

XXVIII

Reunião Anual

do Núcleo de Gastrenterologia
dos Hospitais Distritais

22 e 23 Novembro 2013
Hospital Vila Franca de Xira



CASO CLÍNICO

Síndrome de Good: Uma causa rara de diarreia crónica

Roque Ramos L., Meira T., Figueiredo P., Barosa R., Vieira A., Loureiro R., Freitas J.

Serviço de Gastroenterologia

Hospital Garcia de Orta



◎ CASO CLÍNICO



70 anos

- **Antecedentes pessoais:**
 - Timoma tipo AB invasivo
 - Nódulo tiroideu em estudo
 - Hernioplastia umbilical 2009

- **Medicação:**
 - Estazolam SOS

**DIARREIA
CRÓNICA**



TC TORACO-ABDOMINO-PÉLVICA:

SEM RECIDIVA TUMORAL

Espessamento do reto e cólon sigmóide

Colonoscopia e biópsias: Colite ulcerosa

S. ONCOLOGIA

Colonoscopia: ⊕

Metronidazol

Loperamida

Ago 2012

Set 2012

Mai 2013

Jul 2013

Ago 2013

Aquosa, muco

4-10x/dia

Noturna

⊖ sangue

⊖ jejum

DIARREIA ... cansaço, anorexia e emagrecimento

**Infeção
respiratória**

Antibioterapia



TIMOMA
AB invasivo

Resseção + RT adjuvante

↓ dejeções: 3-4

**Infeção
respiratória**

Antibioterapia

**Colite
Ulcerosa?**

Internamento
atual



PARESTESIAS
CÃIBRAS
DIMINUIÇÃO FORÇA MUSCULAR

- **Emagrecida** – IMC 14,1 kg/m²
- **Hipotensa, desidratada e descorada**
- **Edemas** dos membros inferiores

- Alterações cutâneas
- Adenomegalias
- Alterações oculares
- Abdómen mole e indolor



ESTUDO ANALÍTICO INICIAL:

Anemia Hb 6,8 g/dl NN

Insuficiência renal aguda – creatinina 2,4 ureia 34 mg/dl

HipoCa²⁺ 5,5 (corrigida), **HipoK⁺** 1,9 > **Rabdomiólise** CK 1282 LDH 1027 UI/L

Prolongamento TP 57% e **hipoalbuminémia** 1,5 mg/dl

PCR 1 mg/dl (VR < 0,2)



- ① Correção hidro-eletrolítica
- ② Unidade Concentrado Eritrocitário

Hipótese de **Colite Ulcerosa**



- ③ Prednisolona 40 mg po
- ④ Mesalazina 3 g po
- ⑤ Loperamida



Resolução diarreia < 24h

Às 48h transferência para o S. Gastroenterologia

DIARREIA CRÓNICA

Aquosa < 10 dejeções/dia, muco sem sangue
Sem relação com jejum, noturna. Sem fármacos.

Metronidazol, loperamida

Salicilatos, corticóides

2 ciclos antibioterapia

Perda ponderal
HipoK⁺ hipoCa²⁺
Hipoalbuminémia
Prolongamento tp
Anemia normocítica

- ✘ Dor abdominal, tenesmo, urgência fecal
- ✘ Febre, alterações cutâneas, oculares, artralgias
- ✘ Viagens



Hb g/L	6,8
VGM fL	89,9
HGM pg	30,5
Plaquetas mm ³	190.0000
Leucócitos mm ³	8.800
Neutrófilos mm ³	3.280
Linfócitos mm ³	2.280
Eosinófilos mm ³	300
TP / INR	57%/ 1,52

PCR mg/dl	0,4
VS mm 1ªH	2

Fe mcg/dL	73
Ferritina ng/mL	625
Transferrina mg/dL	68
% Sat. transferrina	51,3

Ácido fólico ng/mL	4,8
Vitamina B12 pg/mL	1048

PT g/dL	3
Albumina g/dL	1,3
γ g/dL (0,66:1,5)	0,19
α1 g/dL (0,17:0,39)	0,18
α2 g/dL (0,43:0,94)	0,29
β1 g/dL (0,28:0,58)	0,08
β2 g/dL (0,19:0,52)	0,08

TSH mU/L	2,43
FT4 ng/dL	1,04

Creatinina mg/dL	2,4
Ureia mg/dL	38
Na ⁺ mmol/L	145
K ⁺ mmol/L	1,9
Ca ²⁺ mg/dL (corrigido)	5,5
PO ₄ ³⁻ mg/dL	2,5
Mg ²⁺ mg/dL	1,4

HIV	neg.
-----	------



HIPÓTESES DIAGNÓSTICAS:

Doença inflamatória intestinal?

Enterocolite infecciosa? *Clostridium difficile*? *Giardia lamblia*? *Mycobacterium tuberculosis*?

Doença celíaca?

Linfoma intestinal?



EXAME MICROBIOLÓGICO FEZES

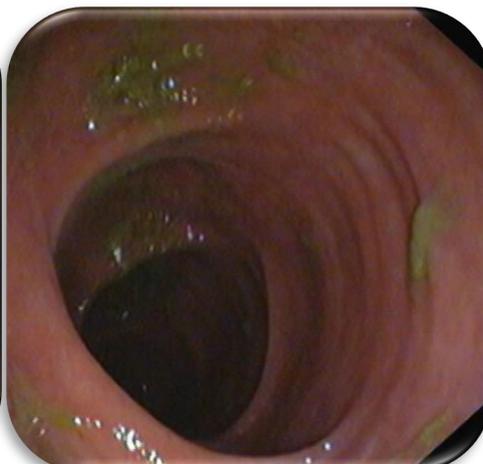
- 3 Bacteriológico: **negativo**
- 3 Parasitológico: **negativo**
- 3 Toxina Clostridium difficile: **negativo**

COLONOSCOPIA

realizada 1 mês antes



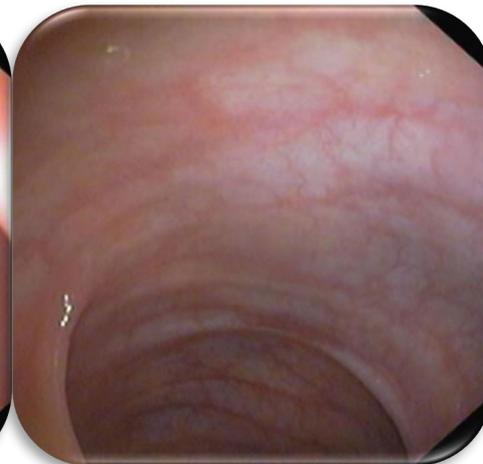
Válvula ileocecal



Cólon ascendente



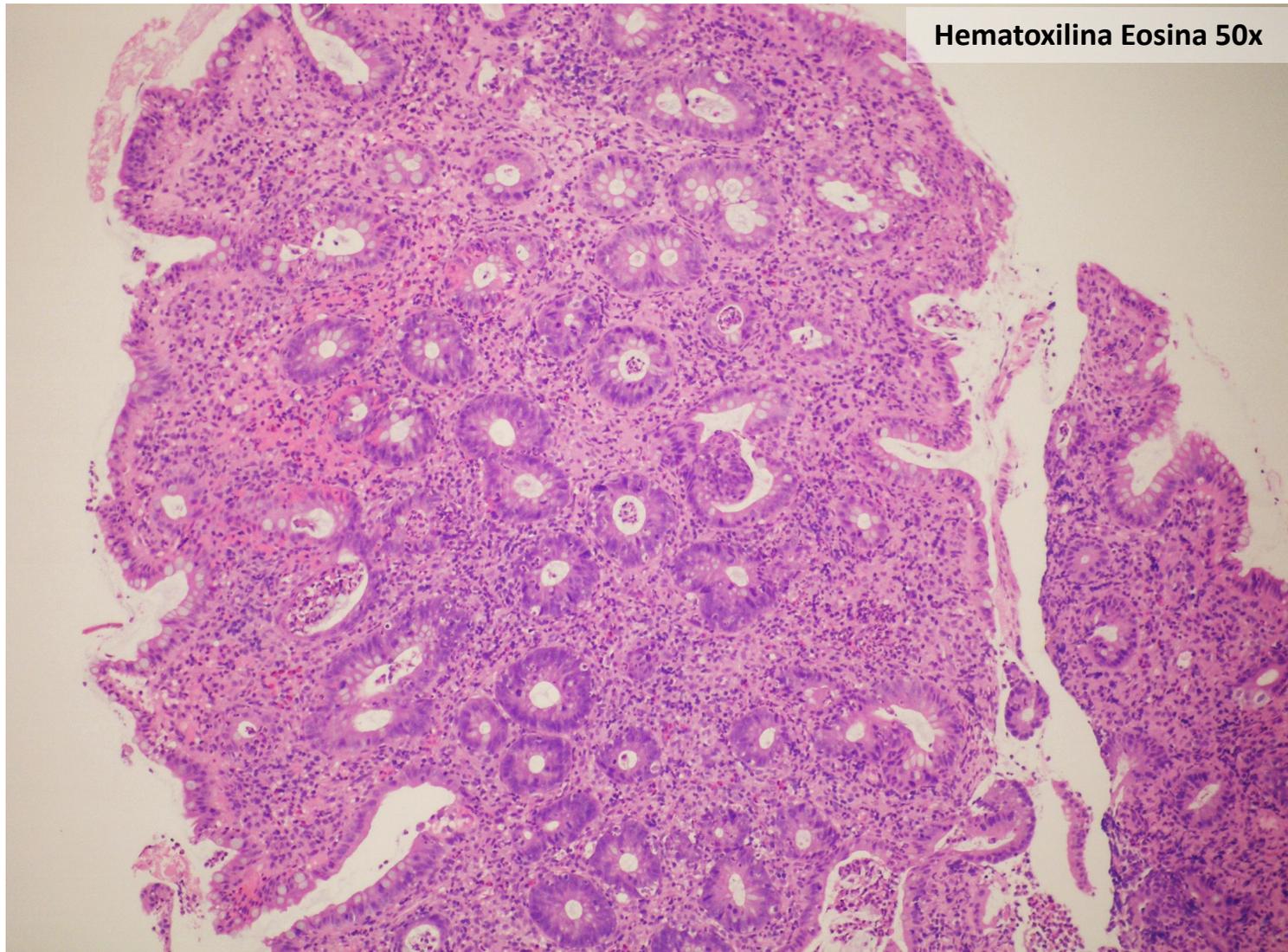
Cólon descendente



Reto



Hematoxilina Eosina 50x

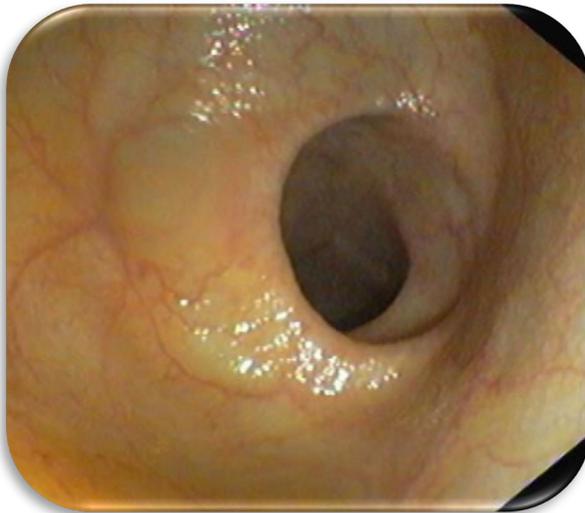


PROCESSO INFLAMATÓRIO CRÔNICO ATIVO

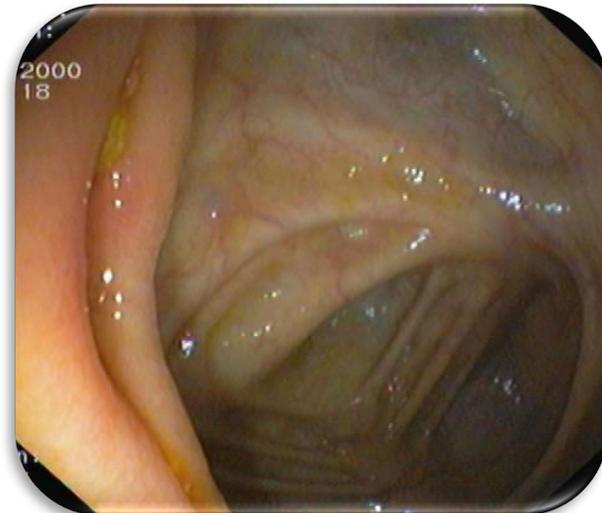


Mycobacterium tuberculosis

7 dias mesalazina e prednisolona



Ileon terminal



Válvula ileocecal – hiperemiada, 2 erosões

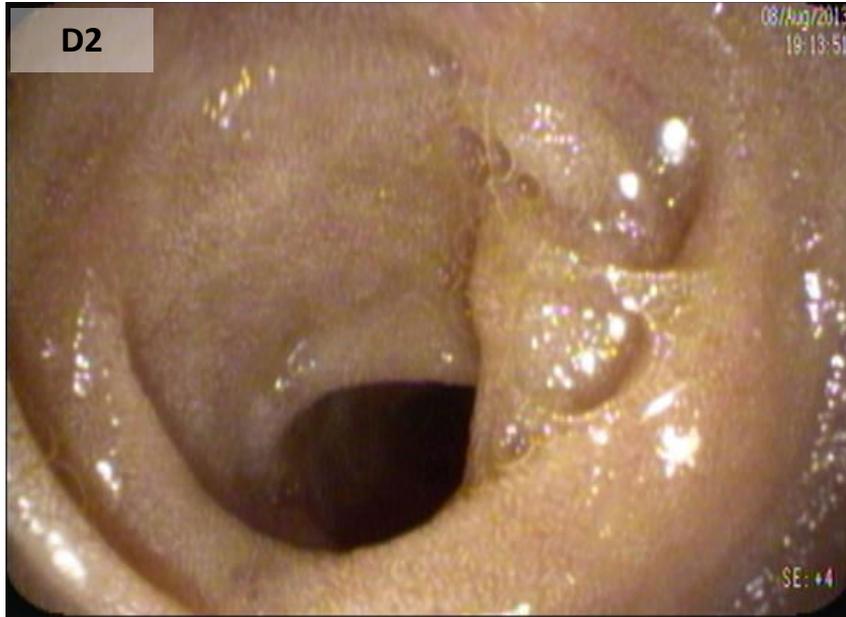


PROCESSO INFLAMATÓRIO CRÔNICO NÃO ATIVO



DII

ENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA



Sem atrofia vilositária
Pesquisa de *Giardia lamblia* negativa



Candidíase esofágica

ENTERO-RM sem alterações



Giardia lamblia
Doença celíaca
Linfoma intestinal

TIMOMA
2 INFECÇÕES RESPIRATÓRIAS
CANDIDÍASE ESOFÁGICA
DIARREIA CRÓNICA
HIPOGAMAGLOBULINÉMIA

**Boa resposta corticoterapia e
salicilatos**

CASO CLÍNICO / CASE REPORT

Síndrome de Good: Timoma e imunodeficiência

Good's syndrome: Thymoma with immunodeficiency

Rev Port Imunoalergologia 2008; 16 (3): 299-307

Maria Isabel Mascarenhas¹, Susana Lopes da Silva¹, Adriana Albuquerque², Alcinda Melo², Elisa Pedro¹, Ana Espada de Sousa², Manuel Pereira Barbosa¹

¹ Serviço de Imunoalergologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria, Lisboa / *Immunology Department, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa*

SÍNDROMA DE GOOD



TIMOMA e HIPOGAMAGLOBULINÉMIA

Imunodeficiência combinada com início na **idade adulta**

Linfopénia B 
Hipogamaglobulinémia

Linfopénia CD4⁺ 
Inversão razão CD4⁺/CD8⁺

DOSEAMENTO Igs (mg/dl)

IgG 321 (700-1600)

IgA 50 (70-400)

IgM 15 (40-230)

POPULAÇÕES LINFOCITÁRIAS (%)

Linfócitos T CD4⁺ 34,1 (40-59)

Linfócitos T CD8⁺ 62,3 (20-38)

Razão T4/T8 0,55 (1,2-2,1)

Linfócitos B 1,5 (7-23)

INFEÇÕES SINO-PULMONARES

2 Infecções respiratórias

INFEÇÕES OPORTUNISTAS

Candidíase esofágica

Herpes zoster, *P. jirovecii*, CMV

DIARREIA CRÓNICA

Maioria sem agente isolado – enterocolite inflamatória secundária imunodeficiência

Giardia lamblia, *Salmonella* ou CMV

Lesões inflamatórias histológicas DII *like* e associação com Colite Ulcerosa

Resposta salicilatos e corticoterapia sistémica

Hypogammaglobulinemia, Thymoma and Ulcerative Colitis, Canadian Medical Association Journal, 1967

Síndrome de Good: Timoma e imunodeficiência, Revista Portuguesa de Imunoalergologia, 2008

Good's syndrome remains a mystery after 55 years: A systematic review of the scientific evidence, Clinical Immunology, 2010

Diarrhea as a sole presentation of Good's Syndrome mimicking Crohn's disease, Clinical Immunology, 2013

SÍNDROMA DE GOOD

ALTERAÇÕES HEMATOLÓGICAS

Anemia (85%) – Aplasia eritróide pura em 50%

Leucopénia, leucocitose, neutropénia, trombocitose,
linfocitopénia, ⊖ eosinófilos

MANIFESTAÇÕES AUTO-IMUNES

2 – 35% casos

Aplasia eritróide pura, Anemia perniciosa

Miastenia gravis

Imunoglobulina G polivalente

Timectomia não se associa a reversão da imunodeficiência

Vigilância infecções recorrentes e níveis imunoglobulinas e populações linfocitárias

IgG melhora o prognóstico

ASSINTOMÁTICA
MESALAZINA



Consulta Imunoalergologia
Hospital Santa Maria