

Doença da Aglutinina Fria: um desafio diagnóstico e terapêutico

Introdução: A Doença da Aglutinina Fria (DAC) primária é uma condição hematológica rara, com incidência estimada de 1-1,8 casos/milhão de pessoas em países nórdicos e maior frequência em regiões de clima frio, com predileção por mulheres e idosos. Caracterizada por anemia hemolítica por aglutinação das hemácias em temperaturas mais baixas, desencadeada pela ação de imunoglobulinas IgM.

Objetivos: Relatar um caso de doença da aglutinina fria, a importância do diagnóstico precoce e os desafios na instituição do tratamento.

Metodologia: Relato de caso retrospectivo observacional associado à revisão da literatura.

Resumo: JAS, masculino, 53 anos, há 1 ano com dor e cianose em pododáctilos, de caráter intermitente e com piora à exposição ao frio. Internação prévia com investigação por pancitopenia sendo tratado com corticoterapia por 1 ano, sem melhora. Sem outras comorbidades. À admissão, icterício e cianose em lóbulos de orelha, ponta do nariz e pododáctilos. Propedêutica inicial com provas infecciosas e sorologias virais negativas. Anemia hemolítica com níveis muito baixos de hemoglobina (4,0) e coombs direto (CD) positivo. Aos exames de imagem apenas esplenomegalia leve. Realizada estratificação do CD, com Teste da Antiglobulina Direta detectando IgM e anticorpo C3d positivos. Pela hipótese diagnóstica de DAC, foi realizada a estabilização hematimétrica com transfusão de hemácias aquecidas. Posteriormente, instituída a plasmaférese com aumento gradual de níveis de hemoglobina, mantendo-se estável em 7,5. Realizada exclusão de causas infecciosas, distúrbios autoimunes e linfoproliferativos com exames de imagem, eletroforese de proteínas, mielograma, imunofenotipagem. Embora instituídas terapias temporárias como ambiente aquecido, transfusões sanguíneas e plasmaférese com estabilidade hematimétrica, houve progressão para necrose com necessidade de amputação do 3 e 4º pododáctilos. Pela indisponibilidade de terapias dirigidas ao processo patogênico no serviço atual, o paciente foi transferido a outro serviço especializado em hematologia, onde realizaram pulsoterapia com ciclofosfamida e, após, associado rituximabe.

Conclusão: É importante destacar nas anemias auto-imunes a diferenciação daquelas causadas por anticorpos quentes X anticorpos frios, uma vez que a DAC, por exemplo, classicamente não é responsiva a corticoide. Essa diferenciação possibilitaria o diagnóstico mais precoce e a terapia direcionada, o que poderia melhorar o prognóstico do paciente.