

## 1 DÉFICE ISOLADO DE IMUNOGLOBULINA A COMPLICADO DE ENTEROCOLITE GRANULOMATOSA – EFICÁCIA A LONGO PRAZO DA TERAPÊUTICA COM INFLIXIMAB

Bernardes C., Russo P., Carvalho D., Saiote J., Ramos G., Ramos J.

Homem sem antecedentes relevantes até aos 21 anos, altura em que inicia quadros recorrentes de diarreia, febre elevada e oligoartrite migratória. Nos 5 anos seguintes teve vários internamentos, com diagnóstico de défice selectivo de IgA e suspeita de brucelose, tendo efectuado vários cursos de antibióticos e imunossuppressores, com melhoria temporária.

Aos 26 anos inicia seguimento com os autores, apresentando diarreia, febre alta, oligoartrite, astenia e emagrecimento. A investigação inicial demonstrou anemia microcítica, aumento da proteína C reactiva e défice marcado de IgA. Efectuou ileocolonosopia que revelou ileocolite ulcerativa grave em todo o cólon e íleon terminal. O estudo anatomo-patológico descreveu alteração da arquitectura glandular, infiltrado inflamatório misto, nódulos linfóides com centros germinativos proeminentes e granulomas. Medicado com antibiótico, verificou-se melhoria apenas da diarreia. A investigação adicional revelou Mantoux de 18mm e múltiplas imagens nodulares heterogéneas no pulmão esquerdo, com pesquisa de bacilos ácido-álcool resistentes negativa. Iniciou terapêutica tuberculostática, obtendo-se remissão clínica. Cerca de 2 semanas depois verificou-se recorrência dos sintomas gastrointestinais, da oligoartrite e febre alta, pelo que iniciou corticoterapia sistémica. Seguiu-se deterioração clínico-analítica progressiva, com caquexia, artrite incapacitante e hipoproteinémia grave, pelo que, aos 3 meses de tuberculostáticos, com PCR para BK e exame cultural micobacteriológico negativos, iniciou tratamento com infliximab. Obteve melhoria clínica ao 3º dia, atingindo posterior remissão clínica, normalização dos valores de imunoglobulinas séricas e melhoria endoscópica significativa. Manteve tratamento de manutenção com infliximab, verificando-se alguns episódios de agudização, controlados com antibioterapia e/ou redução dos intervalos de administração do anti-TNFalpha. Actualmente, com 7 anos de tratamento, encontra-se em remissão clínica e com actividade endoscópica ligeira.

Os autores apresentam um caso de défice selectivo de IgA complicada de enterocolite granulomatosa, envolvimento pulmonar e articular marcados que, pela sua raridade, apresentação clínica inespecífica e exuberante, obrigou a um diagnóstico diferencial vasto e decisões terapêuticas difíceis.

Hospital de Santo António dos Capuchos, Centro Hospitalar de Lisboa Central