

**EP-114 - ASSOCIAÇÃO RARA DE DUAS DOENÇAS**

Sónia Bernardo<sup>1</sup>; Miguel Moura<sup>1</sup>; Ana Rita Gonçalves<sup>1</sup>; Elsa Sousa<sup>1</sup>; Luís Correia<sup>1</sup>; José Velosa<sup>1</sup>  
1 - Hospital Santa Maria, CHLN

**Descrição do(s) caso(s) e/ou técnicas apresentadas**

Homem, 62anos, com diagnóstico de sarcoidose (SA) pulmonar e ganglionar (hipoxémia tolerada, com fibrose pulmonar e granulomas não caseosos em biópsia de gânglios mediastínicos) desde há 3anos e com múltiplos episódios de dor e distensão abdominal a condicionar internamentos desde há 2anos. Realizou EDA,colonoscopia e TC abdomino-pélvica sem alterações. Transferido para hospital terciário por novo episódio de dor e distensão abdominal, paragem de emissão de gases, náuseas e vómitos. Na admissão destacava-se: milimétricas telangiectasias na face, fenómeno de Raynaud bilateral, esclerodactilia ligeira, auscultação cardíaca arritmica e abdómen distendido, com diminuição dos ruídos hidroaéreos. Laboratorialmente sem alterações de relevo. Radiografia abdominal com marcada dilatação do estômago, intestino delgado e cólon. Eletrocardiograma com flutter auricular. Realizou entero-RM (exuberante dilatação do jejuno e cólon,sem lesões da mucosa), ANA (titulo1/640), capilaroscopia do leito ungueal (destruição dos capilares desorganizada, áreas avasculares e neovascularização) e manometria esofágica com marcadas alterações da motilidade (>30%de ondas não transmitidas). Ecocardiograma compatível com miocardiopatia restritiva. Apresentamos um caso de pseudo-obstrução intestinal crónica como manifestação de Esclerose Sistémica Progressiva (ESP), de predomínio gastrointestinal, em doente com diagnóstico prévio de sarcoidose.

**Motivação/justificação dos autores para a sua apresentação (raridade, inovação, truque, outra).**

A ESP e a SA são entidades incomuns, com incidência de 0,6-122 e 20casos/milhão/ano. Sendo a SA uma patologia relacionada com imunidade linfocitária Th1 e a ESP a Th2, a associação destas duas entidades é extramente rara (0,7%dos casos de SA). Esta associação está descrita em apenas30casos e SA foi o diagnóstico inicial em apenas6. Alguns autores preferem assumir as alterações ganglionares e pulmonares como manifestações da ESP. Outro aspeto incomum é o fato de se tratar de um homem (ESP afeta sobretudo mulheres-70%) e apenas em10%a apresentação é de pseudo-obstrução intestinal. O prognóstico apresenta-se muito reservado sendo previsível a incapacidade de alimentação, com necessidade de APT de longa duração ou transplante intestinal. Salientamos o caso pela raridade e desafio diagnóstico.