

## O COMPROMETIMENTO HEMATOLÓGICO NO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: anemia hemolítica autoimune, púrpura trombocitopênica imunológica e síndrome de Evans - uma revisão da literatura

HEMATOLOGIC INVOLVEMENT IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS: autoimmune hemolytic anemia, immune thrombocytopenic purpura, and Evans syndrome – a literature review

Maria Luísa Correia Carvalho<sup>1</sup>; Pedro Lima Souza<sup>2</sup>; Camila Soares Furtado Couto<sup>1</sup>; Ana Carolina Carraro Tony<sup>1</sup>; Karla Julião Felipe<sup>1</sup>; Jorge Luis Tavares de Oliveira<sup>1</sup>; Rhaisa Bernardes Silva Dias<sup>1</sup>



pedrolimakta@hotmail.com

<sup>1</sup> Discente da Fundação Presidente Antonio Carlos - Ubá/MG

<sup>2</sup> Docente da Fundação Presidente Antonio Carlos - Ubá/MG

### RESUMO

**Introdução:** O Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) é uma doença autoimune inflamatória crônica, capaz de comprometer múltiplos órgãos e sistemas. O comprometimento hematológico é observado na maioria dos pacientes em algum momento durante o curso da doença. Patologias secundárias como Anemia Hemolítica Autoimune, Púrpura Trombocitopênica Imunológica e Síndrome de Evans podem se desenvolver em função da produção de autoanticorpos ou ao uso de medicamentos controle. **Objetivo:** Reunir trabalhos científicos referentes aos achados de comprometimento hematológico encontrados em pacientes com LES, com ênfase nos achados de Anemia Hemolítica Autoimune, Púrpura Trombocitopênica Imunológica e Síndrome de Evans, visando compreender a ocorrência dessas patologias secundárias em portadores dessa condição. **Metodologia:** Revisão integrativa da literatura sobre os mecanismos hematológicos envolvidos no Lúpus Eritematoso Sistêmico, com ênfase nos achados de Anemia Hemolítica Autoimune, Púrpura Trombocitopênica Imunológica e Síndrome de Evans, utilizando os seguintes descritores: lúpus eritematoso sistêmico, anemia hemolítica autoimune, púrpura trombocitopênica imunológica e síndrome de Evans, com pesquisas realizadas nas bases de dados Scielo, Pubmed e Biblioteca Virtual de Saúde. **Resultados:** O comprometimento hematológico se apresenta como uma manifestação comum e de grande relevância em pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico, e os estudos demonstraram que essas alterações hematológicas indicam uma fase mais ativa e severa da doença. **Conclusão:** O estudo evidenciou que manifestações hematológicas como a Anemia Hemolítica Autoimune, Púrpura Trombocitopênica Imunológica e Síndrome de Evans são complicações relevantes no LES, associadas a fases de maior atividade e gravidade da doença.

**Palavras-chave:** Anemia hemolítica autoimune. Lúpus eritematoso sistêmico. Púrpura trombocitopênica imunológica. Síndrome de Evans.

## ABSTRACT

**Introduction:** Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is a chronic inflammatory autoimmune disease capable of affecting multiple organs and systems. Hematological involvement is observed in most patients at some point during the course of the disease. Secondary conditions such as Autoimmune Hemolytic Anemia, Immune Thrombocytopenic Purpura, and Evans Syndrome may develop due to the production of autoantibodies or the use of control medications. **Objective:** To gather scientific studies regarding hematological findings in patients with SLE, with emphasis on Autoimmune Hemolytic Anemia, Immune Thrombocytopenic Purpura, and Evans Syndrome, aiming to understand the occurrence of these secondary conditions in individuals with this disease. **Methodology:** An integrative review of the literature on the hematological mechanisms involved in Systemic Lupus Erythematosus, with emphasis on findings of Autoimmune Hemolytic Anemia, Immune Thrombocytopenic Purpura, and Evans Syndrome, using the following descriptors: systemic lupus erythematosus, autoimmune hemolytic anemia, immune thrombocytopenic purpura, and Evans syndrome, with searches conducted in the Scielo, PubMed, and Virtual Health Library databases. **Results:** Hematological involvement appears as a common and significant manifestation in patients with Systemic Lupus Erythematosus, and studies have shown that these hematological alterations indicate a more active and severe phase of the disease. **Conclusion:** The study demonstrated that hematological manifestations such as Autoimmune Hemolytic Anemia, Immune Thrombocytopenic Purpura, and Evans Syndrome are relevant complications in SLE, associated with more active and severe phases of the disease.

**Keywords:** Autoimmune hemolytic anemia. Systemic lupus erythematosus. Immune thrombocytopenic purpura. Evans syndrome.

## INTRODUÇÃO

Doenças autoimunes são patologias caracterizadas pela ação das células do sistema imunológico contra as células do próprio organismo. Embora a etiologia desses ataques seja desconhecida, alguns estudos já apontam que fatores externos estão envolvidos no desenvolvimento e ocorrência dessas doenças, especialmente em indivíduos com predisposição genética (Brasil, 2024).

Entre essas patologias, o Lúpus Eritematoso apresenta-se como uma doença autoimune inflamatória crônica, que afeta o sistema conjuntivo e é capaz de comprometer múltiplos órgãos e sistemas. Ele pode ser classificado em: Lúpus Eritematoso Cutâneo (LEC) e Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES), e apresenta maior incidência em mulheres (Sociedade Brasileira de Reumatologia, 2024), tornando-se um importante objeto de estudo devido ao seu impacto clínico e social.

Nos portadores de LES, em particular, a Anemia Hemolítica Autoimune (AHAI) e a Púrpura Trombocitopênica Imunológica (PTI) podem se desenvolver como patologias secundárias, podendo apresentar quadros de forma isolada ou em conjunto, caracterizando a Síndrome de Evans (SE). Essas manifestações podem ocorrer em função da produção de autoanticorpos ou devido ao uso de medicamentos controle utilizados, como a pulsoterapia com ciclofosfamida endovenosa e além de infecções concomitantes (Kim *et al.*, 2007).

Dados o caráter multifatorial do LES e suas consequências, torna-se relevante aprofundar o conhecimento sobre seus mecanismos e as complicações associadas,

visando contribuir para o desenvolvimento de abordagens terapêuticas mais eficazes e seguras para essa população.

O presente trabalho teve como principal objetivo reunir trabalhos científicos referentes aos achados de comprometimento hematológico encontrados em pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico, com ênfase em Anemia Hemolítica Autoimune, Púrpura Trombocitopênica Imunológica e Síndrome de Evans, visando estudar a ocorrência dessas patologias secundárias em portadores dessa condição.

O Lúpus Eritematoso Sistêmico é uma doença autoimune inflamatória crônica, cuja etiologia ainda não é totalmente compreendida, que afeta o sistema conjuntivo do organismo, podendo comprometer múltiplos órgãos ou sistemas. Devido à formação de autoanticorpos que reagem com as proteínas presentes no organismo, essa patologia provoca irritações em locais como pele, mucosa, pulmões e articulações (Sociedade Brasileira de Reumatologia, 2024).

A Sociedade Brasileira de Reumatologia (SBR) atualmente reconhece dois tipos principais de Lúpus Eritematoso: o Lúpus Eritematoso Cutâneo, uma condição exclusiva da pele, onde o principal sintoma é a presença de manchas avermelhadas ou eritematosas e o Lúpus Eritematoso Sistêmico, uma condição mais grave, onde múltiplos órgãos podem ser acometidos.

No Brasil, estima-se que entre 150 mil a 300 mil pessoas têm o Lúpus em sua forma sistêmica, sendo a prevalência maior em mulheres, na faixa etária entre 20 e 45 anos (SBR, 2024). Estudos apontam alguns fatores ambientais como: sílica, tabagismo, o consumo de álcool e raios ultravioleta, predisponentes para o desenvolvimento do LES (Porto *et al.*, 2023). Outras pesquisas também indicam uma relação constante da manifestação da doença com características genéticas e hormonais (Venzo; Navarros, 2022; Zanette *et al.*, 2014).

Por ser uma anomalia de característica multissistêmica, essa patologia apresenta um curso imprevisível e um amplo espectro de manifestações, com remissões e recaídas ao longo do tempo. A maioria dos pacientes apresentam alguma anormalidade hematológica ou enfrentam complicações clínicas em algum momento durante o curso da doença (Aleem *et al.*, 2014). Dentre as principais manifestações hematológicas encontradas, as mais comuns são leucopenia, anemia, trombocitopenia e/ou pancitopenia (Zhang *et al.*, 2016).

A Anemia Hemolítica Autoimune é uma doença hematológica autoimune rara, em que ocorre a diminuição do número das hemácias devido à presença de autoanticorpos a membrana, que são reconhecidos pelo sistema retículo-endotelial e são destruídos (Ramos *et al.*, 2022).

Trata-se de um distúrbio hematológico de etiologia desconhecida, mas algumas hipóteses apontam que ele pode ocorrer em situações como: supressão do sistema imunológico por vírus, desequilíbrio entre células T facilitadoras e supressoras, alteração dos antígenos dos eritrócitos por vírus ou drogas e reação cruzada de anticorpos contra antígenos dos eritrócitos (Oliveira *et al.*, 2006).

As AHAI são classificadas em dois grupos: primárias e secundárias. Na AHAI primária, a anemia hemolítica é o único achado clínico, sem uma doença sistêmica subjacente que justifique a presença de autoanticorpos. Já a AHAI secundária ocorre como parte de uma doença sistêmica, sendo a anemia hemolítica apenas uma de suas manifestações (Oliveira *et al.*, 2006).

A Púrpura Trombocitopênica Idiopática ou Púrpura Trombocitopênica Imunológica (PTI) é uma doença autoimune caracterizada pela redução do número de plaquetas, células essenciais para o processo de coagulação do sangue, devido à sua destruição no sistema retículo endotelial do baço (Qu *et al.*, 2018).

Assim como a AHAI, a PTI é um distúrbio hematológico de etiologia desconhecida. É uma condição que pode estar associada a infecções virais, nas quais os anticorpos antivirais promovem reações cruzadas com as glicoproteínas presentes nas plaquetas. Essas alterações e anormalidades na resposta imune podem resultar na produção de autoanticorpos e em outras síndromes autoimunes que se manifestam com trombocitopenia (Krettli *et al.*, 2011).

Frequentemente, a PTI caracteriza-se pela presença de petéquias, gengivorragias, hematomas, sangramentos uterinos anormais e epistaxis severas. Em pacientes com comorbidades e contagem de plaquetas inferior a 30.000 plaquetas/ $\mu\text{L}$ , podem ocorrer hemorragias intracranianas, que são graves e potencialmente fatais (Garcías-Estivalet *et al.*, 2014).

A Síndrome de Evans (SE) é uma doença rara caracterizada pela ocorrência concomitante ou sequencial de PTI e AHAI (Audia *et al.*, 2020). É uma condição de etiologia desconhecida que ocorre devido a uma alteração no sistema imunológico, levando à produção de múltiplos autoanticorpos que atacam os glóbulos vermelhos e as plaquetas (Costallat *et al.*, 2011).

Recentemente, foi proposta uma classificação para essa patologia como primária (idiopática, sem a presença de uma doença adjacente) ou secundária (associada a um distúrbio adjacente) (Michel *et al.*, 2009).

A SE secundária está relacionada a diversas desordens subjacentes, incluindo o LES, a imunodeficiência variável (CVID) e a síndrome linfoproliferativa autoimune (ALPS) (Seif *et al.*, 2010).

Embora existam poucos relatos que relacionam a SE a doenças do tecido conjuntivo, ambas compartilham anomalias imunológicas tanto celulares quanto humorais. Assim, não é surpreendente que o LES seja a principal condição associada a SE em adultos jovens (Costallat *et al.*, 2011).

## METODOLOGIA

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura de estudos científicos sobre os mecanismos de comprometimento hematológico envolvidos no LES, com ênfase nos achados de AHAI, PTI e SE.

Para assegurar a qualidade desta revisão, foi utilizada a estratégia PICO no desenvolvimento do estudo. Na elaboração do estudo foi empregada a estratégia que representa o acrônimo para população (P), intervenção (I), comparação (C) e desfecho (O), onde cada dimensão do PICO equivale aos seguintes elementos: (P) pessoas portadoras de Lúpus Eritematoso Sistêmico, (I) intervenção não se aplica, (C) comparativo entre pacientes que apresentaram comprometimento hematológico em algum momento da doença (Anemia Hemolítica Autoimune, Púrpura Trombocitopênica Imunológica e Síndrome de Evans) e os que não apresentaram e (O) o lúpus pode ocasionar patologias hematológicas secundárias.

A busca virtual foi realizada nas bases de dados PubMed, Scielo e Biblioteca Virtual de Saúde (BVS), em que os critérios de inclusão e elegibilidade utilizados foram, artigos publicados nos últimos 30 anos sobre o comprometimento hematológico no Lúpus Eritematoso Sistêmico, com ênfase em Anemia Hemolítica Autoimune, Púrpura Trombocitopênica Imunológica e Síndrome de Evans, sem restrição de gênero, idade, etnicidade e divulgados nas línguas inglesa, portuguesa e espanhola.

Os critérios de exclusão adotados incluíram estudos que não abordavam especificamente os aspectos hematológicos da doença, artigos que não tratavam das condições de AHAI, PTI e SE, além de trabalhos publicado em idiomas distintos do português, inglês ou espanhol e trabalhos cujo o foco estava fora das manifestações hematológicas. Também foram excluídos estudos com amostras insuficientes, estudos focados em um determinado tipo de população, revisões não integrativas e artigos publicados antes do ano 1994, com o intuito de garantir a inclusão de dados mais atuais e relevantes.

As palavras-chave utilizadas na pesquisa foram: Lúpus Eritematoso Sistêmico, Anemia Hemolítica Autoimune, Púrpura Trombocitopênica, Síndrome de Evans, desordens hematológicas e recorrendo ao uso do conector e em pesquisas separadas. O conectivo booleano *and* foi usado na combinação dos Medical Subject Headings Terms (MeSH Terms): *sistemic lupus erythematosus and hemolytic anemia*, *sistemic lupus erythematosus and Evan's Syndrome*, *sistemic lupus erythematosus and Thrombocytopenic Purpura*.

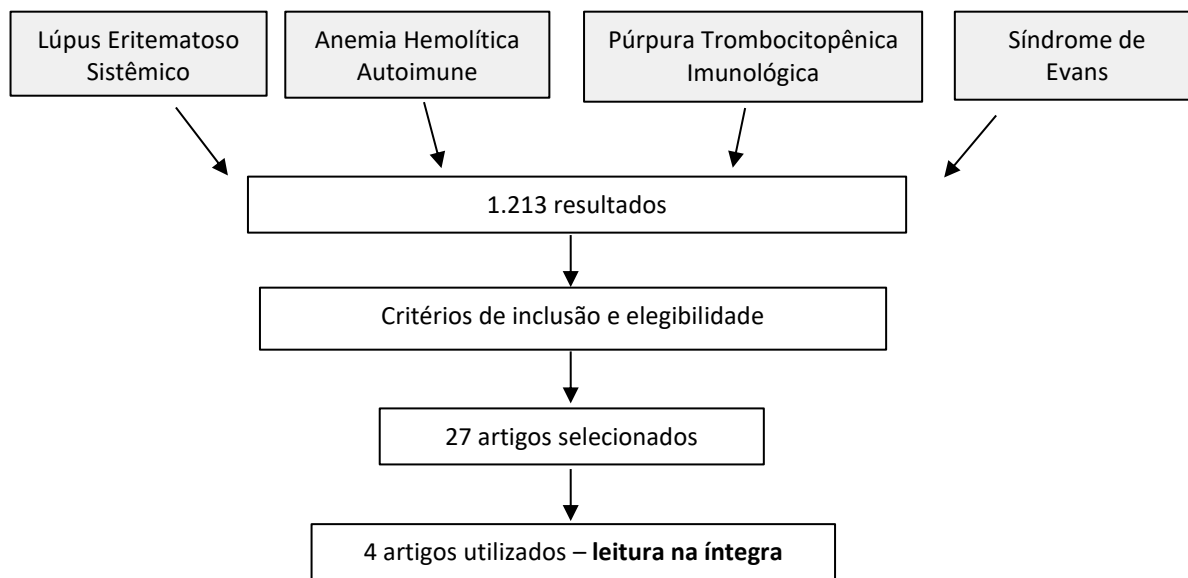
## RESULTADOS

Os títulos e os resumos dos artigos selecionados foram analisados e avaliados, verificando-se que eles atendiam aos critérios de inclusão e elegibilidade. Após a seleção dos artigos, foi realizado um fichamento das obras escolhidas a fim de organizar a coleta e análise de dados utilizados para a formação do presente estudo.

Foram revisados artigos científicos referentes às alterações hematológicas encontradas em pacientes com LES, com ênfase nos achados de Anemia Hemolítica Autoimune, Púrpura Trombocitopênica Imunológica e Síndrome de Evans. A revisão teve como principal objetivo resumir o conhecimento assimilado em trabalhos publicados a respeito do tema abordado.

A busca de artigos nas bases de dados PubMed, Scielo e BVS resultou em 1.213 trabalhos. Após a análise dos critérios de inclusão, elegibilidade e exclusão, foram escolhidos 27 artigos para a leitura completa da íntegra, dos quais apenas 4 foram selecionados para o estudo (Figura 1).

**Figura 1 - Processo de busca e seleção dos artigos utilizados**



Fonte: dados da pesquisa (2025).

**Quadro 1 - Artigos selecionados nas bases de dados sobre as alterações hematológicas encontradas em pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES)**

Autor/ Ano	Título	Objetivos	Métodos	Resultados	Conclusão
Kim <i>et al.</i> , 2007	Púrpura Trombocitopênica e Anemia Hemolítica Autoimune em Pacientes Internados com Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil	Avaliar o comprometimento hematológico (CHE) em pacientes internados com Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil (LESJ)	Estudo de casos	O CHE foi encontrado em 18,9% dos pacientes avaliados.	O CHE é mais grave e evidenciado em pacientes pediátricos e está presente na doença em sua forma ativa, com comprometimento sistêmico e evolutivo.
Aleem <i>et al.</i> , 2014	Hematological abnormalities in systemic lupus erythematosus	Avaliar a frequência e o padrão de anormalidades hematológicas (AH) em pacientes com LES no momento	Estudo de casos	As AH estavam presentes em 82,7% dos pacientes no momento do diagnóstico, e em 67% dos	As AH estão presentes na maioria dos pacientes com LES no momento do diagnóstico e continuam

		do diagnóstico e no último acompanhamento , além de sua relação e envolvimento com órgãos.		pacientes no acompanhamento final.	presentes em um número considerável de pacientes durante o acompanhamento e mesmo após muitos anos
Zhang <i>et al.</i> , 2016	Clinical Features of Systemic Lupus Erythematosus Patients Complicated With Evans Syndrome	Investigar as características clínicas do Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) complicado com a Síndrome de Evans (SE)	Estudo retrospectivo de caso-controle	0,47% dos pacientes apresentaram LES complicado com a SE, e 55,6% apresentaram manifestações hematológicas.	A SE é uma complicação rara do LES e se apresenta na fase ativa da doença.
Costallat <i>et al.</i> , 2012	Evans syndrome and Systemic Lupus Erythematosus : Clinical presentation and outcome	Revisar as características clínicas, laboratoriais e de desfecho da SE em pacientes com LES.	Estudo retrospectivo de casos	A SE foi encontrada em 2,7% dos pacientes avaliados, onde 92% desses pacientes apresentaram a SE no início do diagnóstico do LES	A SE é uma manifestação rara no LES, ocorrendo em pacientes com manifestações severas e multissistêmicas.

Fonte: dados da pesquisa, 2025.

No estudo feito por Kim *et al.* (2007), que ocorreu entre 1994 e 2005, os autores acompanharam 195 internações de 77 pacientes com LESJ na Unidade de Reumatologia Pediátrica do Instituto da Criança – Universidade de São Paulo, Brasil. As internações foram avaliadas com relação ao comprometimento hematológico, em que os pacientes apresentaram AHAI e PTI, incluindo a avaliação dos dados demográficos, características clínicas, atividade e dano cumulativo da doença, exames laboratoriais e terapias utilizadas para o LESJ. Como resultado, o estudo encontrou

CHE em 14 dos 77 pacientes (18,9%), dos quais 11 eram do sexo feminino, 7 apresentaram PTI, 5 tiveram AHAI e 2, associação dessas duas entidades, SE. AQUI

O estudo feito por *Aleem et al. (2014)* foi realizado no Hospital da Universidade King Khalid, em Riad - Saudi Arabia, no período de 1982 a 2008, e avaliou os parâmetros demográficos e hematológicos de 624 pacientes no momento do diagnóstico e no último acompanhamento. Como resultado o estudo encontrou uma maior predominância de pacientes do sexo feminino (90,7%), onde dos 624 pacientes estudados, as AH estavam presentes em 516 (82,7%) no momento do diagnóstico. Dentre os achados, a anemia foi o comprometimento mais frequente, presente em 63,0% dos pacientes, seguida por linfopenia em 40,3%, leucopenia em 30,0%, trombocitopenia em 10,9% e AHAI em 4,6% dos pacientes. Ao final do acompanhamento, 67% dos pacientes ainda apresentavam alguma AH, a anemia continuou sendo a anormalidade mais comum, encontrada em 51,7% dos pacientes, seguida por linfopenia em 33,1% e trombocitopenia em 4,8%.

Os autores do artigo de *Zhang et al. (2016)* conduziram um estudo retrospectivo de caso-controle, no Hospital da Faculdade de Medicina da União de Pequim (PUMCH), China, no período de janeiro de 2004 a julho de 2015, onde eles relacionaram as características clínicas e laboratoriais de 5.724 pacientes com LES pareados por idade e gênero, com e sem SE, utilizando uma proporção de 1:3. Dentre os pacientes avaliados, 27 (0,47%), sendo 22 mulheres e 5 homens, com idade média de 34,2 anos, foram identificados com LES complicado com SE. Além dessa complicação, 15 pacientes (55,6%) apresentaram inicialmente anormalidades hematológicas, incluindo 6 (22,2%) casos de PTI isolada, 4 (14,8%) casos de AHAI isolada, e 5 (18,5%) casos de SE clássica. A SE se desenvolveu após o diagnóstico de LES em 4 pacientes (14,8%) e concomitantemente com o diagnóstico de LES em 8 pacientes (29,6%).

No estudo feito por *Costallat et al. (2012)* os autores revisaram os prontuários de 953 pacientes com LES acompanhados no Hospital Universitário da Universidade Estadual de Campinas, Brasil, no período de janeiro de 1982 a dezembro de 2010, onde eles identificaram a presença de SE em 26 (2,7%) dos 953 pacientes estudados. Dentre os 26 pacientes, 23 eram mulheres, com idade média no diagnóstico de LES de 25,7 anos. Na maioria dos pacientes (92%), a PTI e AHAI surgiram simultaneamente no início do LES, e as características ativas do LES foram frequentemente observadas concomitantemente a SE, especialmente artrite (77%), erupção malar (61,5%), fotossensibilidade (57,6%), úlceras orais (34,6%), nefrite (73%), serosite (54%), manifestações neuropsiquiátricas (19%) e pulmonares (15%). Além dessa doença multissistêmica, 34,6% dos pacientes apresentaram associação com outra doença autoimune, como a Síndrome do Anticorpo Antifosfolípide, e a recorrência da SE foi observada em apenas 4 (15%) pacientes.

## DISCUSSÃO

O Lúpus Eritematoso Sistêmico é uma doença autoimune crônica e multissistêmica, dessa forma, é uma condição que pode causar diversas manifestações clínicas. Dentre as principais, o comprometimento hematológico se apresenta como uma manifestação comum e de grande relevância no LES, tanto em populações pediátricas quanto adultas (KIM et al, 2007).

No estudo de *Oliveira et al. (2006)*, a AHAI aparece como uma complicação pouco frequente no LES, entretanto, é apresentada como um fator indicativo da presença da doença, sendo uma manifestação inicial que pode anteceder por meses ou anos outras manifestações clínicas desta patologia, o que corrobora com o estudo de *Aleem et al. (2014)*, onde a AHAI foi encontrada em 4,6% dos pacientes no momento do diagnóstico, e outras alterações como a PTI e linfopenia foram encontradas de forma prevalente durante o curso da doença.

Os estudos de *Kim et al. (2007)*, *Aleem et al. (2014)*, *Zhang et al. (2016)* e *Costallat et al. (2012)* demonstram que a Síndrome de Evans é uma manifestação rara no LES. Enquanto, o estudo de *Audia et al. (2020)*, demonstra que a SE ocorre mais frequentemente em pacientes com LES que apresentam uma resposta imune exacerbada e múltiplas manifestações sistêmicas, sugerindo uma maior agressividade da doença nesses casos. Este estudo observou também que pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico concomitante com Síndrome de Evans tendem a ter uma evolução clínica mais severa e um risco aumentado de complicações multissistêmicas, o que se alinha com os achados de *Costallat et al. (2012)*, que identificaram uma associação entre SE e manifestações graves, como nefrite e manifestações neuropsiquiátricas.

O presente trabalho destaca-se por sua contribuição significativa para a compreensão do comprometimento hematológico no LES, evidenciando a importância de condições de patologias hematológicas secundárias, como a AHAI, PTI e SE. A criteriosa análise de estudos relevantes, forneceu uma base para discussões, revelando a prevalência dessas complicações e sua correlação com manifestações clínicas severas.

Com o intuito de enriquecer a literatura existente, essa abordagem também sugere direções para futuras pesquisas, reforçando a necessidade de um monitoramento contínuo das anormalidades hematológicas para otimizar o tratamento e melhorar os desfechos clínicos em pacientes com LES.

Os achados apontam que essas alterações hematológicas não apenas acompanham o LES, mas frequentemente indicam uma fase ativa e severa da doença, exigindo uma atenção especial no manejo clínico. A persistência e recorrência dessas complicações destacam a importância de um monitoramento contínuo e de estratégias terapêuticas adaptadas para controlar a atividade autoimune e minimizar o impacto dessas manifestações no prognóstico dos pacientes.

Apesar dos achados importantes encontrados no presente estudo, é essencial considerar algumas limitações, como a amostra estudada não representa toda a população com LES, visto que muitos estudos apresentados foram realizados em centros de referência que atendem uma população específica, podendo introduzir viés de seleção. Além disso, por alguns estudos serem de natureza retrospectiva, não é possível afirmar com certeza uma relação de causa entre as anormalidade hematológicas e os sintomas de LES, e a falta de dados ao longo do tempo também impede avaliar a progressão desses problemas e a resposta ao tratamento, indicando a necessidade de mais pesquisas

## CONCLUSÃO

O estudo evidenciou a relevância do comprometimento hematológico como uma das manifestações significativas do Lúpus Eritematoso Sistêmico, destacando as complicações como Anemia Hemolítica Autoimune, Púrpura Trombocitopenia Imunológica e Síndrome de Evans. Esses achados reforçam que as alterações hematológicas, apesar de serem comuns, estão relacionadas à fase mais ativa e severa da doença, indicando a necessidade de um manejo clínico cuidadoso e contínuo.

Apesar dos avanços significativos no entendimento dessa doença, ainda há importantes lacunas na literatura que precisam ser preenchidas, incluindo a necessidade de estudos mais sólidos sobre a etiologia, diagnóstico precoce e tratamentos eficazes, com amostras maiores e por maior tempo de observação e acompanhamento dos pacientes.

Conclui-se, portanto, que a pesquisa sobre o LES é essencial para aprimorar a compreensão da fisiopatologia, não só da doença principal como também das patologias secundárias, e oferecer opções terapêuticas mais eficazes para os pacientes afetados por essa complexa doença autoimune.

## REFERÊNCIAS

- ALEEM, A. *et al.* Haematological abnormalities in systemic lupus erythematosus. **Acta Reumatológica Portuguesa**. [S. L.] v. 39, p. 236-241, 2014.
- ASSOCIAÇÃO BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA. **Lúpus eritematoso sistêmico (LES)**. Disponível em: <https://www.reumatologia.org.br/doencas-reumaticas/lupus-eritematoso-sistemico-les/>. Acesso em: 13 ago. 2024
- AUDIA, S. *et al.* Evan's syndrome: from diagnosis to treatment. **Journal of Clinical Medicine**. [s. l.] v. 9, n. 12, p. 3851, nov. 2020.
- BRAGA, J. A. P. *et al.* Púrpura trombocitopênica imunológica como manifestação inicial de lúpus eritematoso sistêmico juvenil. **Revista Brasileira de Reumatologia**, São Paulo, v. 43, n. 6, p. 392-396, nov./dez. 2003.
- BRASIL. **Lúpus**. Ministério da Saúde, 2024. Disponível em: <https://www.gov.br/saude/pt-br/assuntos/saude-de-a-a-z/l/lupus>. Acesso em: 13 ago. 2024
- COSTALLAT, G. L.; APPENZELLER, S.; COSTALLAT, L. T. L. Evans syndrome and Systemic Lupus Erythematosus: clinical presentation and outcome. **Joint Bone Spine**, [s. l.] v. 79, n. 4, p. 362-364, jul. 2012.
- DALMASO, B. F. *et al.* Síndrome de Evans em paciente lúpico do sexo masculino: relato de caso. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, São Paulo, v. 55, n. 4, p. 416-425, ago. 2019.
- GARCÍA-STIVALET, L. A. D. *et al.* Análisis de 200 casos clínicos de púrpura trombocitopênica idiopática. **Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social**, Instituto Mexicano del Seguro Social - DF, v. 52, n. 3, p. 322-325, 2014.

- KIM, J. K. *et al.* Púrpura trombocitopênica e anemia hemolítica autoimune em pacientes internados com lúpus eritematoso sistêmico juvenil. **Revista Brasileira de Reumatologia**, São Paulo, v. 47, n. 1, p. 10-15, jan./fev. 2007.
- KRETTLI, W. S. da C. *et al.* Púrpura trombocitopênica idiopática: etiopatogênese, diagnóstico e tratamento em adultos. **Revista Médica de Minas Gerais**, Belo Horizonte, v. 21, n. 4, supl. 6, p. 7-10, 2011.
- MICHEL, M. *et al.* The spectrum of Evans syndrome in adults: new insight into the disease based on the analysis of 68 cases. **Blood**, Washington, v. 114, n. 15, p. 3167-3172, out. 2009 .
- OLIVEIRA, M. C. L. A. *et al.* Clinical course of autoimmune hemolytic anemia: an observational study. **Jornal de Pediatria**. Rio de Janeiro, v. 82, n.1, p. 58-62, jan./fev. 2006.
- PORTO, I. R. *et al.* Fatores ambientais no desenvolvimento do lúpus eritematoso sistêmico: uma revisão narrativa. **Revista Multidisciplinar em Saúde**, [s. l.], v. 4, n. 1, p. 117-123, fev. 2023.
- QU, M. *et al.* Low platelet count as risk factor for infections in patients with primary immune thrombocytopenia: a retrospective evaluation. **Annals of Hematology**, [s. l.], v. 97, p.1701-1706, maio 2018.
- RAMOS, A. B. A. *et al.* Anemia hemolítica autoimune: uma revisão integrativa. **E-Acadêmica**, [s. l.], v. 3, n. 2, p. e8932258, ago. 2022.
- SEIF, A. E. *et al.* Identifying autoimmune lymphoproliferative syndrome in children with Evans Syndrome: a multi-institutional study. **Blood**, Washington, v. 155, n. 11, p. 2142-2145, mar. 2010.
- VENZO, M. R. de P.; NAVARROS, N. P. Fatores que predisõem a atividade do Lúpus Eritematoso Sistêmico. **Revista Eletrônica Acervo Médico**, [s. l.] v. 2, p. e9690, jan. 2022.
- ZANETTE, V. C. *et al.* Lúpus eritematoso sistêmico e terapia de reposição hormonal: atualização. **Revista Feminina**, Rio de Janeiro, v. 42, n. 6, p. 255-260, nov./dez. 2014.
- ZHANG, L. *et al.* Clinical features of systemic Lupus Erythematosus patients complicated With Evans Syndrome: a case-control, single center study. **Medicine Journal**, Baltimore, v. 95, n. 15, abr. 2016.