

# 14º Congresso Brasileiro de Gastroenterologia Pediátrica

05 a 9 de junho de 2012  
São Paulo - SP



## Trabalhos Científicos

**Título:** Enteropatia Severa Em Lactente. Ipex Vs Doença De Crohn

**Autores:** CASTRO FSCL, BULKOOOL DP, VILLALBA RC, BARBOSA AEF, SILVA AA, ROSÁRIO NF, , , ,

**Resumo:** Paciente com 1 ano e 11 meses foi encaminhado ao Serviço de Pediatria do Hospital Universitário com o quadro de diarreia muco sanguinolenta, fissura anal e plicoma perianal associado à desnutrição grave. A suspeita inicial na unidade de origem foi enteropatia alérgica severa ou Doença de Crohn, porém não houve resposta adequada à utilização de fórmula à base de aminoácidos e corticoterapia. O paciente permaneceu internado pela deterioração do estado geral. O exame colonoscópico evidenciou uma pancolite inflamatória ulcerada e, na biópsia, foram encontradas alterações morfológicas compatíveis com Doença Inflamatória Intestinal do tipo Doença de Crohn. Entretanto, pela atipia da faixa etária para ocorrência de DII, associada à consanguinidade dos pais, severidade da doença e a não remissão completa do quadro com a corticoterapia, foi aventada a hipótese de síndrome IPEX. Esta consiste em uma desordem genética rara, que resulta no desenvolvimento defeituoso de linfócitos T reguladores que levam a uma imunodesregulação. Se manifesta com uma enteropatia autoimune severa, com diarreia invasiva e poliendocrinopatias. A má resposta ao tratamento habitual com corticoide indicou a necessidade de utilização do anticorpo anti-TNF (infiximab<sup>TM</sup>) associado a azatioprina com boa resposta clínica. No momento, está sendo investigado para síndrome IPEX através da citometria de fluxo, o fenótipo de células B (CD3-CD20+) e células T (CD3+CD4+ e CD3+CD8+), bem como a de células T reguladoras (CD4+CD25high FoxP3+).