

refractară la tratament [1]. Patologia este descrisă de Fisher în 1947, care presupune geneza autoimună a anemiei și a trombocitopeniei, iar Evans a descris clinica acestei patologii.

Scopul studiului nostru a fost investigarea complexă a unui pacient cu sindrom Fisher-Evans și definirea formulei adecvate de tratament; facilitarea diagnosticării pacienților cu sindrom Fisher-Evans; reducerea ratei complicațiilor; abordarea diagnosticului, tratamentului: utilizarea GCS, IG, referirea specifică la splenectomie și evoluția bolii.

Sindromul Fisher-Evans este o patologie autoimună cu evoluție cronică, caracterizată prin dezvoltarea eterogenă simultană sau secvențială, fiind definită ca o relație între purpura trombocitopenică ideopatică autoimună și anemia hemolitică autoimună. Evoluează cu exacerbari și remisiuni frecvente [2]. Poate cuprinde vârste de la 3 la 78 de ani. Etiologia sa nu este cunoscută, clinic caracterizându-se prin sindroamele anemic și hemolitic. Se cunosc două forme: *simptomatică* și *idiopatică*. Pentru forma idiopatică este greu de demonstrat hemoliza și trombocitopenia în relație cu alt proces patologic. Forma simptomatică se poate întâlni în limfoame, artrita reumatoidă, TBC, hepatita cronică. Diagnosticul se bazează pe testul de antiglobulină (AHA pozitiv și DAT).

Terapia de primă linie a sindromului este, de obicei, CST sau Ig, la care o bună parte de pacienți răspund, dar pot surveni recidive, în acest caz se trece la terapia de linia a II-a – splenectomie. Se cercetează noi concepte privind descoperirea etiologiei, patogeniei, investigațiile clinice și constituie un punct de plecare pentru viitor [4].

### Prezentarea cazului clinic

Pacientul G.I., 24 de ani, internat la 24.12.2013 cu acuze la internare: cefalee, vertij, slăbiciune generală, fatigabilitate, acufene, greață, vomă de 12 ori/zi, icter al sclerelor și tegumentelor, disconfort în hipocondrul drept, frison, febră 39°C, dispnee și palpitații.

**Anamneza bolii.** Starea generală s-a agravat pe data de 20.12.2013, cu apariția sindroamelor anemic și hemolitic, la care, de la 22.12.2013, s-a asociat și sindromul toxico-infecțios. Starea s-a agravat, pacientul fiind transportat de AMU la Spitalul Clinic Municipal Bălți în stare foarte gravă pentru spitalizare urgentă.

**Antecedente personale patologice:** la 23.08.2011 a fost internat în secția de terapie generală cu semne clinice ale sindromului anemic (slăbiciune generală, vertij, dispnee, palpitații, paliditatea tegumentelor, tahicardie), cu semne clinice de sindrom hemoragic (epistaxis repetat, erupții

CZU 616.155.194.18+616.155.294

### SINDROMUL FISHER-EVANS LA UN PACIENT DE 24 DE ANI

Victor GOLUBCIUC, Ecaterina ȚÎRULIC,  
Ludmila EVSTRATOVA, Ruslan COCA,  
Secția de medicină internă, IMSP SCM Bălți

#### Summary

#### *Fisher-Evans Syndrome in a 24-year-old patient*

*The following features were contemplated as consideration to present this clinical presentation: signs and symptoms dynamics, clinical and paraclinical evolution as reflection of administered treatment. Also complications were considered – hemolytic flares, massive bleeding – with severe outcomes impacting the organism as a whole.*

#### Introducere

Sindromul Fisher-Evans este o afecțiune cazuistică, gravă, cu o rată de mortalitate de 7-36%, adesea

hemoragice tegumentare cu peteșii, echimoze, hematoame pe membre și torace, de diferite dimensiuni și durată) în stare gravă. În timpul primei sale spitalizări au fost furnizate paraclinic următoarele date:

Data	23.08.11	24.08.11	26.08.11	28.08.11	29.08.11	30.08.11	31.08.11	01.09.11	02.09.11	15.09.11
Indicii										
Hb	110	116	88	84	75	71	90	90	76	95
Er	3,8	3,7	3,0	2,71	2,56	2,49	2,58	2,65	2,7	3,2
Tr	<b>Solitare în pre- parat</b>	<b>Solitare</b>	<b>Solitare</b>	<b>Solitare</b>		<b>Solitare</b>	<b>Solitare</b>		<b>213</b>	<b>288</b>
Rt	4	10	28			52	29	55		
Ht					21	22	27,5	29		
T. coag.	Înc. 2'40" sfârșit 3'50' 30'							3'10" 4'20"		
I. pro- tromb		96		98	85	95	94	94		
Fibrino- gen		5,9		1,1	1	1	1,3	4,8		
Bilir. generală							32,0	10		
Lee Wait								7'30"		

**Parametrii hemodinamici.** Din măduva de studiu cu examen citologic al aspiratului medular: eritropoieza normoblastică cu megaloblaști solitari, megacariocite 2-4 în preparat, fără fragmentarea citoplasmelor. În urma cercetărilor clinico-paraclinice, precum și din anamneză se confirmă diagnosticul de purpură tronbocitopenică idiopatică. A urmat tratament cu GCS i/v și p/os (prednisolon 80 mg, apoi 70 mg, apoi 60 mg/zi). Factori de coagulare (crioplasma), administrarea masei trombocitare (10 doze), după care starea generală s-a ameliorat și a fost externat, cu schema de inducere a remisiunii și controlul procesului patologic, cu scăderea și suspendarea ulterioară a dozei.

**Din datele obiective:** tegumentele și mucoasele palide cu nuanță icterică (ictericitatea sclerelor), zgomote cardiace ritmice, asurzite, suflu sisolic în toate punctele de auscultație, FCC 112 b/min, TA 100/60 mmHg, limba parțial saburată, abdomenul sensibil în hipocondrul drept și cel stâng. Ficatul la palpare +2 cm, splina la palpare +4 cm. Diureza adecvată. Urina întunecat-roșietică, scaun acolic.

**Din datele paraclinice:** Hb – 40; er – 1,4; IC – 0,84; Ht – 12,8; ret – 32; VSH – 48; timp de coagulare înc. – 3'05", sf. – 4"; bil. gen. – 130; bil. lib. – 118; creat. – 110; Hb. lib. – 4; TTPA – 22"; Fe seric – 17,8; glicemia – 6,4.

24.12.2013. Urograma: urobilinogen ++.

24.12.2013. EUS: ficat l. dr – 141 mm, l. st. – 98 mm, splina – 170x94 mm.

Cz: splenomegalie. Evoluția datelor clinico-paraclinice la administrarea tratamentului cu GCS în doză de 90 mg/24 h și concentrat eritrocitar deplasmatisat testat Coombs.

28.01.2014. EUS. Ficatul: LD – 143 mm, LS – 100 mm, splina – 127x65 mm.

Parametru	25.12.13	26.12.13	27.12.13	30.12.13	31.12.13	2.01.14	3.01.14	6.01.14
Hb.	60	71	65	45	40	80	83	98
Er.	2,98	2,43	1,88	1,2	1,45	2,2	2,27	2,72
Ht.	20,8	21						
Rt.	30	62	32	92	38	89	95	
Leuc.	2,6	4	4,7					
Nes.	18	14	13			19	20	
VSH	46	40						
Tr.	109,3	48	49	26	70,4	72,6	76,1	105,6
Lee wait	9'00					5'		
Creatin.		90						
Bilir. gen.	60	80	203,7	70	72	82,9		24,5
Bil. leg.	10	6,0	52,8	19,1	4,0	38,7	11,3	

Bil. liberă	50	74,0	150,9	51,0	68,0	54,2	13,2	
I. protr.	87	88			82		83	
Fibr.						9,1		
TTPA	25"	21"						
Glicemia		9,4			12,1	8,1		7,6
T. coag. sânge cap.				2'20"- 3'15"				

Parametrii	9.01.14	13.01.14	16.01.14	20.01.14	24.01.14	3.02.14	5.02.14
Hb.	109	118	118	117	123		133
Er.	3,2	3,5	3,5	3,5	3,2		
Rt.	82	78	85	36	28		
Leuc.	6,1						
Tr.	127	137	157	181			184
VSH							
Glicemia	3,9						
Bil. gen.	21,3	22,6	10,6	24,1		20,8	
Bil. leg.	6,4	9,2		8			
Bil. liberă	14,9	14,4	10,6	16,1		11,6	

Conform acuzelor prezentate, istoricului bolii, antecedentelor patologice, examenului obiectiv, evoluției bolii, se confirmă diagnosticul: sindrom Fisher-Evans. Cardiopatie dismetabolică. IC II (NYHA).

### Discuții privind particularitățile cazului

Încă din 1950, Sindromul Fisher-Evans a fost considerat o combinație dintre citopeniile imune. Dezvoltarea citopeniei secundare poate apărea peste câteva luni sau ani după prima citopenie imună, ceea ce ne poate confirma diagnosticul. Pacientul de 24 de ani prezintă boală cronică caracterizată prin recăderi și remisii. Pe lângă afectarea liniei, bolnavul asociază manifestările unei anemii hemolitice autoimune, confirmate clinico-paraclinic prin criză hemolitică. Tratamentul a fost reluat cu doze mari de GCS, transfuzii de CEDLAD testat Coombs. Pentru obținerea remisiunii se propune trecerea la linia a II-a – splenectomie.

### Concept clinic

Sindromul Fisher-Evans este o afecțiune cronică și recidivantă, care de multe ori este refractară la CST. Splenectomia poate fi considerată ca un tratament ce ar putea induce remisiunea.

### Bibliografie

1. Motta G., Vianello F., Menin C. et al. *Hepatosplenic gammadelta T-cell lymphoma presenting with immune-mediated thrombocytopenia and hemolytic anemia (Evans' syndrome)*. In: Am. J. Hematol., 2002, Apr; nr. 69 (4), p. 272-276.
2. Lio S., Albin M., Girelli G. et al. *Abnormal thyroid function test results in patients with Fisher-Evans syndrome*. In: J. Endocrinol. Invest., 1993, Mar; nr. 16 (3), p. 163-167.
3. Evans R.S., Duane R.T. *Acquired hemolytic anemia; the relation of erythrocyte antibody production to activity of the disease; the significance of thrombocytopenia and leukopenia*. In: Blood, 1949; nr. 4(11), p. 1196-1213.
4. Gerhrs B.S., Friedberg RC. *Autoimmune haemolytic anemia*. In: Am. J. Hematol., 2002; nr. 69(4), p. 258-271.