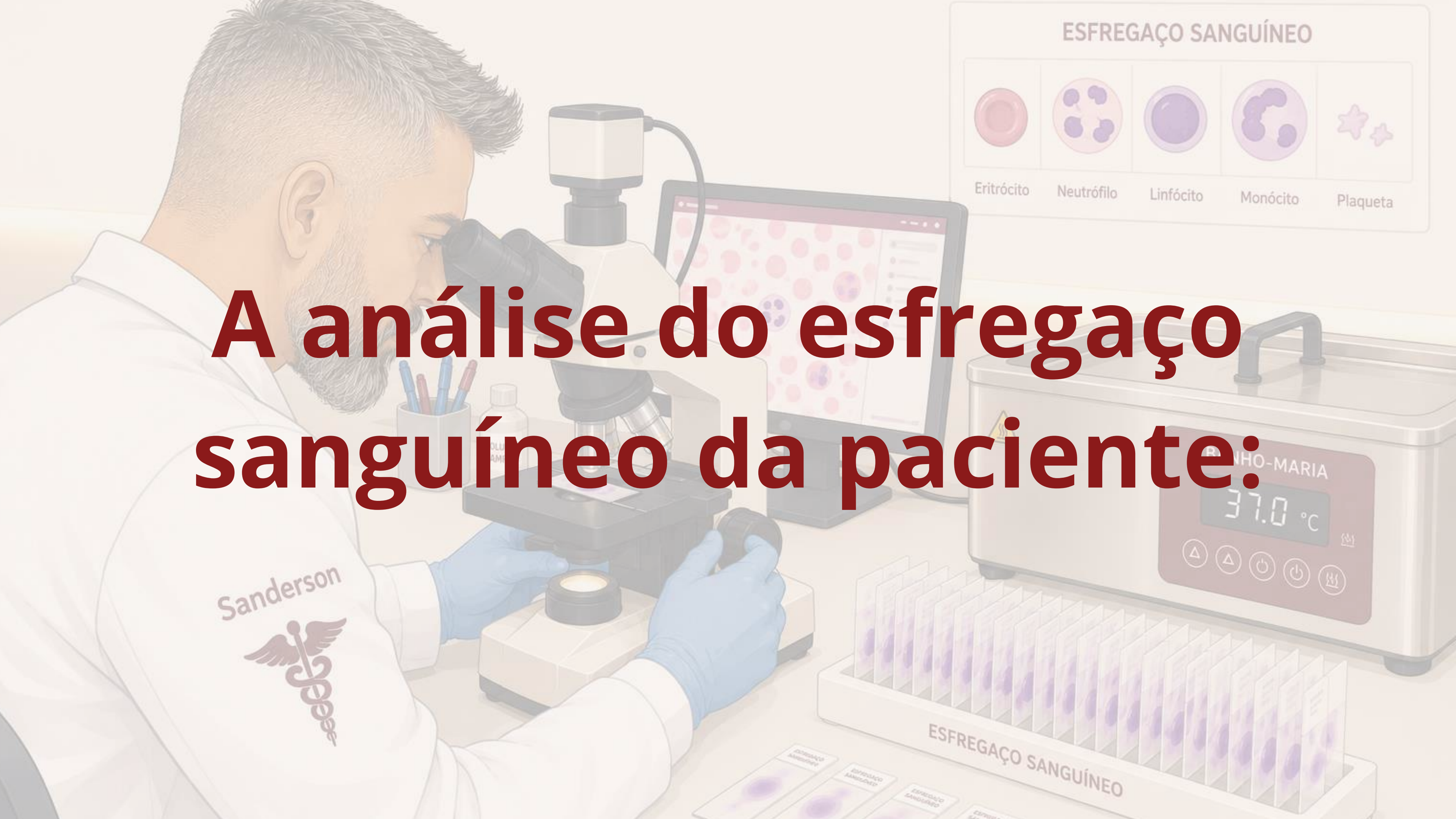


Aglutinação de hemácias

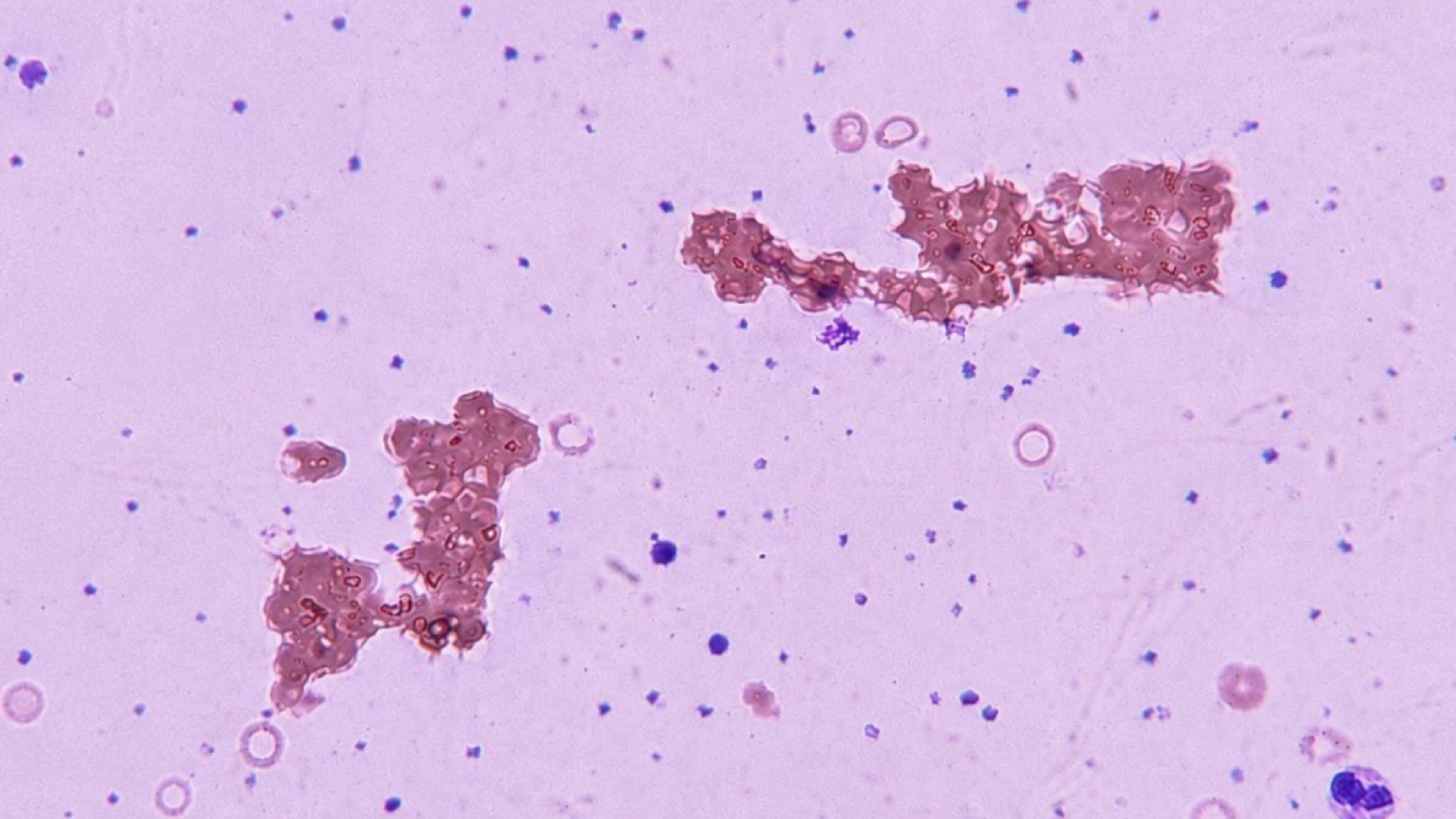


IgM Pentamérica

A análise do esfregaço sanguíneo da paciente:







Manifestações Cutâneas



AHAI FRIA

Alterações por
obstrução microvascular
induzida pelo frio
(áreas acrais)



Acrocianose



**Fenômeno de
Raynaud**

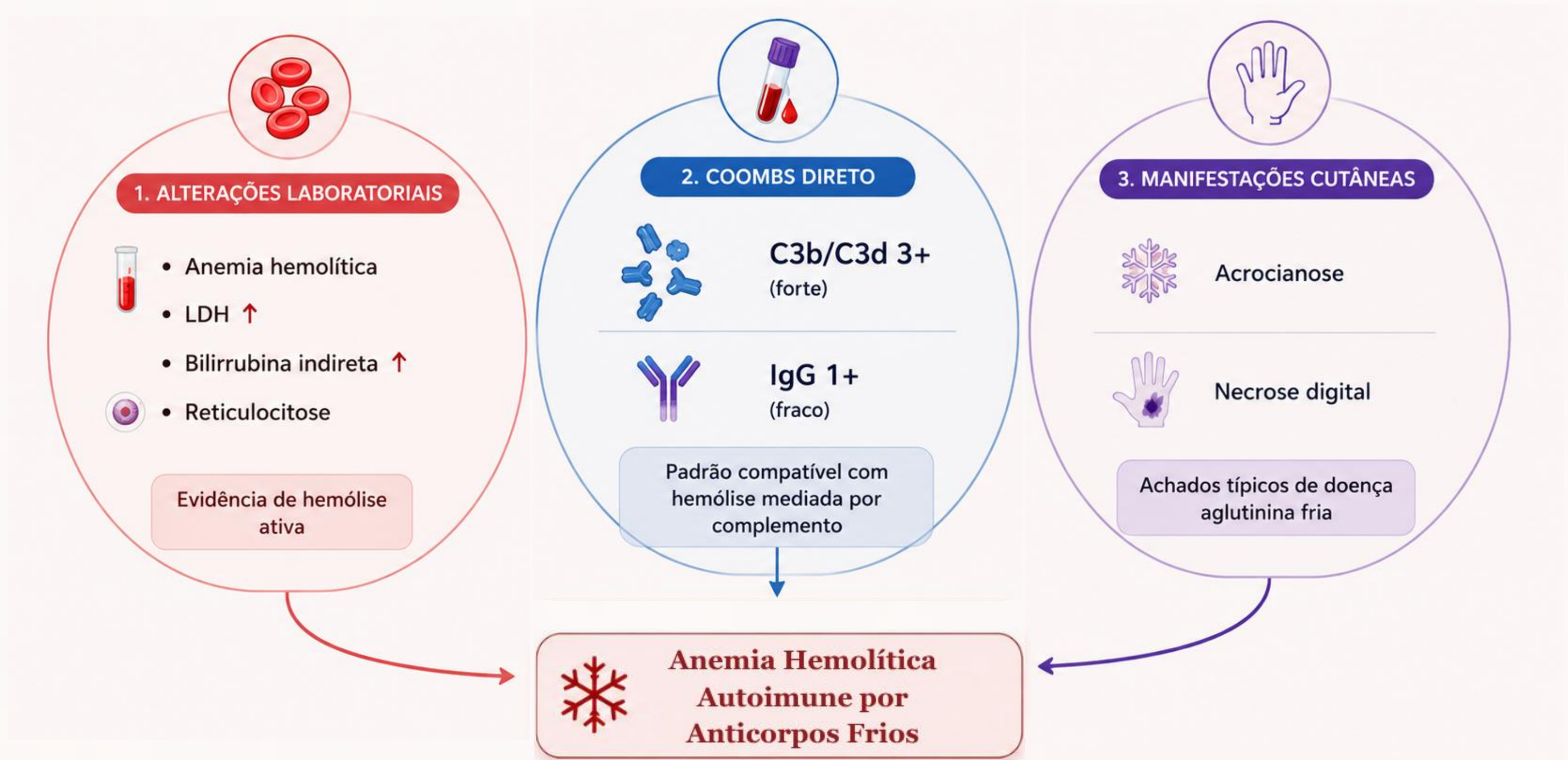


Livedo reticular



**Necrose/
Gangrena**

Voltando ao caso..



Tratamento



CORTICOTERAPIA



MEDIDAS NÃO FARMACOLÓGICAS (ESSENCIAIS)

A proteção térmica é fundamental para reduzir a ativação do complemento.



Evitar exposição
ao frio



Luvas e roupas
adequadas



Manter extremidades
aquecidas



Ambientes
aquecidos



SUORTE ADICIONAL

Ácido fólico (1 mg/dia)

Alto turnover celular



RITUXIMABE

1ª linha para AHAI Fria – atua nos linfócitos B (CD20+)



MECANISMO DE AÇÃO:

Depleção dos linfócitos B produtores
de autoanticorpos frios (crioaglutininas).

Seguimento

Evolução clínica



2. RITUXIMABE

Instituída como tratamento para AHAI fria

Sem possibilidade de manutenção:

- Limitações impostas pelas comorbidades



3. SITUAÇÃO ATUAL



Internação em CTI



Intubação orotraqueal



Quadro infeccioso



Provável foco urinário



O caso permanece em acompanhamento conjunto entre **Hematologia e Dermatologia**.

Motivos da Apresentação



Manifestações cutâneas

Evidenciar que a Anemia Hemolítica Autoimune fria pode apresentar manifestações cutâneas como acrocianose e necrose.



O papel da Dermatologia na hematologia

Como a avaliação dermatológica pode se mostrar útil em investigações diagnósticas de doenças hematológicas.

*“Há um fio vermelho que atravessa
a incolor meada da vida; nosso dever é
desembaraçá-lo e expor cada centímetro dele.”*

— SIR ARTHUR CONAN DOYLE
Um Estudo em Vermelho (1887)



Referências Bibliográficas

- Iwasaki H. Acronecrosis with cold agglutinin disease mimics diabetic gangrene. Intern Med. 2013;52(7):837-8. doi: 10.2169/internalmedicine.52.9313. Epub 2013 Apr 1. PMID: [23545690](#).
- Lorenzo-Villalba N, Andres E, Guerrero-Niño J, Nasco E, Cattelan J, Jannot X, Ledoux MP. Frostbite and Cold Agglutinin Disease: Coexistence of Two Entities Leading to Poor Clinical Outcomes. Medicina (Kaunas). 2021 Jun 8;57(6):592. doi: 10.3390/medicina57060592. PMID: [34201186](#); PMCID: PMC8230137.
- Sinha A, Richardson G, Patel RT. Cold agglutinin related acrocyanosis and paroxysmal haemolysis. Eur J Vasc Endovasc Surg. 2005 Nov;30(5):563-5. doi: 10.1016/j.ejvs.2005.05.031. Epub 2005 Jul 14. PMID: [16023873](#).
- Shah S, Padrnos L. Complications of Autoimmune Hemolytic Anemia. Hematol Oncol Clin North Am. 2022 Apr;36(2):353-363. doi: 10.1016/j.hoc.2021.12.003. Epub 2022 Mar 11. PMID: [35282948](#).
- Oh SH, Kim DS, Ryu DJ, Lee KH. Extensive cutaneous necrosis associated with low titres of cold agglutinins. Clin Exp Dermatol. 2009 Oct;34(7):e229-30. doi: 10.1111/j.[1365-2230](#).2008.03078.x. Epub 2009 Mar 14. PMID: [19508583](#).
- Berentsen S, Barcellini W. Autoimmune Hemolytic Anemias. N Engl J Med. 2021 Oct 7;385(15):1407-1419. doi: 10.1056/NEJMra2033982. PMID: [34614331](#).
- Gregory GP, Farrell A, Brown S. Cold agglutinin disease complicated by acrocyanosis and necrosis. Ann Hematol. 2017 Mar;96(3):509-510. doi: 10.1007/s00277-016-2905-6. Epub 2017 Jan 3. PMID: [28050677](#).

Obrigada!

