



## Trabalhos Científicos

**Título:** Imunodeficiência Comum Variável Associada Ao Fenótipo “Crohn-Like”: Relato De Caso

**Autores:** NAJARA REMIGIO FIGUEIRÊDO; FERNANDA VIANA VIDAL DURÃO; PAULA TEIXEIRA LYRA MARQUES; ANA CARLA AUGUSTO MOURA FALCÃO; MICHELA CYNTHIA DA ROCHA MARMO

**Resumo:** Introdução: A Imunodeficiência Comum Variável (ICV) é uma imunodeficiência primária poligênica podendo ter associação com inflamação intestinal, manifestando-se por vezes como um fenótipo “Crohn-like”. Nos pacientes com este fenótipo há um processo inflamatório intestinal crônico com achados clínicos e histopatológicos semelhantes à doença de Crohn, contudo decorrentes de uma patologia de base, como a ICV. Apresentação do caso: Menina, 8 anos, apresenta diarreia aquosa com despertar noturno, distensão abdominal, febre intermitente e enterorragia desde dois anos de idade. Na investigação de diarreia crônica as imunoglobulinas eram: IgA <23,9 (VR: 33-255); IgG =271 (VR: 574-1324); IgM = 28 (VR: 53-230); IgE <2 (VR:2,5 – 99). Feito, assim, o diagnóstico de ICV, após afastar outras imunodeficiências. Mesmo depois do início de gamaglobulina como tratamento da ICV, persistiu com os sintomas gastrointestinais, quando, então, foi realizada colonoscopia com biópsia intestinal. O histopatológico destas biópsias revelou ileíte crônica leve com presença de granulomas epitelióides e colite crônica ativa com erosões. Foi associado prednisona 1mg/kg/dia e azatioprina 1,5mg/kg/dia com boa resposta e melhora da diarreia. Discussão: Os pacientes com ICV podem apresentar o fenótipo clínico e histopatológico do tipo da doença de Crohn, “Crohn-like”. As manifestações gastrointestinais do tipo inflamatórias e granulomatosas parecem estar relacionadas à desregulação das células T e da imunidade celular, que associadas às infecções de repetição, provocam alterações da permeabilidade e quebra da barreira intestinal, favorecendo a invasão microbiana e resposta inflamatória secundária, como formação de granulomas. Há também liberação de diversos mediadores inflamatórios (interleucinas, citocinas e TNF-?) como ocorre na doença de Crohn. Conclusão: As imunodeficiências como a ICV são importantes no diagnóstico diferencial da diarreia crônica por compartilharem de fenótipos semelhantes ao da doença de Crohn. A associação destas duas manifestações deve sempre ser lembrada.