

Trabalhos Científicos

Título: Título: Síndrome Do Anticorpo Anti-Fosfolípide Catastrófica Secundária A Lúpus Eritematoso Sistêmico Em Pediatria.

Autores: JOANE TRABULSI DA SILVA (HUUFMA), RAQUEL ROCHA DOS SANTOS CORDEIRO (HUUFMA), LUCIANA BERREDO CHAGAS (HUUFMA), CAMILA CRISTINA BASTO SILVA RAPOSO RAMOS (HUUFMA), MARILENE DE FATIMA REIS RIBEIRO (HUUFMA), POLLYANA MARIA FERREIRA SOARES (HUUFMA), GARYO SILVA PINHEIRO (HUUFMA), FERNANDA RAFAELA PINHEIRO BRINGEL (HUUFMA), DYOWANNA VIEIRA DE OLIVEIRA (HUUFMA), FLÁVIO HENRIQUE LIMA ROCHA (HUUFMA)

Resumo: INTRODUÇÃO: A Síndrome do Anticorpo Anti-Fosfolípide (SAAF) constitui um distúrbio autoimune de coagulação que cursa com trombose em artérias e veias. O termo “SAAF Secundária” é utilizado quando as manifestações ocorrem concomitantemente com outras doenças autoimunes como o Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES). A SAAF Catastrófica é uma forma rara e grave da “SAAF”. Ocorrem múltiplas tromboses em vasos pequenos, podendo evoluir para a disfunção de múltiplos órgãos. CASO CLÍNICO: RSN, 13 anos, pardo, previamente hígido, iniciou quadro de fraqueza, dor epigástrica, distensão abdominal, plenitude pós-prandial, febre, náuseas e vômitos em novembro de 2020. Em dezembro foi internado devido acentuação dos sintomas e edema de face, sendo constatado anemia, proteinúria, derrame pleural, derrame pericárdico e hepatomegalia. Após melhora clínica e laboratorial, recebeu alta em janeiro. Em março 2021, o menor queixou de artralgia em joelho bilateral, sendo interrogado diagnóstico de LES e internado. Foram positivos: ANTI-SM, ANTI-DNA, FAN, ANTI-RO, ANTI-LA, P-ANCA, ANTI-COAGULANTE LÚPICO. RSN entrou em Insuficiência Renal Aguda e evoluiu para Estado de Mal Epiléptico por provável SAAF Catastrófica secundária a LES, sendo internado na Unidade de Terapia Intensiva e iniciado hemodiálise, plasmaférese, imunoglobulina, heparinização plena e pulsoterapia com metilprednisolona. Constatados sinais de isquemia em angioressonância cerebral e trombose venosa profunda em Doppler de membros inferiores. Iniciou ciclo quinzenais de ciclofosfamida. Recebeu alta em junho sem déficits neurológicos, em uso de Rivaroxabana. DISCUSSÃO: Existem poucas referências de epidemiologia e manejo da SAAF em pediatria. Na última análise do CAPS Registry, o tratamento para SAAF catastrófica com terapia tríplice (anticoagulação + pulsoterapia com metilprednisolona + imunoglobulina humana ou plasmaférese) foi superior às demais combinações de terapia nas análises retrospectivas. CONCLUSÃO: LES é a doença mais comumente associada à SAAF, presente em 35% dos casos. A SAAF catastrófica está associada a elevadas taxas de mortalidade, variando de 36,8% a mais de 50%.