

Provável Síndrome Anticorpo Antifosfolípide como apresentação inicial de Lúpus Eritematoso Sistêmico Pediátrico – Relato de Caso

Vieira, C.P.P.; Cunha, I.M.; Ragone, A.F.Q.; Neiva, D.M.M.A.
Rede Mater Dei de Saúde – Belo Horizonte, MG
E-mail: cp-vieira@hotmail.com

Introdução

Síndrome Anticorpo Antifosfolípide (SAAF) é uma síndrome autoimune caracterizada por trombose venosa e/ou arterial e/ou morbidade de gravidez na presença de evidências laboratoriais persistentes de anticorpos antifosfolípidos (aPL), conforme critérios diagnósticos de Sapporo (2006). Pode ser classificada de acordo com a manifestação clínica (trombótica ou obstétrica) e se há envolvimento de múltiplos órgãos com risco de vida (SAAF catastrófica). Pode ocorrer como condição primária ou em contexto de doença autoimune sistêmica (principalmente Lúpus Eritematoso Sistêmico - LES). O tratamento compreende abordagem dos eventos trombóticos agudos com anticoagulação plena e, se necessário, terapia trombolítica. Cabe ainda ressaltar a necessidade de tromboprofilaxia secundária e, se for o caso, tratamento da condição autoimune adjacente.

Descrição do caso

Trata-se de paciente do sexo feminino, 13 anos, previamente hígida, atendida em hospital de Belo Horizonte/MG. Histórico de cianose transitória de extremidades e movimentos abruptos e involuntários de membros há 23 dias da admissão. Evolução com edema, dor, hipotermia e cianose não fixa de pé esquerdo. Observado ainda afta oral única.

Discussão

Realizada propedêutica para vasculites, com os seguintes aspectos relevantes: relação proteína/creatinina > 0,5, Coombs direto positivo, distúrbio de coagulação, aPL e FAN elevados, ressonância de encéfalo com múltiplas lesões isquêmicas agudas e duplex scan de membros inferiores evidenciando oclusão trombótica em artérias tibiais de pé esquerdo. Mediante hipótese de SAAF secundária a LES Pediátrico foi iniciado pulsoterapia, antimalárico, imunossupressor, anticoagulação, antiagregação plaquetária e trombectomia (sucesso parcial). Foram realizadas medidas para vasodilatação e delimitação de área necrótica (Alprostadil EV e oxigenoterapia hiperbárica) com evolução final para amputação transmetatarsal.



Figura 1 (autorizada): Necrose de pododactílios.

Conclusão

O diagnóstico diferencial na abordagem de evento trombótico agudo em Pediatria é de grande relevância clínica. Ressalta-se ainda a necessidade de seguimento clínico contínuo para diagnóstico de certeza.

Referência bibliográfica:

MADISON, J.A.; ZUO, Y.; KNIGHT, J.S. *Pediatric antiphospholipid syndrome*. *European Journal of Rheumatology*, v. 7, supl. 1, p. 3 – 12, 2020