

CO-044 - (20SPP-9354) - SÍNDROMES POLIGLANDULARES AUTOIMUNES – CASUÍSTICA DE UMA UNIDADE DE ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA

Alícia Rebelo¹; Andreia Martins²; Catarina Viveiros²; Patrícia Santos²; Filipa Espada²; Marcelo Fonseca²

1 - Hospital Senhora da Oliveira - Guimarães; 2 - ULSM - Hospital Pedro Hispano

Introdução e Objectivos

Os Síndromes Poliglandulares Autoimunes (SPA) são raros, multifatoriais, caracterizados pela associação de múltiplos distúrbios autoimunes e, por vezes, imunodeficiência. Classificam-se como tipo 1, 2 e IPEX que se caracteriza pela presença de enteropatia autoimune, diabetes mellitus tipo 1 e eczema. As manifestações principais do tipo 1 e 2 são a doença de Addison e, no tipo 1 hipoparatiroidismo e candidíase mucocutânea crónica; no tipo 2 tiroidite AI e diabetes mellitus tipo 1. Estes tipos podem cursar com outras patologias autoimunes, conferindo a estas entidades um carácter multissistémico.

Caracterizar as SPA seguidas em Consulta Externa de Endocrinologia Pediátrica.

Metodologia

Estudo retrospectivo, descritivo e analítico, com revisão dos processos clínicos de crianças/adolescentes com critérios de SPA.

Resultados

Amostra de 28 casos com critérios de SPA, 50% do sexo masculino. A SPA predominante foi a 2 (89%). Os restantes casos reuniam critérios de SPA tipo 1, com exceção de 1 caso de IPEX. A primeira manifestação da doença surgiu em média aos 8 anos, sendo a diabetes mellitus a mais frequente. A idade média do diagnóstico de SPA foi de 11 anos (mínimo 5 e máximo 17 anos). A segunda patologia autoimune foi diagnosticada em média 3 anos após a primeira manifestação. As patologias mais frequentemente encontradas foram a tireoideite autoimune e a diabetes mellitus tipo 1.

Conclusões

Nesta amostra, a SPA tipo 2 predominou tal como descrito na literatura, salientando o diagnóstico de IPEX, síndrome raro (prevalência 11:1 000 000). Apesar da raridade destes síndromes, a associação entre doenças autoimunes está bem estabelecida. Perante o diagnóstico de uma patologia autoimune é fundamental estabelecer protocolos de rastreio de outras patologias do mesmo foro.

Palavras-chave : síndrome poliglandular autoimune, diabetes mellitus, IPEX