

**Título:** Síndrome de Evans associada a Imunodeficiência Comum Variável: um relato de caso

**Introdução:** A Síndrome de Evans (SE) é uma doença rara autoimune representada quando há trombocitopenia e anemia hemolítica autoimune (AHAI), associada ou não à neutropenia imune. A AHAI é um distúrbio caracterizado pela destruição de hemácias por autoanticorpos e pode ser classificada como primária ou secundária. A sua prevalência é baixa, porém maior entre os imunodeficientes.

**Objetivos:** Relatar um caso de Síndrome de Evans em um paciente com Imunodeficiência congênita.

**Delineamento e Métodos:** Relato de caso.

**Resultados:** Paciente, masculino, 27 anos, portador de Imunodeficiência Comum Variável, com histórico de plaquetopenia idiopática há 6 anos conduzida como provável etiologia imunomediada, iniciou quadro de icterícia com evolução progressiva associado a astenia, adinamia, esplenomegalia, sem alterações nos demais sistemas. Laboratorialmente, chamava atenção anemia de padrão hemolítico com teste de Coombs direto positivo, sendo confirmado AHAI. Assim, associado ao histórico de trombocitopenia, foi diagnosticado como Síndrome de Evans. Foi iniciada a pulsoterapia com Metilprednisolona por 3 dias e, após pulsoterapia, iniciado corticoterapia oral com Prednisona em dose imunossupressora. A pesquisa de etiologias secundárias, como doenças infecciosas, neoplásicas e autoimunes revelou-se negativa. Exames realizados para acompanhamento 2 meses após quadro agudo mostraram hemoglobina e plaquetas em quantias normais, bilirrubina dentro dos valores de referência e ausência de esplenomegalia.

**Conclusões:** A literatura relata uma associação positiva entre casos de imunodeficiência e doenças autoimunes, visto disfunções imunes que afetam a autotolerância. As citopenias autoimunes são as doenças autoimunes mais comumente associadas às imunodeficiências, como no caso relatado. O reconhecimento de sua associação encurta o percalço diagnóstico e corrobora tratamento precoce e prognóstico favorável.

**Descritores:** Síndrome de Evans; AHAI; Imunodeficientes.