



4º CONGRESSO BRASILEIRO DE  
Urgências e  
Emergências  
Pediatrícias  
Brasília - DF

25 A 27 DE  
ABRIL DE 2024



sociedade  
brasileira  
de pediatria

## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome Antifosfolípide Catastrófica: Uma Emergência Reumatológica. Quando Pensar?

**Autores:** PAULA SANTANA MARRA (UNIDADE DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA, INSTITUTO DA CRIANÇA (ICR-HCFMUSP)), CAMILA BERTI (UNIDADE DE HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA, INSTITUTO DA CRIANÇA (ICR-HCFMUSP)), THALES QUEIROZ SOUZA (FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE BRASÍLIA), LAIS ALVARES RIBEIRO (UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA, INSTITUTO DA CRIANÇA (ICR-HCFMUSP)), MARIA CLARA SILVEIRA DE CARVALHO (UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA, INSTITUTO DA CRIANÇA (ICR-HCFMUSP)), ANDREIA WATANABE (UNIDADE DE NEFROLOGIA PEDIÁTRICA, INSTITUTO DA CRIANÇA (ICR-HCFMUSP)), MARLENE PEREIRA GARANITO (UNIDADE DE HEMATOLOGIA PEDIÁTRICA, INSTITUTO DA CRIANÇA (ICR-HCFMUSP)), LUCIA MARIA MATTEI DE ARRUDA CAMPOS<sup>1</sup>. (UNIDADE DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA, INSTITUTO DA CRIANÇA (ICR-HCFMUSP))

**Resumo:** A síndrome antifosfolípide (SAF) catastrófica é uma rara variante da SAF, caracterizada pela presença de anticorpos antifosfolípides (aPL) e múltiplas tromboses de rápida instalação, afetando três ou mais sítios em um intervalo de uma semana. Em crianças, a taxa de mortalidade é de 26%, em decorrência da falência de múltiplos órgãos. O objetivo deste relato é descrever um caso de SAF catastrófica (SAFc), com boa evolução a partir do tratamento instituído."S.L.C., masculino, 5 anos, apresentou infecção de vias aéreas superiores 5 dias antes de ser admitido em pronto-socorro, devido a febre, crise convulsiva tônico-clônica generalizada, ataxia, hemiparesia e confusão mental. Realizado PCR para Covid-19 e ecocardiograma normais, e liquor cefalorraquidiano que excluiu meningite. ATC/angioTC de crânio evidenciaram trombose do seio sagital superior e veias (v.) corticais. A despeito do tratamento com antibioticoterapia e enoxaparina, em um período de 72h, o paciente evoluiu com trombose de v.femoropoplítea direita e tromboembolismo pulmonar, sendo transferido para centro de referência. Nas primeiras 48h em nosso serviço, foram detectados novos eventos trombótico sem seio esfenoparietal esquerdo, v.femoropoplítea e ilíaca esquerda, v.cava inferior e focos de infarto venoso no lobo frontal. Apresentou ainda hematúria macroscópica, hipertensão arterial sistêmica e oligúria. Os exames revelaram: leucocitose 30.760/mm<sup>3</sup>, proteína C reativa 308,84mg/L, TTPA 50,1s(25,4–38,9s), dímero-D 78.857ng/mL(<500 ng/ml), pesquisa de esquizócitos, provas de hemólise e painel viral negativos. Perante a rápida evolução do quadro e exames iniciais, feita a HD de provável SAFc, sendo otimizada a anticoagulação e inicia do pulso de metilprednisolona(30mg/kg/dia por 5dias), plasmaferese(4 sessões) e imunoglobulina (2g/kg). Os exames recebidos no segundo dia de tratamento revelaram: anticoagulante lúpico (AL) 1,45 (positivo); FAN 1/80; demais auto-anticorpos(anti-DNA, anti-Sm, ANCA, anticardiolipina IgG/M) negativos; fração C3 e C4 do complemento normais; trombofilias (deficiência de proteínas C, S, antitrombina) negativas. Paciente evoluiu com melhora significativa, com queda do dímero-D e estabilidade dos trombos, mantendo hemiparesia à esquerda."Na SAFc, apesar de predominar o comprometimento da microvasculatura, o envolvimento de vasos de maior calibre, principalmente venosos, podem ser observados, como no caso descrito, assim como a presença de AL, considerado o aPL mais frequentemente relacionado a essa condição. A descrição da SAFc como primeira manifestação da SAF e a presença de desencadeantes infecciosos são mais frequentes em crianças com SAFc quando comparados a adultos. "A SAF catastrófica é uma emergência reumatológica potencialmente fatal. A suspeita diagnóstica e instituição terapêutica, por vezes empírica, devem ser prontamente estabelecidas, contribuindo para a menor morbimortalidade dos casos.