39º CBP Congresso Brasileiro de Pediatria
DE 09 A 12 DE OUTUBRO - PORTO ALEGRE/RS
Vamos construir o pediatra do futuro

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Poliglandular Autoimune De Apresentação Atípica: Relato De Caso

Autores: LUANA RIBEIRO CARLOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DAS CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE), BRUNA TOMASI LORENTZ (UNIVERSIDADE FEDERAL DAS CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE), MARIA ODETE ESTEVE HILÁRIO (UNIVERSIDADE FEDERAL DAS CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE), CRISTIANE KOPACEK (UNIVERSIDADE FEDERAL DAS CIÊNCIAS DA SAÚDE DE PORTO ALEGRE)

Resumo: Introdução: A associação entre diferentes doenças autoimunes (DAIs), é denominada Síndrome Poliglandular Autoimune (SPA) e caracteriza-se por níveis elevados de autoanticorpos circulantes e infiltração linfocitária de órgãos ou tecidos, levando eventualmente à falência destes. Descrição do Caso: Feminina, 15 anos, admitida por astenia progressiva, episódios de lipotimia, dispneia aos esforços e pancitopenia. Histórico familiar de tireoideopatia e doença hematológica. Acompanhamento ambulatorial prévio por artralgia, disfagia, rigidez matinal fugaz, atraso puberal e bócio. Exame clínico com magreza acentuada, bócio volumoso, esplenomegalia, escala de Tanner M1P1. Exames complementares: pequeno derrame pericárdico, FAN nuclear pontilhado fino (1:160), Tomografia de tórax sugestiva de pneumonite intersticial crônica, aumento de TSH, T4 livre reduzido, anti-TPO 70 Ui/mL e anti-TBG 3000 Ui/mL, glicemia e anti-GAD normais, FSH 40mUI/mL. Biópsia de medula óssea: aplasia eritróide isolada. Avaliação oftalmológica: edema de papila bilateral. Suspeita inicial de SPA tipo IIIC. Discussão: Nas SPAs há perda de mecanismos complexos de regulação da tolerância imunológica, marcada variação nas frequências e padrões de auto-imunidade em pacientes afetados e suas famílias, com risco de desenvolvimento de várias doenças autoimunes órgão-específicas, devido a uma combinação entre suscetibilidade genética e fatores ambientais. A SPA tipo III carateriza-se por doença autoimune da tireoide (DAT) associada a outras DAIs, excluindo-se o envolvimento da glândula adrenal. 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 colagenoses). A paciente em questão, apresenta atividade autoimune em tireoide, sistema hematológico, ocular, pulmonar e insuficiência ovariana associados, não preenchendo critérios para colagenoses clássicas. Também não se enquadra, até o momento, nos subtipos de SPA já descritos, necessitando estudos adicionais. Conclusão: O caso relatado evidencia a importância da investigação aprofundada de quadros familiares de DAT associada à SPA e suas comorbidades.