

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

atuar como gatilhos. A pancitopenia de instalação rápida, o aspirado/IMF inviável e a ausência de evidência neoplásica em imagem favorecem etiologia não clonal. Houve recuperação hematológica após IVIG, após falha da pulsoterapia. O manejo combinou suporte transfusional, imunomodulação e anticoagulação com varfarina, com evolução ambulatorial favorável. Conclui-se que, em pacientes com SAF evoluindo com pancitopenia associados a trombose em sítios incomuns, deve-se suspeitar de NMO. A associação de aPL em alto título, evento trombótico e biópsia isquêmica orienta diagnóstico e tratamento. Intervenção precoce com suporte, anticoagulação e imunomodulação pode reverter a falência medular e prevenir recorrências.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105018>

ID – 1404

OCORRÊNCIA DE OSTEONECROSE SECUNDÁRIA A SÍNDROME ANTIFOSFOLIPIDICA, MESMO EM VIGÊNCIA DE TRATAMENTO

JM Cavalcante, MSeS Arcadipane, FR Bruniera,
NKH Ferreira, GG Carvalho, IC Kobayashi,
LHM Alfani, FCd Santos, RdSS Martins,
LV Quilici

*Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ), Jundiaí, SP,
Brasil*

Introdução: A Síndrome Anti-Fosfolípida (SAF) é uma doença autoimune multissistêmica adquirida caracterizada por eventos tromboembólicos arteriais e venosos, morbidade obstétrica, complicações frequentes e a presença persistente de anticorpos antifosfolípidos (aPL). A forma primária representa 50% dos casos e é encontrada em cerca de 9% dos pacientes com perdas gestacionais, 14% dos casos de acidente vascular cerebral, 11% com Infarto do Miocárdio (IM) e 10% com Trombose Venosa Profunda (TVP), já a forma secundária apresenta doença autoimune sistêmica concomitante, sendo o Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES) a principal associação. Os aPL são direcionados contra proteínas específicas de ligação a fosfolípidos da membrana celular, com destaque à Beta2 Glicoproteína I (B2G), sendo o alvo antigênico mais bem definido da patogênese da doença. Isso favorece a inibição dos sistemas anticoagulantes naturais, propriedades procoagulantes e antifibrinolíticas diretas. O diagnóstico se faz através de manifestação clínica e exames de imagem associados a presença persistente de aPL (anticardiolipina, anti-B2G e Anticoagulante lúpico). Dentre as complicações, além de sequelas de sítios vasculares como cérebro e pulmão, uma complicação rara, encontrada em 4%–15% dos pacientes com SAF, é a Osteonecrose (ON), colápo ósseo devido a interrupção de suprimento sanguíneo secundária a trombose. Neste relato de caso, presente no Hospital São Vicente de Paulo (HSVP), no município de Jundiaí, SP, apresentaremos a SAF associada a ON, uma rara complicação da doença. **Objetivo:** Relatar um caso de SAF primária complicada com ON em vigência de tratamento adequado. **Método:** Estudo observacional, retrospectivo, baseado em relato de caso. **Descrição do**

caso: K.H, 36 anos, previamente hígida, com relato de cefaleia intensa em região temporal direita, fotofobia, náuseas e vômitos com início há duas semanas da data de admissão, evoluindo com hemiparesia súbita à direita, afasia e desvio de rima labial. Em serviço médico, paciente foi investigada e diagnosticada com trombose venosa central através de angioressonância magnética. Iniciado tratamento com anticoagulação plena e reversão completa do quadro neurológico inicial. Em acompanhamento ambulatorial com equipe de hematologia da Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ), evidenciou-se a presença de anticoagulante lúpico em duas amostras, associado as manifestações clínicas, confirmando diagnóstico de SAF, mantendo-se em anticoagulação com varfarina, dentro do alvo adequado de INR. Após quatro anos do evento inicial, paciente iniciou quadro de dor intensa em joelho esquerdo, com rigidez e limitação física significativa, sendo realizado ressonância magnética articular o qual demonstrou infarto ósseo extenso acometendo extremidade distal do fêmur, patela e tibia proximal. Diante deste cenário, foram descartados outras causas hematológicas, causas reumatológicas e fatores de risco para a patologia, associando o caso de ON como manifestação da SAF. **Conclusão:** Este caso enfatiza uma apresentação incomum da SAF primária, pois apesar da trombose ser uma manifestação bem reconhecida da SAF, o desenvolvimento de ON extensa de joelho, mesmo com anticoagulação adequada, representa uma complicação rara, desafiadora e muitas vezes subdiagnosticada. Este caso reforça a importância de considerar a ON no diagnóstico diferencial de dor óssea e articular em pacientes com SAF e a necessidade de vigilância clínica contínua para tal complicação.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105019>

ID – 1875

PADRONIZAÇÃO DE MÉTODOS PARA AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PLAQUETÁRIA POR ATIVAÇÃO DOS RECEPTORES PAR-1 E SEROTONINÉRGICO (5HT)

ARSdP Gonçalves, PC Sathler

*Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de
Janeiro, RJ, Brasil*

Introdução: No contexto das análises clínicas são preconizados ensaios que objetivam a avaliação da função plaquetária por meio da ativação de receptores específicos, de forma a auxiliar no diagnóstico preciso de distúrbios hemostáticos, monitoramento terapêutico e consequentemente contribuindo na elucidação de um manejo clínico adequado. Desta forma, apesar de funcionais, os testes atuais que utilizam trombina como indutor, visando avaliação de processos hemorrágicos e monitoramento de fármacos como o vorapaxar, acabam sendo influenciados por outros receptores devido a ação não específica deste agonista. Por outro âmbito, o receptor de serotonina plaquetário 5-HT_{2A}, recebeu destaque após a American Heart Association (AHA, 2021) realizar uma publicação sobre o potencial uso de um novo fármaco, o Sarpogrelato, como antiplaquetário. Deste modo, é necessário o desenvolvimento de protocolos capazes de avaliar a função