



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Poliglandular Autoimune (Spa) De Apresentação Atípica: Relato De Caso

Autores: CRISTIANE KOPACEK (ISCOMPA/HCSA/UFCSPA), LUANA RIBEIRO CARLOS , FLAVIA CRISTINA RODRIGUES, JOÃO CAPELARI CAPELARI, MARITZA CASAS, MARCELA CRISTINI VOLKART, SABLINY CARREIRO, CAROLINA GAZINEU, CLAUDIO GALVÃO DE CASTRO JR, MARIA ODETE ESTEVES HILÁRIO

Resumo: Introdução: A associação entre diferentes doenças autoimunes (DAIs), endócrinas e não endócrinas, é denominada Síndrome Poliglandular Autoimune (SPA). A SPA tipo III apresenta como principal achado a doença autoimune tireoidiana (DAT) em associação a outras DAIs. Descrição do caso: feminina, 15 anos, admitida por astenia progressiva, episódios de lipotimia e dispneia aos moderados esforços e pancitopenia (hemoglobina 3,1g/dL / leucócitos 2300g/956,L / plaquetas 31.000g/956,L). História familiar de tireoidopatia (mãe com doença de Graves na gestação, progredindo para hipotireoidismo) e doença hematológica (tia materna falecida sem diagnóstico firmado). Acompanhamento ambulatorial prévio com equipes de reumatologia e endocrinologia devido à artralgia intermitente, disfagia, rigidez matinal fugaz, dificuldade de ganho ponderal, atraso puberal e bócio. Exame clínico com magreza acentuada, bócio volumoso, esplenomegalia, manchas hipocrômicas em pele, xerodermia, escala de Tanner M1P1. Exames complementares: pequeno derrame pericárdico, FAN nuclear pontilhado fino (1:160), TC de tórax sugestiva de pneumonite intersticial crônica, aumento progressivo de TSH, T4 livre e anti-TPO elevados, glicemia e anti GAD normais, FSH40mUI/mL. Biópsia de medula óssea: hipoplasia celular, sem achados neoplásicos. Avaliação oftalmológica: edema de papila bilateral e hemorragias pré-retinianas secundárias. Suspeita inicial de SPA tipo IIIC. Manejo: pulsoterapia (metilprednisolona), ciclofosfamida e transfusões de CHAD, com melhora parcial da pancitopenia. Recrudescer quadro de anemia severa, indicado imunoglobulina e ciclosporina. Discussão: A SPA tipo III caracteriza-se por DAT associada a outras DAIs, excluindo-se o envolvimento da glândula adrenal. Devido ao vasto espectro de manifestações clínicas, é dividida em subtipos A (associado com Diabetes Mellitus tipo I), B (com anemia perniciosa), C (com vitiligo e alterações hematológicas) e D (com vasculites e doenças do tecido conjuntivo). Raramente estão presentes várias DAIs no quadro inicial, dificultando a classificação do paciente nos subgrupos. A paciente em questão, apresenta atividade autoimune em tireoide, sistema hematológico, ocular, pulmonar, cutâneo e insuficiência ovariana associados a quadro reumatológico ainda a esclarecer. Não se enquadra até o momento nos subtipos de SPA já descritos na literatura, necessitando acompanhamento e estudos adicionais. O caso relatado evidencia a importância da investigação aprofundada de quadros familiares de DAT associada à SPA e suas comorbidades.