

## Documento Científico

Departamento Científico de  
Hematologia e Hemoterapia

# ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE: do diagnóstico à abordagem da criança / adolescente

### Departamento Científico de Hematologia e Hemoterapia

**Presidente:** Isa Menezes Lyra

**Secretária:** Josefina Aparecida Pellegrini Braga

**Conselho Científico:** Benigna Maria de Oliveira, Célia Martins Campanaro,  
Cláudio Galvão de Castro Júnior, Maria Lúcia de Martino Lee,  
Paulo Ivo Cortez de Araújo, Paulo José Medeiros de Souza Costa,  
Rosana Cipolotti

A anemia hemolítica autoimune (AHAI) ocorre pelo surgimento de autoanticorpos direcionados contra estruturas presentes na superfície da membrana dos eritrócitos, diminuindo a sobrevivência destas células. Esses autoanticorpos são produzidos por falha no mecanismo de supressão do sistema imunológico, que deixa de reconhecer antígenos do próprio corpo e inicia uma reação com o propósito de destruí-los. São muitos os antígenos eritrocitários, e eles possuem funções biológicas específicas podendo ser classificados em: proteínas estruturais, de transporte, receptores/moléculas de adesão, enzimática, complemento, proteínas regulatórias e outras.

A incidência da AHAI em crianças é inferior a 1:100.000. No entanto, devido à gravidade e relevância clínica é importante que todo pediatra saiba identificar e abordar de modo adequado, até que se tenha o apoio do hematologista pediatria.

De acordo com a etiologia, a AHAI pode ser classificada em primária (ou idiopática) e secundária.

A AHAI é primária quando não se encontra uma causa ou explicação para a presença dos anticorpos. Contudo, a AHAI pode ser secundária a várias situações clínicas, tais como: uso de Cefalexina, de Penicilinas ou de Piperacilina; infecções virais e bacterianas, como infecções por *Mycoplasma pneumoniae*; imunodeficiências, como deficiência de IgA; imunizações; doenças reumatológicas, como o lúpus eritematoso e a artrite idiopática juvenil (artrite reumatoide juvenil), ainda que sejam raras; leucemias; linfomas; hemoglobinúria paroxística noturna; tumores; e, doenças linfoproliferativas. Os mecanismos etiopatogênicos da maioria destas AHAI secundárias, ainda não foram elucidados. Muitas vezes essas doenças iniciam com AHAI antes de surgirem os sinais e sintomas da própria doença. É fundamental que o pediatra esteja atento e investigue um fator ou doença associada diante de um quadro de AHAI.

Os pacientes que desenvolvem AHAI podem apresentar icterícia, febre, palidez, fadiga,

dispneia, palpitações, esplenomegalia, cianose e dor nas extremidades de mãos, de pés, do nariz e da orelha; ou ainda apresentar hemoglobinúria, dependendo dos autoanticorpos envolvidos, que podem ser quentes ou frios. Os autoanticorpos quentes, reagem melhor à temperatura de 37°C, e são geralmente da classe IgG; enquanto que os frios são geralmente da classe IgM e reagem melhor às temperaturas inferiores a 37°C. A classificação e identificação dos anticorpos são fundamentais para a compreensão da patogênese e do tratamento. Na criança, a AHAI é mais frequente por autoanticorpos quentes (IgG).

Como qualquer doença, quanto mais precoce for o diagnóstico, maior a possibilidade de tratamento e/ou controle. A confirmação diagnóstica deve ser feita por exames laboratoriais. Hemograma, reticulócitos, bilirrubina indireta e desidrogenase láctica são importantes para triagem de anemia hemolítica. Contudo, a confirmação diagnóstica para a doença é realizada por exames específicos, como: teste direto da antiglobulina humana (TAD ou teste de Coombs direto), teste de antiglobulina indireto (TAI ou teste de Coombs indireto) e Pesquisa de aloanticorpos aderidos a autoanticorpos (PAAC ou Pesquisa de autoanticorpo). E ainda os testes de *Enzyme Linked Immunosorbent Assay* (ELISA) e o Teste direto de Polybrene (TPD).

O tratamento para AHAI tem como principal objetivo inibir o processo de hemólise causado pela presença do autoanticorpo. Desta forma, a primeira opção de tratamento para AHAI causada por anticorpos quentes são os corticosteroides (Prednisolona 2mg/kg/dia ou prednisona 1-2mg/kg) com efetividade ao redor de 85%. Nas situações de emergência pode-se fazer transfusão de concentrado de hemácias lavadas, utilizando-se a bolsa com menor incompatibilidade e fracionar o volume total em alíquotas. Para tanto, é essencial a ajuda do hemoterapeuta.

Outras condutas terapêuticas podem ser utilizadas, dependendo da resposta de cada paciente, como o uso da Imunoglobulina intravenosa, ou a metilprednisolona em altas doses. A esplenectomia estaria reservada para situações de emergência, somente quando não houver resposta a outras drogas, sempre avaliando-se os riscos desta indicação e considerando a idade da criança e as vacinas para prevenção de infecção por germes capsulados, devido ao risco de sepse. Outra opção terapêutica é o Rituximabe (anticorpo monoclonal anti-CD 20), indicado com cautela em crianças e quando não houver resposta aos demais tratamentos. Além disso, outras drogas imunossupressoras podem ser utilizadas (danazol, azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina e micofenolato) com resposta variável.

Não há associação entre o padrão e a quantidade de anticorpos na superfície das hemácias, o valor da hemoglobina e a contagem de reticulócitos com a resposta ao tratamento com corticosteroide, nem com a remissão da doença. Contudo, a presença de autoanticorpos e aloanticorpos aderidos à membrana das hemácias interfere nos resultados dos exames imunohematológicos e pré-transfusionais, causando problemas em pacientes que necessitam de transfusão sanguínea pela dificuldade de identificar concentrados de hemácias compatíveis, necessitando de procedimentos hemoterápicos específicos nas unidades a serem transfundidas para melhorar à eficácia.

A AHAI causada por aglutininas frias tem em geral a participação de anticorpos da classe IgM e quase sempre envolve o complemento no mecanismo de destruição dos glóbulos vermelhos. Ainda que a modulação do complemento não seja uma terapia baseada em evidência para a AHAI, há vários estudos em andamento com a perspectiva de desenvolver novos inibidores do complemento.

## BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA

1. Bencomo HA, Alfonso ME, Correa PI, Macías AC, Avila COM, Hernández PC. Relación entre la concentración de autoanticuerpos IgG en los hematíes con la respuesta al tratamiento en pacientes con anemia hemolítica autoinmune. *Rev Cub Hematol Inmunol Hemoter*. 2012. Disponível em: <http://www.revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/42>. Acesso em 29 de maio de 2017.
2. Bonifácio SL, Novaretti MCZ. Funções biológicas dos antígenos eritrocitários. *Rev Bras Hematol Hemoter* 2009;2(31):4-11.
3. Braga GW, Bordin JO, Moreira Junior G. Diagnóstico laboratorial da anemia hemolítica auto-imune: características do teste manual direto do Polybrene. *Rev Ass Med Brasil*. 1998;44(1):16-20.
4. Cristián TA, Luis CR. *Mycoplasma pneumoniae* infection: cerebral microangeitis, Bickerstaff syndrome and autoimmune hemolytic anemia. *Rev Chil Neuro-Psiquiat*. 2011;49(1):56-61.
5. Hill QA, Stamps R, Massey E, Grainger JD, Provan D, Hill A. The diagnosis and management of primary autoimmune haemolytic anaemia. *Br J Haematol*. 2017;176:395-411.
6. Oliveira MCLA, Oliveira BM, Murao M, Vieira ZM, Gresta LT, Viana, MB. Curso clínico da anemia hemolítica auto-imune: um estudo descritivo. *J Pediatr (Rio J)*. 2006;82(1):58-62.
7. Sigbjørn B, Tatjana S. Red Blood Cell Destruction In Autoimmune Hemolytic Anemia: Role of Complement and Potential New Targets for Therapy. *Biomed Res Int*. 2015;2015:363278. doi: 10.1155/2015/363278. Epub 2015 Jan 29.
8. Souza RAS, Souza HFS, Rangel LV, Nogueira LVA, Santiago MB. Observação de anemia hemolítica auto-imune em artrite reumatóide. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2003;25(4):247-249.
9. Zanella A, Barcellini W. Treatment of autoimmune hemolytic anemias. *Haematologica*. 2014;99(10):1547-1554.

# Diretoria

## Triênio 2016/2018

**PRESIDENTE:**  
Luciana Rodrigues Silva (BA)

**1º VICE-PRESIDENTE:**  
Clóvis Francisco Constantino (SP)

**2º VICE-PRESIDENTE:**  
Edson Ferreira Liberal (RJ)

**SECRETÁRIO GERAL:**  
Sidnei Ferreira (RJ)

**1º SECRETÁRIO:**  
Cláudio Hoinoff (RJ)

**2º SECRETÁRIO:**  
Paulo de Jesus Hartmann Nader (RS)

**3º SECRETÁRIO:**  
Virginia Resende Silva Weffort (MG)

**DIRETORIA FINANCEIRA:**  
Maria Tereza Fonseca da Costa (RJ)

**2ª DIRETORIA FINANCEIRA:**  
Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

**3ª DIRETORIA FINANCEIRA:**  
Fátima Maria Lindoso da Silva Lima (GO)

**DIRETORIA DE INTEGRAÇÃO REGIONAL:**  
Fernando Antônio Castro Barreiro (BA)

**Membros:**  
Hans Walter Ferreira Greve (BA)  
Eveline Campos Monteiro de Castro (CE)  
Alberto Jorge Félix Costa (MS)  
Analiria Moraes Pimentel (PE)  
Corina Maria Nina Viana Batista (AM)  
Adelma Alves de Figueiredo (RR)

**COORDENADORES REGIONAIS:**

**Norte:**  
Bruno Acatauassu Paes Barreto (PA)

**Nordeste:**  
Anamaria Cavalcante e Silva (CE)

**Sudeste:**  
Luciano Amedée Péret Filho (MG)

**Sul:**  
Darci Vieira Silva Bonetto (PR)

**Centro-oeste:**  
Regina Maria Santos Marques (GO)

**ASSESSORES DA PRESIDÊNCIA:**  
Assessoria para Assuntos Parlamentares:  
Marun David Cury (SP)

Assessoria de Relações Institucionais:  
Clóvis Francisco Constantino (SP)

Assessoria de Políticas Públicas:  
Mário Roberto Hirschheimer (SP)  
Rubens Feferbaum (SP)  
Maria Albertina Santiago Rego (MG)  
Sérgio Tadeu Martins Marba (SP)

Assessoria de Políticas Públicas – Crianças e Adolescentes com Deficiência:  
Alda Elizabeth Boehler Iglesias Azevedo (MT)  
Eduardo Jorge Custódio da Silva (RJ)

Assessoria de Acompanhamento da Licença Maternidade e Paternidade:  
João Coriolano Rego Barros (SP)  
Alexandre Lopes Miralha (AM)  
Ana Luiza Velloso da Paz Matos (BA)

Assessoria para Campanhas:  
Conceição Aparecida de Mattos Segre (SP)

**GRUPOS DE TRABALHO:**  
Drogas e Violência na Adolescência:  
Evelyn Eisenstein (RJ)

**Doenças Raras:**  
Magda Maria Sales Carneiro Sampaio (SP)

**Atividade Física**  
Coordenadores:  
Ricardo do Rêgo Barros (RJ)  
Luciana Rodrigues Silva (BA)

**Membros:**  
Helita Regina F. Cardoso de Azevedo (BA)  
Patrícia Guedes de Souza (BA)

**Profissionais de Educação Física:**  
Teresa Maria Bianchini de Quadros (BA)  
Alex Pinheiro Gordia (BA)  
Isabel Guimarães (BA)  
Jorge Mota (Portugal)  
Mauro Virgílio Gomes de Barros (PE)

**Colaborador:**  
Dirceu Solé (SP)

**Metodologia Científica:**  
Gisélia Alves Pontes da Silva (PE)  
Cláudio Leone (SP)

**Pediatria e Humanidade:**  
Álvaro Jorge Madeiro Leite (CE)  
Luciana Rodrigues Silva (BA)  
Christian Muller (DF)  
João de Melo Régis Filho (PE)

**Transplante em Pediatria:**  
Themis Reverbel da Silveira (RS)  
Irene Kazue Miura (SP)

Carmen Lúcia Bonnet (PR)  
Adriana Seber (SP)  
Paulo Cesar Koch Nogueira (SP)  
Fabiana Carlese (SP)

**DIRETORIA E COORDENAÇÕES:**  
**DIRETORIA DE QUALIFICAÇÃO E CERTIFICAÇÃO PROFISSIONAL**  
Maria Marluce dos Santos Vilela (SP)

**COORDENAÇÃO DO CEXTEP:**  
Hélcio Villaga Simões (RJ)

**COORDENAÇÃO DE ÁREA DE ATUAÇÃO**  
Mauro Batista de Moraes (SP)

**COORDENAÇÃO DE CERTIFICAÇÃO PROFISSIONAL**  
José Hugo de Lins Pessoa (SP)

**DIRETORIA DE RELAÇÕES INTERNACIONAIS**  
Nelson Augusto Rosário Filho (PR)

**REPRESENTANTE NO GPEC (Global Pediatric Education Consortium)**  
Ricardo do Rego Barros (RJ)

**REPRESENTANTE NA ACADEMIA AMERICANA DE PEDIATRIA (AAP)**  
Sérgio Augusto Cabral (RJ)

**REPRESENTANTE NA AMÉRICA LATINA**  
Francisco José Penna (MG)

**DIRETORIA DE DEFESA PROFISSIONAL, BENEFÍCIOS E PREVIDÊNCIA**  
Marun David Cury (SP)

**DIRETORIA-ADJUNTA DE DEFESA PROFISSIONAL**  
Sidnei Ferreira (RJ)  
Cláudio Barsanti (SP)  
Paulo Tadeu Falanghe (SP)  
Cláudio Orestes Brito Filho (PB)  
Mário Roberto Hirschheimer (SP)  
João Cândido de Souza Borges (CE)

**COORDENAÇÃO VIGILASUS**  
Anamaria Cavalcante e Silva (CE)  
Fábio Eliseo Fernandes Álvares Leite (SP)  
Jussara Melo de Cerqueira Maia (RN)  
Edson Ferreira Liberal (RJ)  
Célia Maria Stolz Silvan (BA)  
Kátia Galeão Brandt (PE)  
Elizete Aparecida Lomazi (SP)  
Maria Albertina Santiago Rego (MG)  
Isabel Rey Madeira (RJ)  
Jocileide Sales Campos (CE)

**COORDENAÇÃO DE SAÚDE SUPLEMENTAR**  
Maria Nazareth Ramos Silva (RJ)  
Corina Maria Nina Viana Batista (AM)  
Álvaro Machado Neto (AL)  
Joana Angélica Paiva Maciel (CE)  
Cecim El Achkar (SC)  
Maria Helena Simões Freitas e Silva (MA)

**COORDENAÇÃO DO PROGRAMA DE GESTÃO DE CONSULTÓRIO**  
Normeide Pedreira dos Santos (BA)

**DIRETORIA DOS DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS E COORDENAÇÃO DE DOCUMENTOS CIENTÍFICOS**  
Dirceu Solé (SP)

**DIRETORIA-ADJUNTA DOS DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS**  
Lícia Maria Oliveira Moreira (BA)

**DIRETORIA DE CURSOS, EVENTOS E PROMOÇÕES**  
Lilian dos Santos Rodrigues Sadeck (SP)

**COORDENAÇÃO DE CONGRESSOS E SIMPÓSIOS**  
Ricardo Queiroz Gurgel (SE)  
Paulo César Guimarães (RJ)  
Cléa Rodrigues Leone (SP)

**COORDENAÇÃO GERAL DOS PROGRAMAS DE ATUALIZAÇÃO**  
Ricardo Queiroz Gurgel (SE)

**COORDENAÇÃO DO PROGRAMA DE REANIMAÇÃO NEONATAL:**  
Maria Fernanda Branco de Almeida (SP)  
Ruth Guinsburg (SP)

**COORDENAÇÃO PALS – REANIMAÇÃO PEDIÁTRICA**  
Alexandre Rodrigues Ferreira (MG)  
Kátia Laureano dos Santos (PB)

**COORDENAÇÃO BLS – SUPORTE BÁSICO DE VIDA**  
Valéria Maria Bezerra Silva (PE)

**COORDENAÇÃO DO CURSO DE APRIMORAMENTO EM NUTROLOGIA PEDIÁTRICA (CANP)**  
Virginia Resende S. Weffort (MG)

**PEDIATRIA PARA FAMÍLIAS**  
Victor Horácio da Costa Júnior (PR)

**PORTAL SBP**  
Flávio Diniz Capanema (MG)

**COORDENAÇÃO DO CENTRO DE INFORMAÇÃO CIENTÍFICA**  
José Maria Lopes (RJ)

**PROGRAMA DE ATUALIZAÇÃO CONTINUADA À DISTÂNCIA**  
Altacilio Aparecido Nunes (SP)  
João Joaquim Freitas do Amaral (CE)

**DOCUMENTOS CIENTÍFICOS**  
Luciana Rodrigues Silva (BA)  
Dirceu Solé (SP)  
Emanuel Sávio Cavalcanti Sarinho (PE)  
Joel Alves Lamounier (MG)

**DIRETORIA DE PUBLICAÇÕES**  
Fábio Ancona Lopez (SP)

**EDITORES DA REVISTA SBP CIÊNCIA**  
Joel Alves Lamounier (MG)

Altacilio Aparecido Nunes (SP)  
Paulo Cesar Pinho Pinheiro (MG)  
Flávio Diniz Capanema (MG)

**EDITOR DO JORNAL DE PEDIATRIA**  
Renato Procianny (RS)

**EDITOR REVISTA RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA**  
Clémax Couto Sant'Anna (RJ)

**EDITOR ADJUNTO REVISTA RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA**  
Marilene Augusta Rocha Crispino Santos (RJ)

**CONSELHO EDITORIAL EXECUTIVO**  
Gil Simões Batista (RJ)  
Sidnei Ferreira (RJ)  
Isabel Rey Madeira (RJ)  
Sandra Mara Amaral (RJ)  
Bianca Carareto Alves Verardino (RJ)  
Maria de Fátima B. Pombo March (RJ)  
Sílvia Rocha Carvalho (RJ)  
Rafaela Baroni Aurilio (RJ)

**COORDENAÇÃO DO PRONAP**  
Carlos Alberto Nogueira-de-Almeida (SP)  
Fernanda Luisa Ceragioli Oliveira (SP)

**COORDENAÇÃO DO TRATADO DE PEDIATRIA**  
Luciana Rodrigues Silva (BA)  
Fábio Ancona Lopez (SP)

**DIRETORIA DE ENSINO E PESQUISA**  
Joel Alves Lamounier (MG)

**COORDENAÇÃO DE PESQUISA**  
Cláudio Leone (SP)

**COORDENAÇÃO DE PESQUISA-ADJUNTA**  
Gisélia Alves Pontes da Silva (PE)

**COORDENAÇÃO DE GRADUAÇÃO**  
Rosana Fiorini Puccini (SP)

**COORDENAÇÃO ADJUNTA DE GRADUAÇÃO**  
Rosana Alves (ES)  
Suzy Santana Cavalcante (BA)  
Angélica Maria Bicudo-Zeferino (SP)  
Sílvia Wanick Sarinho (PE)

**COORDENAÇÃO DE PÓS-GRADUAÇÃO**  
Victor Horácio da Costa Junior (PR)  
Eduardo Jorge da Fonseca Lima (PE)  
Fátima Maria Lindoso da Silva Lima (GO)  
Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)  
Jefferson Pedro Piva (RS)

**COORDENAÇÃO DE RESIDÊNCIA E ESTÁGIOS EM PEDIATRIA**  
Paulo de Jesus Hartmann Nader (RS)  
Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)  
Victor Horácio da Costa Junior (PR)  
Clóvis Francisco Constantino (SP)  
Sílvia da Rocha Carvalho (RJ)  
Tânia Denise Resener (RS)  
Delia Maria de Moura Lima Herrmann (AL)  
Helita Regina F. Cardoso de Azevedo (BA)  
Jefferson Pedro Piva (RS)  
Sérgio Luís Amantéa (RS)  
Gil Simões Batista (RJ)  
Susana Maciel Guillaume (RJ)  
Aurimery Gomes Chermont (PA)

**COORDENAÇÃO DE DOCTRINA PEDIÁTRICA**  
Luciana Rodrigues Silva (BA)  
Hélcio Maranhão (RN)

**COORDENAÇÃO DAS LIGAS DOS ESTUDANTES**  
Edson Ferreira Liberal (RJ)  
Luciano Abreu de Miranda Pinto (RJ)

**COORDENAÇÃO DE INTERCÂMBIO EM RESIDÊNCIA NACIONAL**  
Susana Maciel Guillaume (RJ)

**COORDENAÇÃO DE INTERCÂMBIO EM RESIDÊNCIA INTERNACIONAL**  
Herberto José Chong Neto (PR)

**DIRETOR DE PATRIMÔNIO**  
Cláudio Barsanti (SP)

**COMISSÃO DE SINDICÂNCIA**  
Gilberto Pascolat (PR)  
Anibal Augusto Gaudêncio de Melo (PE)  
Isabel Rey Madeira (RJ)  
Joaquim João Caetano Menezes (SP)  
Valmin Ramos da Silva (ES)  
Paulo Tadeu Falanghe (SP)  
Tânia Denise Resener (RS)  
João Coriolano Rego Barros (SP)  
Maria Sidneuma de Melo Ventura (CE)  
Marisa Lopes Miranda (SP)

**CONSELHO FISCAL**  
Titulares:  
Núbia Mendonça (SE)  
Nelson Grisard (SC)  
Antônio Márcio Junqueira Lisboa (DF)  
Suplentes:  
Adelma Alves de Figueiredo (RR)  
João de Melo Régis Filho (PE)  
Darci Vieira da Silva Bonetto (PR)

**ACADEMIA BRASILEIRA DE PEDIATRIA**  
**Presidente:**  
José Martins Filho (SP)  
**Vice-presidente:**  
Álvaro de Lima Machado (ES)  
**Secretário Geral:**  
Reinaldo de Menezes Martins (RJ)