

Hemoglobinúria Paroxística do Frio (HPF): um caso raro

Maria Matos Silva ^{1*}, Rita Francisco ¹, Marvin Oliveira ¹, Maria Figueiredo ¹, Maria Calle Vellés ¹

¹ Unidade Local de Saúde do Tâmega e Sousa, Avenida do Hospital Padre Américo 210, 4564-007 Guilhufe, Penafiel, Portugal

* mariarmatosilva@gmail.com

Enquadramento: A Hemoglobinúria Paroxística do Frio (HPF) é uma anemia hemolítica na qual autoanticorpos contra os eritrócitos se ligam ao antigénio a baixas temperaturas e fixam o complemento, levando a uma hemólise intravascular após o aquecimento na circulação central. É uma patologia rara, representando menos de 1% de todas as anemias hemolíticas autoimunes, e apresenta-se quase exclusivamente como uma complicação incomum e temporária pós-infecção viral na população pediátrica [1].

Descrição do caso clínico: Um menino de 5 anos sem antecedentes familiares de relevo foi admitido no Serviço de Urgência com um quadro de vômitos alimentares, hematúria macroscópica, noção materna de palidez da pele e icterícia das escleróticas. A mãe referiu uma infeção respiratória superior na semana prévia a este episódio, tendo sido medicado com azitromicina durante 3 dias. Ao exame objetivo apresentava-se febril, normocárdico e normotenso, com uma saturação periférica de oxigénio de 96% (ar ambiente), com pele e escleróticas ictericas e com um abdómen globalmente doloroso à palpação, mas sem sinais de irritação peritoneal. Analiticamente destacava-se uma anemia normocítica normocrómica com reticulocitose, um aumento da LDH e da bilirrubina total à custa da bilirrubina indireta, e uma haptoglobina diminuída. O esfregaço de sangue periférico demonstrava anisocitose da série rubra com policromatofilia e eritrócitos com pontuado basofílico. O exame sumário de urina revelou uma hemoglobinúria/mioglobinúria marcada com ausência de eritrócitos no sedimento urinário. Todos estes achados sugeriam uma anemia hemolítica autoimune, pelo que foi realizada uma prova de Coombs direta que foi positiva para complemento e negativa para imunoglobulinas. Este resultado, combinado com a idade do doente e os seus antecedentes patológicos recentes levantaram a suspeita de uma HPF, que foi confirmada com a positividade do Teste de Donath-Landsteiner. O doente foi internado e, após instituição de medidas de aquecimento, verificou-se uma subida progressiva da hemoglobina e diminuição dos parâmetros de hemólise. **Conclusões:** O diagnóstico de uma HPF é um desafio, não só pela sua raridade mas também porque os doentes podem agravar rapidamente devido à hemólise intravascular. Assim, deve ser sempre suspeitada em crianças num contexto pós-infecioso com parâmetros analíticos de hemólise e que desenvolvam sintomas após exposição ao frio.

Palavras-chave: Anemia hemolítica; Donath-Landsteiner; hemoglobinúria paroxística do frio;

Referências

[1] Barcellini, W. Immune Hemolysis: Diagnosis and Treatment Recommendations. *Seminars in Hematology* **2015**, *52*(4), 304–312.