Logotipo

Descrição gerada automaticamente

**PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DE GOIÁS**

**ESCOLA DE CIÊNCIAS MÉDICAS E DA VIDA**

**CURSO DE MEDICINA**

CAROLINA CAMPOS MENDES

JULIA MACEDO CAVALCANTE DO AMARAL

**SÍNDROME POLIGLANDULAR AUTOIMUNE TIPO-2: UM RELATO DE CASO.**

**Goiânia-GO**

**2025**

CAROLINA CAMPOS MENDES

JULIA MACEDO CAVALCANTE DO AMARAL

**SÍNDROME POLIGLANDULAR AUTOIMUNE TIPO-2: UM RELATO DE CASO.**

Projeto apresentado na Disciplina de Trabalho de Conclusão de Curso III, para a composição da nota das alunas do módulo VIII do Curso de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Goiás.

Orientadora: Prof. Dra. Luciana da Ressurreição Santos

**Goiânia-GO**

**2025**

# RESUMO

A Síndrome Poliglandular Autoimune Tipo 2 (SPA-II) é uma condição rara caracterizada pela associação de múltiplas endocrinopatias autoimunes, com a tríade clássica composta por insuficiência adrenal primária, tireoidite de Hashimoto e diabetes mellitus tipo 1. Este trabalho apresenta o relato de uma paciente de 35 anos, com diagnóstico de tireoidite autoimune e anemia perniciosa, acompanhada ambulatorialmente ao longo de vários anos. A análise clínica, laboratorial e evolutiva evidenciou um quadro compatível com a SPA-II, mesmo na ausência de manifestação adrenal até o momento. O caso reforça a importância do reconhecimento precoce e do acompanhamento sistemático em pacientes com múltiplas doenças autoimunes, além da necessidade de monitoramento da função adrenal para prevenir crises associadas à falência glandular.

Palavras-chave: Síndrome poliglandular autoimune tipo 2; autoimunidade; endocrinopatia; anemia perniciosa; tireoidite de Hashimoto.

# ABSTRACT

Polyglandular Autoimmune Syndrome Type 2 (PAS-II) is a rare condition characterized by the association of multiple autoimmune endocrinopathies, with the classic triad composed of primary adrenal insufficiency, Hashimoto’s thyroiditis, and type 1 diabetes mellitus. This study reports the case of a 35-year-old female patient diagnosed with autoimmune thyroiditis and pernicious anemia, followed in outpatient care over several years. Clinical, laboratory, and follow-up analysis revealed a condition compatible with PAS-II, although without adrenal involvement at the present time. The case highlights the importance of early recognition and systematic follow-up in patients with multiple autoimmune diseases, as well as the need for adrenal function monitoring to prevent complications related to glandular failure.

Keywords: Polyglandular autoimmune syndrome type 2; autoimmunity; endocrinopathy; pernicious anemia; Hashimoto’s thyroiditis.

**SUMÁRIO**

[INTRODUÇÃO 6](#_Toc198127691)

[RELATO DE CASO 7](#_Toc198127692)

[DISCUSSÃO 9](#_Toc198127693)

[CONCLUSÃO 11](#_Toc198127694)

[REFERÊNCIAS 12](#_Toc198127695)

# 

# INTRODUÇÃO

A Síndrome Poliglandular Autoimune (SPA) engloba um grupo raro de doenças endócrinas caracterizadas pela falência de múltiplas glândulas endócrinas, resultante de processos autoimunes. Essa condição apresenta grande variabilidade clínica, o que torna seu diagnóstico e tratamento particularmente desafiadores. A SPA é tradicionalmente classificada em três tipos principais, cada um com características distintas. Dentre eles, o Tipo II (SPA II) é o mais comum e geralmente se manifesta na idade adulta (GOUVEIA et al., 2013). Essa forma da síndrome é marcada pela associação entre a doença de Addison e outras endocrinopatias autoimunes, como a tireoidite de Hashimoto, o diabetes mellitus tipo 1 e, em alguns casos, a doença celíaca, refletindo a natureza sistêmica da autoimunidade envolvida (RÔMULO et al., 2023).

Então, o diagnóstico de SPA-II baseia-se, principalmente, na presença da tríade, embora essa completa — Addison, tireoidite e diabetes tipo 1 — ocorra em cerca de 10% dos pacientes, além de que critérios menores também são considerados para compor o espectro clínico e orientar a conduta (RÔMULO et al., 2023). O seu tratamento consiste, essencialmente, na reposição hormonal adequada para cada glândula acometida, sendo fundamental um acompanhamento contínuo por uma equipe interprofissional, com o endocrinologista como figura central no manejo da doença (MOGOLLON et al., 1984).

Neste relato, descrevemos uma paciente de 35 anos, que provavelmente possui diagnóstico de Síndrome Glandular Autoimune do Tipo-II. Este trabalho tem como objetivo estabelecer os critérios que determinam o diagnóstico na paciente, além de compreender as manifestações da doença ressaltando a importância de entender e diagnosticar melhor essa síndrome rara. Este trabalho foi submetido ao Comitê de Ética Médica com parecer de número 7.474.958..

# RELATO DE CASO

Paciente GNS, sexo feminino, 31 anos, natural de Grajaú (MA), iniciou acompanhamento médico em 2016 após episódio de paralisia transitória de membros inferiores (MMII), de instalação súbita e sem causa neurológica evidente, com melhora parcial após tratamento sintomático. Desde então, passou a relatar fadiga intensa, sonolência, constipação intestinal, inapetência, sensação de plenitude gástrica pós-prandial, dor em região lombar e articular em membros inferiores, além de sintomas emocionais como ansiedade e humor deprimido.

Durante o ano de 2017, realizou múltiplas avaliações médicas. O hemograma revelou anemia macrocítica com volume corpuscular médio aumentado (VCM = 131 fL) e níveis séricos de vitamina B12 abaixo do valor de referência (B12 < 200 pg/mL). Os exames hormonais demonstraram TSH discretamente suprimido (TSH = 0,65 µUI/mL), T4 livre normal (T4L = 1,46 ng/dL) e anticorpos antitireoidianos positivos: anti-tireoglobulina 384,9 UI/mLe anti-TPO 139,6 UI/mL. A ultrassonografia da tireoide mostrou glândula aumentada, hipoecogênica e heterogênea, com nódulo hipoecoico em lobo esquerdo. O FAN apresentava padrão nuclear pontilhado fino, e os testes para doenças reumatológicas sistêmicas (FR, anti-DNA, ANCA) foram negativos. Diante disso, foi sugerido o diagnóstico de tireoidite de Hashimoto em fase de transição e deficiência de vitamina B12 possivelmente secundária a gastrite atrófica autoimune.

Em 2018, foi realizada endoscopia digestiva alta que evidenciou gastrite crônica leve com presença de Helicobacter pylori. A paciente iniciou erradicação com claritromicina, amoxicilina e omeprazol por 14 dias. Após tratamento, novo exame demonstrou ausência da bactéria. A biópsia revelou discreta atrofia da mucosa gástrica, compatível com gastrite atrófica autoimune. A paciente foi então diagnosticada com anemia perniciosa, sendo iniciada reposição intramuscular de vitamina B12 (5000 UI/mês), além de ácido fólico e levotiroxina (inicialmente 200 mcg/dia, posteriormente ajustado para 300 mcg/dia conforme controle laboratorial).

Nos anos seguintes, apresentava melhora progressiva da fadiga, normalização do hábito intestinal, e estabilização dos sintomas articulares. O líquido articular era de padrão mecânico, sem sinais inflamatórios, e não havia evidência de sinovite ou rigidez matinal. Assim, foram afastadas doenças reumatológicas autoimunes como lúpus eritematoso sistêmico, artrite reumatoide e síndrome antifosfolípide.

Em 2021, relatou episódios de epigastralgia associada à ingestão de alimentos ácidos. Nova endoscopia mostrou mucosa gástrica atrófica e biópsia sem evidência de H. pylori. Hemograma revelava hemoglobina de 13,9 g/dL, com VCM de 94,2 fL e plaquetas de 191.000/mm³. Os níveis de vitamina B12 estavam persistentemente elevados devido à reposição regular (B12 = 1283 pg/mL). Ferritina encontrava-se em 59,3 ng/mL, e o TSH estava dentro dos limites esperados (1,66 µUI/mL). O anti-tireoglobulina seguia elevado (953,8 UI/mL), indicando persistência de atividade autoimune tireoidiana.

A paciente continuou com bom controle clínico em uso de levotiroxina 300 mcg/dia, vitamina B12 IM mensal e ácido fólico. Relatava melhora completa dos sintomas neurológicos e gastrointestinais, e apenas queixas articulares esporádicas de padrão mecânico. Em nenhuma fase da evolução apresentou alterações compatíveis com insuficiência adrenal ou hipoglicemias espontâneas.

A paciente segue em acompanhamento ambulatorial, com exames laboratoriais periódicos (hemograma, TSH, B12, ferritina) e vigilância clínica para possível surgimento de novas disfunções endócrinas, especialmente insuficiência adrenal primária (Doença de Addison), ainda não detectada.

# DISCUSSÃO

A Síndrome Poliglandular Autoimune Tipo 2 (SPA-II), também conhecida como Síndrome de Schmidt, é uma condição clínica rara caracterizada pela associação de múltiplas endocrinopatias autoimunes, tendo como núcleo diagnóstico a insuficiência adrenal primária (doença de Addison) somada a outras doenças autoimunes, como a tireoidite de Hashimoto, o diabetes mellitus tipo 1 e, eventualmente, anemia perniciosa ou doença celíaca (GOUVEIA et al., 2013; RÔMULO et al., 2023; SINGH; JIALAL, 2023). Trata-se da forma mais prevalente das síndromes poliglandulares autoimunes, com predomínio em mulheres entre a terceira e quarta décadas de vida (FERNÁNDEZ FERNÁNDEZ et al., 2006).

O diagnóstico da SPA-II baseia-se na identificação de pelo menos duas das três endocrinopatias mencionadas. Além disso, outras manifestações autoimunes, como anemia perniciosa, vitiligo, doença celíaca e miastenia gravis, podem estar associadas, ampliando o espectro clínico da síndrome (PASCOAL et al., 2014; RAMOS-PROL et al., 2011). A presença de autoanticorpos específicos, como anti-tireoglobulina, anti-TPO e anticorpos contra a 21-hidroxilase, pode auxiliar na detecção precoce e no monitoramento da progressão da doença (SINGH; JIALAL, 2023).

No caso apresentado, a paciente de 35 anos apresenta tireoidite de Hashimoto e anemia perniciosa, ambas condições autoimunes. Embora ainda não tenha desenvolvido insuficiência adrenal, a presença dessas duas doenças sugere a possibilidade de evolução para SPA-II. É importante destacar que a introdução de terapias hormonais, como a levotiroxina, pode precipitar uma crise adrenal em pacientes com insuficiência adrenal não diagnosticada, devido ao aumento do metabolismo dos glicocorticoides induzido pelo hormônio tireoidiano (SINGH; JIALAL, 2023). Portanto, é essencial avaliar a função adrenal antes de iniciar a reposição de hormônios tireoidianos em pacientes com suspeita de SPA-II.

O tratamento da SPA-II envolve a reposição hormonal adequada para cada glândula afetada. No caso da paciente, já está em uso de levotiroxina para o hipotireoidismo e vitamina B12 para a anemia perniciosa. Caso desenvolva insuficiência adrenal, será necessário iniciar terapia com glicocorticoides e, possivelmente, mineralocorticoides (MOGOLLON, 1984). O acompanhamento deve ser multidisciplinar, envolvendo endocrinologistas, hematologistas e outros especialistas conforme necessário, com avaliações periódicas para detectar precocemente novas disfunções endócrinas (PATIER, 1992).

Este caso destaca a importância de considerar a SPA-II em pacientes com múltiplas doenças autoimunes. O reconhecimento precoce e o monitoramento contínuo são essenciais para prevenir complicações graves associadas à insuficiência adrenal não diagnosticada (POLO ROMERO, 2007; QUIROZ, 1995).

# CONCLUSÃO

O presente estudo permitiu analisar um caso clínico sugestivo de Síndrome Poliglandular Autoimune Tipo 2, condição rara caracterizada pela coexistência de múltiplas endocrinopatias autoimunes. A associação entre tireoidite de Hashimoto e anemia perniciosa observada na paciente insere-se no espectro clínico da SPA-II, mesmo na ausência, até o momento, de insuficiência adrenal primária. A condução do caso ressalta a importância do acompanhamento clínico regular e multiprofissional, visando à detecção precoce de novas disfunções hormonais, especialmente da função adrenal. Ressalta-se, ainda, a relevância do raciocínio clínico e da vigilância sistemática diante de pacientes com manifestações autoimunes múltiplas, contribuindo para a prevenção de desfechos adversos e para o manejo adequado de síndromes endócrinas complexas.

# REFERÊNCIAS

FERNÁNDEZ FERNÁNDEZ, F. J. et al. Serositis recidivante como manifestación de síndrome poliglandular autoinmune tipo 2. *Revista Clínica Española*, Madrid, v. 206, n. 8, p. 410, set. 2006.

GOUVEIA, S. et al. Rastreio de síndrome poliglandular autoimune em uma população de pacientes com diabetes melito tipo 1. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia*, São Paulo, v. 57, n. 9, p. 733–738, dez. 2013.

MOGOLLON, N. Síndrome pluriglandular autoinmune tipo II asociado a silla turca vacía. *Anales de Medicina Interna*, Madrid, v. 6, p. 89–91, 1984.

PASCOAL, A. G. et al. Polineuropatia hipotireóidea em um paciente com síndrome poliglandular autoimune tipo 2: relato de caso. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia & Metabologia*, São Paulo, v. 58, n. 3, p. 308–312, abr. 2014.

PATIER, J. Choque com duas causas concomitantes: forma abrupta de apresentação de uma síndrome autoinmune poliglandular tipo II. *Revista Clínica Española*, Madrid, v. 191, p. 113–114, 1992.

POLO ROMERO, F. J. Pericarditis aguda y síndrome poliglandular autoinmune tipo 2. *Revista Clínica Española*, Madrid, v. 207, n. 7, p. 375–376, jul. 2007.

QUIROZ, R. Síndrome poliglandular autoinmune tipo III. Relatório de um caso. *Allergologia et Immunopathologia*, Barcelona, v. 23, p. 251–253, 1995.

RAMOS-PROL, A. et al. Urticaria crónica autoinmune como posible manifestación no endocrina de un síndrome poliglandular autoinmune tipo 2. *Endocrinología y Nutrición*, Barcelona, v. 58, n. 9, p. 503–505, nov. 2011.

RÔMULO, F. et al. Síndromes poliglandulares autoimunes: uma revisão geral em busca de novas evidências. *Arquivos de Ciências da Saúde da UNIPAR*, Umuarama, v. 27, n. 9, p. 5282–5300, 26 set. 2023.

SINGH, Gurdeep; JIALAL, Ishwarlal. Polyglandular Autoimmune Syndrome Type II. In: STATPEARLS [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2023. Disponível em:<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK525992/>. Acesso em: 8 maio 2025.

TIZZIOTTI COTTAS, Luiza et al. Primary amenorrhea associated with hyperprolactinemia in polyglandular autoimmune syndrome type II: a case report. *Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism*, Stuttgart, v. 40, n. 07, p. 425–429, 27 jun. 2018.