



Trabalhos Científicos

Título: Deficiência Do Fator Xiii: Desafio Diagnóstico De Lactente Com Hemorragia Intracraniana

Autores: BRENDA DE AGUIAR BURACK (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), CAROLINA HIRAI (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), ANA BEATRIZ RODRIGUES ROMANSINI (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), THAIS ADRIANE JACOB SALES (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), DEISEY BRIGID DE ZORZI DALKE (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), JADER PEREIRA ALMEIDA (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE), GIOVANNA SOLDATELLI BORSATO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), EDUARDO MARANHÃO GUBERT (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE), PAULO RAMOS DAVID JOÃO (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE)

Resumo: Introdução: A Deficiência de Fator XIII (FXIII) é uma coagulopatia hereditária rara, caracterizada por sangramentos durante o período neonatal e primeira infância, com envolvimento do sistema nervoso central em até 30 dos casos. Relato de caso: Paciente do sexo masculino, 1 ano, previamente hígido, apresentou queda súbita do nível de consciência seguido de crise convulsiva tônico-clônico generalizada com duração de 30 minutos. Histórico materno de 5 abortos prévios. O paciente chegou na unidade de pronto atendimento em status convulsivo, sem melhora com uso de anticonvulsivantes iniciais, optado por benzodiazepínico contínuo e intubação orotraqueal. A tomografia computadorizada de crânio evidenciou hemorragia subaracnóide e intraventricular, além de edema cerebral difuso. A fundoscopia identificou presença de hemorragia retiniana a esquerda. Hemoglobina: 9.2g/dL, hematócrito: 27, leucograma: 11.230/mm³ e plaquetas: 104.000/mm³. Sem alterações de fibrinogênio ou coagulograma. Eletroencefalograma e angiotomografia craniana sem alterações. Radiografia de ossos longos sem alterações. Feito investigação para doença reumatológicas e hematológicas, sendo confirmado, tardiamente, FXIII com atividade: 26 (normal: 70 a 100). Outros fatores de coagulação sem alterações. Mantida cabeceira do leito à 30°, monitorização multiparamétrica com capnografia, sedação contínua, fenitoína profilática, solução salina hipertônica à 3 com sódio sérico entre 155 – 160mEq/L, controle de glicemia e temperatura. Realizado drenagem do sangramento, derivação ventricular externa e monitorização da pressão intracraniana. Feito transfusões recorrentes de plasma fresco congelado e concentrado de hemácias, entretanto houve persistência do sangramento, com progressão do edema cerebral, evoluindo para herniação uncal e óbito. Discussão: Feito suspeita inicial de maus tratos, porém a hemorragia intracraniana refratária motivou ampliar o leque de diagnóstico diferencial. A deficiência de fator XIII foi um achado tardio, uma vez que seu diagnóstico é complexo (coagulograma normal), de modo que o alto nível de suspeição é fundamental. Conclusão: É necessário maior conhecimento das coagulopatias hereditárias pelo pediatra.