

1 CONNECTING THE DOTS: SERÁ POSSÍVEL UM DIAGNÓSTICO UNIFICADOR?

Gonçalves BM, Bastos P, Prakash G, Culver EL, Collier J

A doença associada a IgG4 (DA-IgG4) representa uma síndrome imuno-mediada com reconhecimento crescente e que compreende um conjunto de características clínicas, serológicas e patológicas específicas.

Os autores apresentam o caso de uma doente de 40 anos, com antecedentes de colangite esclerosante primária e colite ulcerosa diagnosticados em 2003 por quadro de icterícia, dor abdominal e diarreia, tendo iniciado tratamento com messalazina e ácido ursodesoxicólico. Nessa altura realizou biópsia hepática que revelou alterações inespecíficas de infiltrado inflamatório eosinofílico e fibrose portal. Em 2004 a doente desenvolve um quadro de doença pulmonar intersticial eosinofílica com necessidade de múltiplos cursos de corticoterapia. Foi notada ao longo do seguimento da doente que as alterações das provas hepáticas, que nunca normalizaram, melhoravam aquando da utilização da corticoterapia para a doença pulmonar. Pela suspeita de hepatite auto-imune / síndrome de sobreposição repetiu a biópsia hepática em 2011 que revelou hepatite moderada/grave, com características de colangite esclerosante, hepatite auto-imune e mais de 30 linfócitos IgG4-positivos por campo grande de ampliação (CGA). Os níveis séricos de IgG4 estavam aumentados ($>2 \times \text{LSN} = 7.2 \text{g/l}$) e a revisão das biópsias cólicas e hepática de 2003 revelaram presença de >40 linfócitos IgG4-positivos/CGA. Assim, os diagnósticos da doente foram revistos tendo sido considerada a DA-IgG4, na forma de colangite esclerosante associada a IgG4 e possível colite associada a IgG4 (vs. colite ulcerosa), tendo iniciado tratamento com prednisolona e azatioprina. A doente apresentou melhoria clínica e analítica mas sem normalização das provas hepáticas e com manutenção do quadro respiratório não controlado. Atualmente aguarda reavaliação da doença pulmonar, com realização de biópsia pulmonar. Caso esta revele alterações sugestivas de DA-IgG4, a doente irá iniciar tratamento com Rituximab.

Com este caso os autores pretendem discutir o difícil diagnóstico desta entidade, a necessidade de uma avaliação multidisciplinar nestes doentes e as opções de tratamento na doença refratária à corticoterapia.

Hospital de Braga e John Radcliffe Hospital, Oxford, UK