

manifestações clínicas sistêmicas e recorrentes, ser essencial ao controle clínico e melhora da qualidade de vida.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105016>

ID – 1580

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS DA SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDE CATASTRÓFICA

FF Nobrega, GLS Cordeiro, VCM Sousa, ADS Jesus, ECP Sousa, JSC Silva, LF Alves, LLR Matos, LKA Rocha

Universidade de Brasília (UnB), Brasília, DF, Brasil

Introdução: A Síndrome Antifosfolípide (SAF) é uma condição autoimune sistêmica e, particularmente, complexa. Sua forma mais grave, a Síndrome Antifosfolípide Catastrófica (CAPS), é bastante desafiadora, pois caracteriza-se por uma resposta inflamatória exacerbada que culmina na formação generalizada de microtrombos, conhecida como “tempestade trombótica”. Vários fatores têm sido associados ao desencadeamento da CAPS, incluindo procedimentos cirúrgicos, traumas, indução da ovulação por reprodução assistida, predisposição genética, entre outros. Diante de sua natureza rara e da elevada letalidade, torna-se fundamental o diagnóstico precoce e compreensão das estratégias terapêuticas disponíveis. **Objetivos:** Este trabalho sintetiza as principais manifestações clínicas da CAPS, conforme identificadas na literatura científica mais recente. **Material e métodos:** Focou-se nas manifestações clínicas da CAPS publicadas a partir de 2020. Conduziu-se uma busca sistemática por artigos na base de dados PUBMED, empregando o descritor “catastrophic antiphospholipid syndrome”, que resultou em 154 artigos. Foram excluídos séries e relatos de casos, e estudos pré-clínicos e foram selecionados 25 artigos que ofereceram uma abordagem consistente das manifestações clínicas da CAPS. Com o intuito de organizar e exemplificar os achados, a análise foi direcionada às manifestações mais frequentemente descritas em sistemas orgânicos específicos, categorizando-as em cinco grupos principais de manifestações, a seguir: (1) cutâneas, (2) oculares, (3) neurológicas de cunho central, (4) pulmonares e (5) renais. **Resultados:** A análise dos estudos revelou a natureza multissistêmica da CAPS, com um padrão de manifestações em diversos órgãos. Em relação aos acometimentos cutâneos, o livedo racemosa foi a lesão mais frequentemente documentada, aparecendo em aproximadamente 60% dos pacientes, frequentemente acompanhada de lesões necróticas ou ulcerações. As alterações oculares tipicamente envolveram isquemia retiniana no quadrante temporal e hemorragias perivasculares no fundo ocular, observadas em cerca de 45% dos casos em um estudo de coorte. No que se refere ao sistema nervoso central, observou-se uma ocorrência frequente de múltiplos infartos lacunares na substância branca e, em 20% dos casos, pequenas hemorragias corticais, subcorticais ou subaracnóideas. Os acometimentos pulmonares mais comuns foram tromboembolismo e infarto pulmonar, com prevalências estimadas em 50% e 30%, respectivamente. No sistema renal, a insuficiência renal

constituiu a principal manifestação, presente em cerca de 40% dos pacientes, enquanto o infarto renal ocorreu em 15% dos casos. **Discussão e Conclusão:** A alta prevalência de lesões cutâneas, alterações oculares indicativas de isquemia retiniana, múltiplos infartos cerebrais, complicações tromboembólicas pulmonares e disfunção renal delineiam um quadro clínico de notável complexidade. A extensão dos órgãos afetados e a intensidade das manifestações sublinham a urgência do reconhecimento precoce e da implementação de estratégias terapêuticas agressivas, visando reduzir a alta letalidade associada à “tempestade trombótica”. Contudo, são necessárias novas investigações, principalmente direcionadas ao desenvolvimento de abordagens terapêuticas mais eficazes e ao aprimoramento do diagnóstico precoce, com vistas à melhora no prognóstico dos pacientes acometidos pela CAPS.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105017>

ID – 3145

NECROSE DE MEDULA ÓSSEA ASSOCIADA À SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDE: RELATO DE CASO

CM Melo, JAd Almeida, VR Mattos

Instituto Prevent Senior, São Paulo, SP, Brasil

Introdução: A Necrose de Medula Óssea (NMO) é rara, decorrente de isquemia da microcirculação medular, e cursa com citopenias. A Síndrome Antifosfolípide (SAF) pode precipitar tromboes e constitui gatilho incomum de NMO. O objetivo deste trabalho é relatar quadro, investigação etiológica e tratamento de adulto jovem com necrose de medula óssea no contexto de SAF primária. **Descrição do caso:** Homem jovem, portador de talassemia minor, com dor abdominal desde janeiro/2024; angio-TC evidenciou trombose de ramos portais (segmentos II/III). Evoluiu com pancitopenia progressiva, necessitando suporte transfusional. Em fevereiro/2024, mielograma e biópsia medular mostraram avaliação morfológica prejudicada por provável necrose medular e achados compatíveis com lesão isquêmica/infarto; a imunofenotipagem revelou amostra inviável (5,2% de viabilidade). Na investigação de trombose em sítio atípico, apresentou anticoagulante lúpico fortemente positivo e anticardiolipina IgG em alto título; posteriormente, anti- β 2-glicoproteína I IgG > 100, sustentando SAF primária. Sem resposta à pulsoterapia com metilprednisolona, instituiu-se imunoglobulina por 5 dias, com melhora das citopenias. Recebeu alta em anticoagulação oral com varfarina. Em 12 semanas, repetiu-se a sorologia, confirmando SAF. **Conclusão:** A NMO decorre de hipóxia medular por micro/macrotrombose, inflamação e disfunção endotelial. Na SAF, aPL ligados à β 2-glicoproteína I ativam endotélio, monócitos e plaquetas, gerando fenótipo pró-trombótico e pró-inflamatório, por vezes com participação do complemento. Neste caso, a tríade trombose portal em sítio atípico, positividade robusta e persistente para aPL (LAC, aCL e anti- β 2GPI) e biópsia com sinais de lesão isquêmica sustenta a SAF como causa da NMO. Fatores inflamatórios podem