

eP1078

Hipotireoidismo consumptivo: relato de caso de um hemangioendotelioma hepático curado com vincristina e uma revisão sistemática da literatura

Marina Weber Pasa, Rafael Selbach Scheffel, André B. Zanella, Ana Luiza Maia, José Miguel Dora - HCPA

Introdução: A Síndrome do Hipotireoidismo Consumptivo (SHC) é uma forma severa de hipotireoidismo devido a alta expressão da enzima deiodinase 3 (D3) em tecidos tumorais. Apesar de ter sido inicialmente descrita em neonatos e crianças com tumores vasculares, esta síndrome não está restrita a esse grupo de pacientes nem a este tipo de tumor. Até hoje não existem dados sumarizados sobre síndrome na literatura. Objetivos: Descrever um caso de SHC e prover uma sumarização dos dados reportados até hoje na literatura. Métodos: Descrição de um caso curado de SHC após tratamento de múltiplos hemangioendoteliomas hepáticos. Foi feita uma revisão da literatura nas bases de dados Pubmed/Medline e Embase, usando os termos "Consumptive AND Hypothyroidism". Dos 33 artigos selecionados, foram extraídos 42 casos de SHC. Uma descrição sumarizada das características clínicas, tratamentos e desfechos foi feita. Resultados: Apresentamos um caso de um paciente do sexo feminino, de sete meses de idade, com diagnóstico de múltiplos hemangioendoteliomas hepáticos. Foi iniciada a reposição hormonal com altas doses de levotiroxina (LT4) e Liotironina (LT3) e iniciado tratamento do tumor com vincristina. O tumor teve excelente resposta ao tratamento e a paciente atingiu status eutiroideu após regressão do tumor. Nossa revisão sistemática sumarizou dados de 42 casos descritos na literatura: 36 crianças e 6 adultos. O perfil laboratorial ao diagnóstico mostrou altos níveis de TSH e baixos níveis de T3 e T4. Os níveis séricos de T3 reverso (rt3) e atividade de D3 foram altos em todos os pacientes testados. Nas crianças, 97% dos tumores eram vasculares, com somente 1 caso de tumor sólido- um fibrossarcoma congênito; enquanto que nos adultos, 33% eram tumores vasculares, 33% tumor fibroso, e 33% GIST (gastrointestinal stromal tumors). O tratamento conservador foi predominante nas crianças, enquanto todos os adultos foram tratados com cirurgia. O desfecho morte ocorreu em 16% dos casos nas crianças e 33% nos adultos. Conclusão: A SCH é uma forma rara de hipotireoidismo que ocorre em crianças e adultos, geralmente relacionada a tumores vasculares. A condição está associada a uma alta letalidade. O diagnóstico rápido e a instituição de altas doses de reposição hormonal e tratamento adequado do tumor são a chave para otimizar os desfechos. Palavras-chaves: Hipotireoidismo consumptivo, Deiodinase tipo 3, hemangioendotelioma hepático