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

Trabalhos Científicos

Título: Insuficiência Adrenal Primária E Síndrome De Evans Em Jovem Adolescente: Relato De Caso

Autores: DANIELLE LEITE SILVA (HUPES), THIAGO SANTANA PEREIRA (UFBA), LAIANNA LEÃO DE ALMEIDA (HUPES), FRANCISCA SANDY WALESKA BARBOSA (HUPES), BEATRIZ OLIVEIRA LEÃO CARNEIRO (HUPES), LORENA ALVES SANTOS (UESC)

Resumo: Introdução: Insuficiência adrenal primária (IAP) é uma desordem definida pela deficiência na secreção dos hormônios do córtex da adrenal. IAP é uma doença rara que afeta 100-220 pessoas por milhão de habitantes. A etiologia autoimune é a principal causa sendo responsável por mais de 90 dos casos. Síndrome de Evans é definida como anemia hemolítica autoimune, frequente em imunodeficiências primárias e doenças linfoproliferativas. Descrição do caso: TRS, 16 anos, masculino, previamente hígido, iniciou quadro de astenia intensa, fraqueza muscular e mal estar geral inespecífico. Ao procurar assistência médica, necessitou internamento e evoluiu com inapetência, perda de peso, surgimento de lesões hiperpigmentadas em face, agitação e alucinações, permanecendo em Unidade de Terapia Intensiva. Foi evidenciada anemia, plaquetopenia, coombs direto positivo, hiponatremia e hipercalemia nos exames laboratoriais. Nesse momento, após estabilização clínica foi encaminhado à enfermaria pediátrica para investigação diagnóstica. Discussão: A IAP possui quadro clínico repleto de sinais e sintomas inespecíficos, de acordo com os resultados laboratoriais inicialmente foram excluídas doenças mais graves como doenças linfoproliferativas e tumores do sistema nervoso central. O distúrbio que mais chamava atenção era a hiponatremia severa, que chegou a 119mEq/L e respondia parcialmente à reposição. IAP foi então confirmada após resultados do ACTH aumentado (1241 pg/ml - valor de referência: até 46 pg/ml) e cortisol sérico diminuído (1,2 µg/dL – valor de referência: 5,4 a 25,0 µg/dL). Em seguida, foi confirmada a etiologia autoimune com o resultado do anticorpo anti córtex adrenal positivo (1/20). O presente caso traz uma associação até o momento incomum com a Síndrome de Evans, algo que ainda precisa ser melhor estudado. Conclusão: IAP trata-se muitas vezes quadro de difícil suspeição e que precisa de exames específicos para determinar seu diagnóstico. Nesse caso, o paciente iniciou o tratamento com hidrocortisona e fludrocortisona apresentando resposta satisfatória e melhora completa do quadro. Segue em acompanhamento ambulatorial.