

Telangiectasia Hemorrágica Hereditária em Associação com Doença Inflamatória Intestinal

Resumo

Introdução:

A telangiectasia hemorrágica hereditária (THH) ou síndrome de Osler-Weber-Rendu é um distúrbio vascular autossômico-dominante, cujas manifestações clínicas são epistaxe, sangramento do trato gastrointestinal e anemia ferropriva, associados à telangiectasia mucocutânea (lábios, mucosa e pontas dos dedos). *Shunts* e malformações arteriovenosas ocorrem comumente nas circulações pulmonar (50%), hepática (33%) e cerebral (10%). A doença de Crohn (DC) é uma doença inflamatória intestinal (DII) ao lado da retocolite ulcerativa e da colite indeterminada. Afeta qualquer segmento do tubo digestivo com inflamação focal ou transmural, estendendo-se da mucosa à serosa. Fístulas, abscessos e estenoses normalmente complicam a DC.

Objetivo:

Descrever o caso de uma paciente com THH que, posteriormente, apresentou quadro clínico e laboratorial compatível com DC, confirmado por biópsia.

Material e Método:

Paciente feminina, iniciou quadro de sangramento intestinal e fissura anal no 1º ano de vida. Após extensa investigação, diagnosticou-se telangiectasia hemorrágica hereditária. Evoluiu com manutenção de episódios intermitentes de hematoquezia, dor ao evacuar, epistaxe e úlceras em palato durante acompanhamento. Com 1 ano e 10 meses, realizou colonoscopia, sugestiva de DII. Iniciou-se o corticoterapia com melhora parcial, mantendo sangramentos intermitentes, sendo associada sulfassalazina. Exames posteriores definiram DC. Após surgimento de fístula sem resposta ao uso de azatioprina, antibioticoterapia e novos cursos de corticoide, iniciou-se infliximabe. No momento, sem sintomas.

Resultados:

A THH é responsável por sangramento do trato gastrointestinal em até 44% dos pacientes, devido às telangiectasias presentes na mucosa do trato digestivo. O sangramento retal não é a apresentação principal da DC, mas está presente em 20% dos casos.

Conclusão

Apresentamos 2 etiologias distintas de sangramento intestinal manifestadas em um único paciente. Não encontramos, na literatura, associação entre essas duas entidades, sendo esse, portanto, o primeiro caso descrito de THH e DC.

Responsável

FERNANDA PÉRCOPE

Autores

Santanna, R.C.; Fernandes, C.R.; Dias, F.C.S.; Paiva, F.T.; Melo, J.M.; Percopo, F.L.; Junqueira, J.C.F.; Valladares, M.A.B.; Carvalho, S.R.

Instituição

Instituto de Puericultura e Pediatria Martagão Gesteira (IPPMG)
Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ)