

Trabalhos Científicos

Título: Nefropatia Tubulointersticial Na Síndrome De Sjögren Associada à Doença Mista Do Tecido Conjuntivo

Autores: AMANDA DONNER MALIKI (IPPMG-RJ); PAULA CAROLINA DA ROCHA SILVA (IPPMG-RJ); MARISE DE ARAUJO LESSA (IPPMG-RJ); FLAVIO ROBERTO SZTAJNBOK (IPPMG-RJ); SHEILA KNUPP FEITOSA DE OLIVEIRA (IPPMG-RJ); MARTA CRISTINE FELIX RODRIGUES (IPPMG-RJ); CHRISTIANNE COSTA DINIZ (IPPMG-RJ)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Sjögren (SS) é uma doença autoimune primária ou secundária a outras doenças do tecido conjuntivo caracterizada por inflamação de glândulas salivares e lacrimais. O acometimento extraglandular é infrequente nos casos pediátricos e incluem a pele, pulmões, fígado, pâncreas, rins e sistema nervoso. O envolvimento renal é raro e a nefrite tubulointersticial é a forma mais comum que se manifesta com acidose tubular renal (ATR) distal, proximal ou mista. Descrição do Caso: Menina de 8 anos com fadiga, parotidite recorrente, aftas orais, gengivite, hiperemia ocular e olho seco, fenômeno de Raynaud, poliartrite, acroesclerose, pápulas de Gottron, dificuldade na deglutição e dispnéia aos esforços. Havia hipocomplementemia, hipergamaglobulinemia, proteinúria, positividade do fator reumatoide, ANA, anti-Ro, anti-La e anti-RNP. Na cintilografia do esôfago havia distúrbio motor, e, na cintilografia das parótidas, diminuição global da concentração do radioativo. O ecocardiograma evidenciou hipertensão arterial pulmonar leve. Feito diagnóstico de DMTC associada a SS e iniciado tratamento com corticoterapia, micofenolato mofetil e hidroxicloroquina. Na evolução apresentou fraqueza súbita com paraparesia, polidipsia, poliúria, densidade urinária diminuída, hipocalemia e acidose metabólica com diagnóstico de ATR mista e diabetes insipidus nefrogênico que regrediram após reposição eletrolítica e desmopressina. Foi iniciado pulsoterapia com metilprednisolona e ciclofosfamida com boa resposta. Discussão: O acometimento renal na SS é raro e a apresentação mais comum é a tubulopatia intersticial, que pode ocorrer na apresentação ou na evolução da doença. A ATR pode se manifestar de forma insidiosa com fraqueza crônica ou de forma aguda com acidose metabólica, hipocalemia graves e letalidade. O diabetes insipidus é a principal comorbidade. A ATR se estabiliza com o tratamento na maioria dos casos. Conclusão: A ATR é uma complicação subdiagnosticada na SS pediátrica e deve ser excluída quando ocorre fadiga, fraqueza e crescimento insuficiente. O reconhecimento precoce previne a letalidade nos casos agudos e distúrbios de crescimento e raquitismo a longo prazo.