



22 A 26  
DE OUTUBRO  
DE 2024  
FLORIANÓPOLIS - SC



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome Camptodactilia-Artropatia-Coxa-Vara-Pericardite (Cacp) Ou Artrite Idiopática Juvenil (Aij)? Um Relato De Caso Que Esclarece As Diferenças Essenciais.

**Autores:** MAYSE BARBOSA LINS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), STEFANY DANTAS LEITE (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), JOÃO VINICIUS NOGUEIRA LEAL (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), ANDERSON ALMEIDA ROSA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), RONALD MELO DOS SANTOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), LUDMILA OLIVEIRA DOS REIS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), GABRIELA BRITO BARBOSA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), PEDRO HENRIQUE SILVEIRA DE SOUZA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), GABRIEL DA SILVA SOUSA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), LUCAS GUILHERME MEDEIROS E SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), PAULO ROBERTO TAVARES TAVARES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), ANA PAULA MOIA RODRIGUES VIANA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), ISABEL CRISTINA NEVES DE SOUZA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), KELLEN FREITAS SILVA DE ALMEIDA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ), ANABELA DO NASCIMENTO MORAES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARÁ)

**Resumo:** A síndrome CACP é uma doença autossômica recessiva que ocorre devido a mutações no gene codificador da glicoproteína Lubricina, sendo caracterizada clinicamente por camptodactilia, artropatia de caráter não inflamatório, coxa vara e pericardite. D.A.P, escolar, 10 anos, sexo masculino, em tratamento de Epilepsia com crises de ausência, hipotrofia muscular e mobilidade articular reduzida, foi encaminhado pela reumatopediatria e admitido em ambulatório de cardiopediatria para acompanhamento. Na história clínica, foi observado que, desde os 3 meses de vida, ele apresentava deformidade bilateral não-traumática em quirodáctilos e artropatia progressiva, principalmente em pés e joelhos. Ademais, com 1 ano e 6 meses, foi submetido à cirurgia para correção de dedo em gatilho. Aos 8 anos, foi diagnosticado com Artrite Idiopática Juvenil( AIJ), para a qual foi prescrita Leflunomida, Metotrexato, Deflazacort e Etanecrpt. No entanto, no mesmo ano, apresentou pericardite com precordialgia, irradiação para região supraescapular à direita, febre e dispneia, necessitando de internação e colocando em dúvida o diagnóstico realizado. Após alta hospitalar, foi investigada CACP durante 2 anos por geneticista, e então, aos 10 anos, por meio de sequenciamento genético, o diagnóstico de CACP foi confirmado. Desse modo, o paciente foi ao serviço de cardiopediatria, acompanhado dos pais, com queixa de dispneia progressiva aos moderados esforços com queda de saturação (79-85%), associada à astenia contínua. Na ocasião, utilizava as seguintes medicações: Valproato de Sódio, Risperidona, Aripiprazol, Atentah e Deflazacort. Ao exame clínico, peso :38,4 kg, altura: 145cm, taquicardia (103bpm), taquipneia (22irpm), pulsos periféricos assimétricos, SPO2 99%. Em membros superiores, observou-se camptodactilia, principalmente no 4º quirodáctilo, presente em todos bilateralmente. Além disso, punhos e ombros apresentavam derrame articular e limitações dos movimentos. Em membros inferiores, foram constatados artrite, edema periarticular frio e crepitações bilaterais em joelhos, sem dor, hiperemia ou outros sinais inflamatórios. A síndrome CACP pode ser, em muitos casos, confundida com a AIJ. No entanto, na CACP, há edema articular indolor, sem calor ou eritema, enquanto na AIJ há um caráter inflamatório, com febre e astenia. Dessa maneira, diferenciar a síndrome CACP da AIJ é crucial porque o tratamento da AIJ envolve fármacos aos quais os pacientes com CACP não respondem. É evidente a falta de estudos científicos suficientes acerca do diagnóstico e sintomatologia precoces da síndrome CACP, o que prejudica os pacientes com a doença e sua diferenciação diagnóstica com a AIJ. Logo, é necessário que haja maior visibilidade acadêmica e clínica desta síndrome, a fim de facilitar seu diagnóstico e, conseqüentemente, o seu manejo terapêutico.