



18º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Gastroenterologia e
Hepatologia Pediátricas
4º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Nutrologia Pediátrica
1º SIMPÓSIO DE
Suporte Nutricional
em Pediatria



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Enteropatia Autoimune Celíaca Like Secundária A Imunodeficiência Primária - Deficiência De Linfócitos Nk, Aumento De Cd8 E Redução De Linfócitos B.

Autores: CAROLINA DE PAULA ASSIS BOMFIM (UNICAMP), ELIZETE APARECIDA LOMAZI (UNICAMP), MARIA ANGELA BELLOMO BRANDÃO (UNICAMP), MARCOS TADEU NOLASCO DA SILVA (UNICAMP), ADRIANA GUT LOPES RICCETTO (UNICAMP), THAIANNE DA CUNHA ALVES (UNICAMP), ALEXANDRA MARKEVICH (UNICAMP), MARIA CLAUDIA NEVES DE LIMA (UNICAMP), MAURICIO WATARO CIHODA VIEIRA (UNICAMP), JAQUELINE DA SILVA COTA (UNICAMP)

Resumo: Introdução: A Enteropatia Autoimune é uma condição clínica rara que se caracteriza por diarreia sem resposta a mudanças dietéticas e com presença de alterações histológicas no delgado. Manifestações extraintestinais podem estar presentes. Muitos pacientes requerem terapias imunossupressoras. Descrição do Caso: Menino, encaminhado por anemia crônica e diarreia, aos 8 anos e 10 meses, com queixa de baixo ganho pondero-estatural, dor abdominal em cólicas e diarreia líquida, sem muco ou sangue, desde os dois anos de vida. Já tinha sido aventado hipótese de doença celíaca, sem remissão dos sintomas após exclusão de glúten, persistindo também o retarde de crescimento. Necessitou de internação aos 9 anos, por anemia aguda e choque hipovolêmico pela piora da diarreia, na vigência de rigorosa dieta sem glúten, neste momento foi realizado nova biópsia intestinal com achado de duodenite crônica linfoplasmocitária moderada, com intensa atrofia de vilosidades, diminuição das células caliciformes e de células de Paneth, além de poucos corpos apoptóticos, sendo então, considerada a hipótese de enteropatia autoimune. Investigação imunológica demonstrou deficiência de linfócitos NK, aumento de CD8 e redução de linfócitos B. Sequenciamento do exoma identificou o diagnóstico de Síndrome Linfoproliferativa Autoimune tipo V - gene CTLA 4, autossômica dominante por provável herança paterna. Manteve-se sob controle com prednisona 10 mg/dia e azatioprina 50 mg/dia. Discussão: A alteração no gene CTLA 4 resulta em manifestações clínicas como infecções recorrentes e fenômenos de autoimunidade. Mais pesquisas são necessárias para entendimento da fisiopatologia e tratamento adequado, havendo recomendações para uso de abacept ou transplante de medula óssea para evitar desenlace fatal por conta do erro inato da imunidade. Conclusão: As manifestações clínicas gastrintestinais da enteropatia auto-imune simulam o quadro clínico e histológico da doença celíaca, sem resposta à isenção de glúten.