

Isa Garcia¹, Sara Custódio Alves², Catarina V. Oliveira², Fernando Lacerda Nobre²
¹IFE MGF4 - UCSP Figueira da Foz Urbana, ² Serviço de Medicina II, HPP Cascais

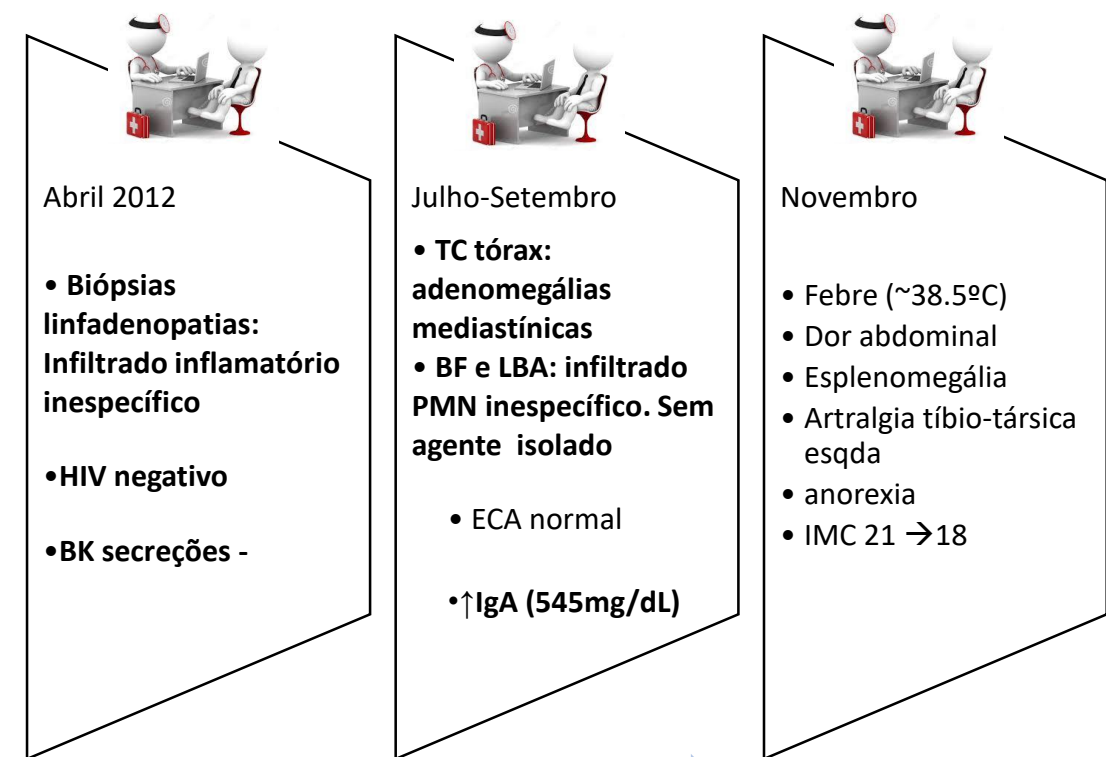
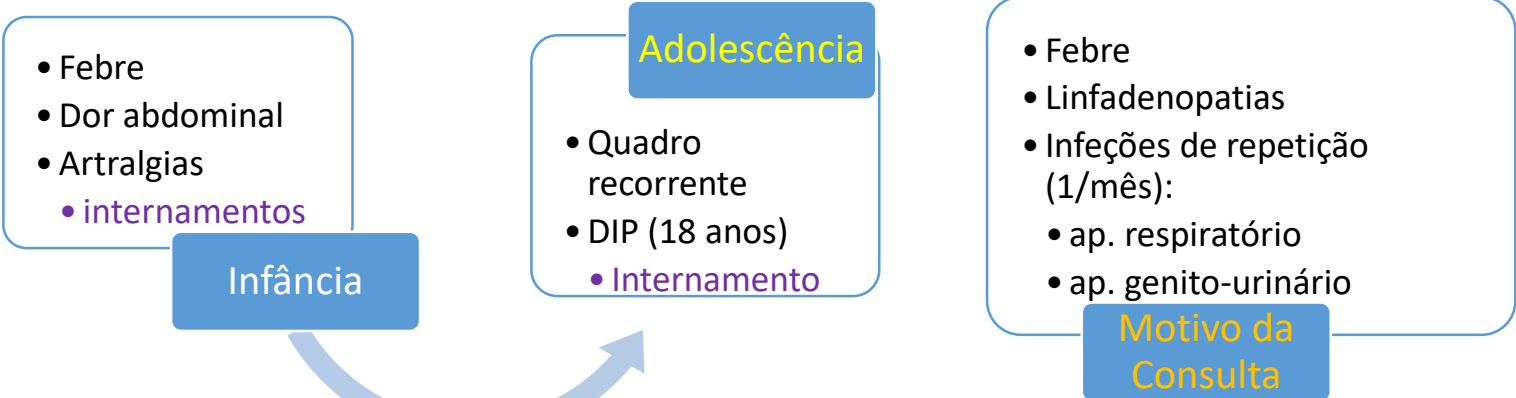
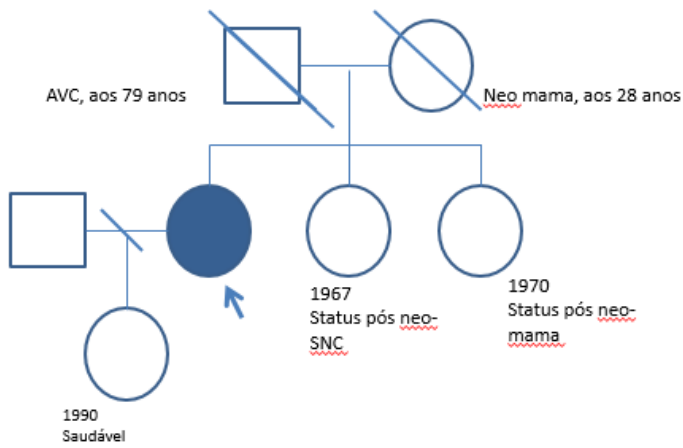
Enquadramento

A síndrome de Hiper IgD (SHID) é uma doença rara caracterizada por episódios recorrentes de febre acompanhada de sintomas inflamatórios como adenomegalias, fadiga, cefaleias, mialgias e dor abdominal. Estes surtos duram alguns dias e os doentes recuperam espontaneamente. É uma febre periódica hereditária causada pela mutação do gene da mevalonato-quinase. Nestes doentes a IgD sérica está aumentada e o diagnóstico é feito através de testes genéticos.

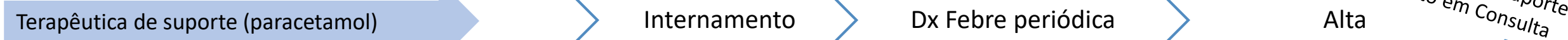
Descrição do Caso

♀, 12.06.1965, caucasiana, divorciada, desempregada
Antecedentes Fisiológicos: Fumadora (24 UMA), s/outros hábitos toxicológicos, s/medicação habitual, desconhece alergias, G1P1 (eutócico)
Antecedentes Patológicos:

Antecedentes Familiares



Hemograma; F. hepática, renal, tireoideia	Normais
Patologia neoplásica, dça celíaca, outra patologia auto-imune, dça infecciosa	Excluídos
PCR 5.19; VS 30; Ferritina ligeira/↑	↑
Ig G	1300 (750-1560 mg/dL)
Ig A	↑ 504 (82-453 mg/dL)
IgM	162 (46-304 mg/dL)
IgD	↑ 137UI/mL (N<80UI/mL)
TAC abdominal	Esplenomegália (15cm)



D5
Melhoria clínica significativa,
com terapêutica de suporte
Seguimento em Consulta

Discussão

