



CASO CLÍNICO

Púrpura trombocitopénica imune e doença celíaca: acaso?



Lígia Peixoto^{a,*}, João Espírito Santo^b, Gabriela Correia^c,
Gabriela Vinhas de Sousa^a e José Manuel Braz Nogueira^a

^a Serviço de Medicina I, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

^b Serviço de Medicina 3.3, Hospital Beatriz Ângelo, Lisboa, Portugal

^c Serviço de Medicina, Hospital de Santo Espírito, Angra do Heroísmo, Portugal

Recebido a 14 de janeiro de 2014; aceite a 20 de fevereiro de 2014

Disponível na Internet a 24 de abril de 2014

PALAVRAS-CHAVE

Púrpura
trombocitopénica
imune;
Doença celíaca;
Glúten;
Autoimunidade

Resumo A doença celíaca é uma enteropatia autoimune crónica, relativamente frequente, despoletada por um agente ambiental (gliadina, componente do glúten), num indivíduo geneticamente predisposto. Estudos sugerem associação da doença celíaca com outras patologias autoimunes, mais frequentemente diabetes mellitus tipo 1, tiroidite autoimune, hepatite autoimune e síndrome de Sjögren. Estão descritos 12 casos de associação de doença celíaca e púrpura trombocitopénica imune. Relata-se o caso de uma doente de 24 anos com doença celíaca desde a infância a quem foi diagnosticada púrpura trombocitopénica imune, coincidente com a reintrodução de glúten na dieta, sugerindo a existência de um mecanismo imune comum.

© 2014 Sociedade Portuguesa de Gastreenterologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

KEYWORDS

Immune
thrombocytopenia
purpura;
Celiac disease;
Gluten;
Autoimmunity

Immune thrombocytopenia purpura and celiac disease: Casualty?

Abstract Celiac disease is a relatively common, chronic autoimmune disease, triggered by the environment (gliadin, a gluten compound) in a genetically predisposed patient. Some case reports and small series describe the association between celiac disease and others autoimmune disorders, mainly type 1 diabetes mellitus, autoimmune thyroiditis, autoimmune hepatitis and Sjögren syndrome. In the literature, there are 12 reports of an association between celiac disease e immune thrombocytopenic purpura. We report a case of a 24-years-old woman with

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: ligia.peixoto@yahoo.com.br (L. Peixoto).

celiac disease since childhood, which developed immune thrombocytopenic purpura with the reintroduction of a gluten diet. We propose that the coexistence of these two disorders suggests a common immune mechanism.

© 2014 Sociedade Portuguesa de Gastrenterologia. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introdução

A doença celíaca (DC), com uma prevalência de 0,5-1%, é uma doença autoimune caracterizada por inflamação da mucosa do intestino delgado com hiperplasia das criptas e atrofia das vilosidades.

Pode ser classificada de diferentes formas: 1) clássica com sintomas e sinais sugestivos de má absorção de nutrientes, associada a atrofia das vilosidades e com resoluções clínica e histológica após dieta isenta de glúten entre poucas semanas a alguns meses; 2) atípica em que prevalecem as queixas extraintestinais, embora a maioria dos pacientes apresente lesão grave da mucosa do intestino; 3) assintomática ou silenciosa clinicamente, embora existam alterações da mucosa intestinal; 4) latente com sintomas minor ou assintomática e sem alterações intestinais mesmo com dieta com glúten.

Não se conhece a sua etiologia, sabe-se, no entanto, que é mediada por fatores ambientais, genéticos e imunológicos.

Em relação aos primeiros existe uma associação evidente entre a DC e a gliadina, componente do glúten presente no trigo, na cevada, no centeio e, em pequenas quantidades, na aveia.

Quanto à componente genética há uma predisposição familiar (incidência até 10% em parentes de primeiro grau); a sua incidência varia amplamente em diferentes grupos populacionais e está associada aos haplotipos HLA DQ2 e DQ8¹.

Fatores imunológicos também estão implicados na DC, com envolvimento dos sistemas imunes inato e adquirido². Por um lado, constata-se a presença de anticorpos séricos (IgA antigliadina, IgA antiendomíseo e IgA antitransglutaminase tecidual), embora não se saiba se são primários ou secundários à lesão tecidual; por outro lado a existência de péptidos da gliadina que interagem com células T específicas (parece haver semelhança entre esta proteína e alguns microorganismos entéricos), da qual resulta uma reação imunológica cruzada com conseqüente lesão tecidual intestinal³. É também de salientar que a remissão histológica, clínica e sérica após corticoterapia, mesmo se o doente continuar a ingerir glúten, apoia a existência de um componente imunológico.

A DC está associada a múltiplas doenças autoimunes nomeadamente à diabetes mellitus (DM) tipo 1^{4,5}, tiroidite autoimune^{6,7}, doença de Addison⁸, hepatite autoimune⁹ e doenças reumatológicas¹⁰, embora não se conheça claramente o seu mecanismo subjacente.

Numa revisão da literatura apenas estão descritos 12 casos de associação entre DC e púrpura trombocitopénica imune (PTI)¹¹⁻²² e um caso de síndrome de Evans²³.

Descreve-se o caso de uma doente de 23 anos com o diagnóstico clínico e histológico (biópsia do intestino delgado) de

DC desde a infância e que cumpriu dieta sem glúten até aos 16 anos. Após a reintrodução de glúten é feito o diagnóstico de PTI.

Caso clínico

Doente do sexo feminino, 24 anos, com antecedentes de DC desde os 9 meses de idade e PTI diagnosticada aos 16 anos (plaquetas $19.000 \times 10^6/l$), coincidente com a reintrodução de glúten. A doente teve a iniciativa de retomar a dieta com glúten com início de esteatorreia, perda ponderal e astenia. Aquando do diagnóstico de PTI, retomou a dieta isenta de glúten e foi medicada com prednisolona 1 mg/kg/dia, com desmame progressivo, em associação com azatioprina, com excelentes respostas clínica e laboratorial. Manteve deflazacorte 6 mg/dia, como dose de manutenção.

Por autoiniciativa suspendeu a corticoterapia em janeiro de 2008, mantendo dieta isenta de glúten, e em abril do mesmo ano iniciou a toma de diclofenac por queixas algícas secundárias a hérnia discal lombar, com aparecimento de petéquias, equimoses e bolhas hemorrágicas na mucosa jugal. Da investigação complementar destaca-se a presença de trombocitopenia ($2.000 \times 10^6/l$). Medicada com pulsos de metilprednisolona (1.000 mg durante 3 dias), seguida de prednisolona 1 mg/kg/dia, à qual se associou gamaglobulina, por ausência de resposta. Posteriormente, foi submetida a esplenectomia (3 baços acessórios), com normalização da contagem plaquetária, mantendo deflazacorte 6 mg/dia e dieta sem glúten, sendo seguida regularmente em consultas de gastroenterologia e medicina interna.

Discussão

A DC tem sido associada a várias doenças autoimunes, mais frequentemente DM tipo 1, tiroidite autoimune, hepatite autoimune e síndrome de Sjögren.

A associação de DC com DM tipo 1 está bem estabelecida. A prevalência de DC em adultos ou crianças com DM tipo 1 oscila entre 4,4-11%²⁴ e em 90% dos casos o diagnóstico de diabetes precedia o de DC. A fisiopatologia desta relação não está completamente esclarecida. Estudos genéticos mostram que ambas as patologias partilham semelhanças nos haplotipos bem como noutros «loci» genéticos, sugerindo a existência de um mecanismo autoimune.

A ocorrência entre DC e patologia tiroideia também se encontra bem documentada. Existe uma maior prevalência de tiroidite de Hashimoto e de doença de Graves em pacientes com DC, embora o contrário também se verifique, sendo a DC o distúrbio autoimune mais frequentemente associado à tiroidite autoimune.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3311041>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3311041>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)