

Relatos Casos Clínicos

PD-021 - (UM20-5227) - DOENÇA DE WHIPPLE: UM CASO DE ARTRITE ENTEROPÁTICA

Ana Cristina Vitorino¹; Lurdes Ferreira¹

1 - USF Sobreda, ACeS Almada-Seixal

Enquadramento:

A doença de *Whipple* é uma doença muito rara, multissistémica, infecciosa e crónica, causada pela bactéria *Tropheryma whipplei*. A infecção tem uma incidência estimada de < 1/1 000 000, embora esta bactéria seja encontrada de maneira omnipresente no meio ambiente e em portadores saudáveis. A predisposição genética para a doença parece permitir o estabelecimento da infecção (ideia reforçada pela predominância de homens, raridade das infecções, alta proporção de portadores saudáveis e raridade de portadores saudáveis que não sejam caucasianos). Os doentes são tipicamente homens caucasianos de meia idade, que podem apresentar artralgia, perda de peso, diarreia e febre. Embora o tracto gastrointestinal seja o principal sistema afectado, a doença isolada do sistema nervoso central, a endocardite infecciosa e a doença articular são manifestações que não devem ser subestimadas. O diagnóstico baseia-se principalmente em biópsias duodenais. Os achados histológicos são caracterizados por macrófagos espumosos na lâmina própria, os quais contêm grandes quantidades de partículas no citoplasma positivas para ácido periódico de Schiff (PAS) e resistentes à diastase (PAS-D). O tratamento recomendado é com ceftriaxona intravenosa por 14 dias, seguida de sulfametoxazol/trimetopim oral por 1 ano.

Descrição do caso:

O nosso doente é um homem de 59 anos de idade, caucasiano, encarregado de construção civil. Como antecedentes pessoais de relevo tinha diagnóstico de Espondilite Anquilosante e Artrite Reumatóide com seguimento em Reumatologia, refratárias à terapêutica. Veio à consulta do centro de saúde por história de poliartralgia (principalmente nos ombros, punhos, mãos), mialgia, febre intermitente, perda de peso (aproximadamente 12 Kg em poucos meses), diarreia e anorexia marcada. Face a este quadro clínico pediram-se ECD (Análises, Colonoscopia e EDA). As análises revelaram Hemoglobina 11,9 g/dL; Leucócitos $18\,200 \times 10^3/\text{mm}^3$; Neutrófilos 82,1%; Eosinófilos 7,2%; PCR 7,7 mg/L; VS 49 mm/h. A colonoscopia revelou diverticulose em todo o cólon mais intenso na sigmóide e cólon direito. A EDA revelou duodeno com mucosa hiperemiada, edemaciada, com ponteado esbranquiçado que se biopsou. O exame histológico revelou marcada expansão da lâmina própria à custa de um infiltrado de macrófagos espumosos e que provoca alargamento e encurtamento de vilosidades. Há ainda infiltrado inflamatório acompanhado de eosinófilos e neutrófilos. No estudo histoquímico identificaram-se bacilos intracitoplasmáticos com positividade para PAS, PAS-D e Grocott, aspectos compatíveis com doença de Whipple. Referenciou-se o doente para consulta de Gastrenterologia para tratamento. Após o início do tratamento, o doente teve franca melhoria das queixas articulares.

Discussão:

Pretendeu-se com este caso clínico alertar para esta doença infecciosa crónica muito rara que apresenta uma ampla gama de sintomas como resultado do seu comprometimento multissistémico e da ausência de características clínicas específicas. A apresentação típica é de uma doença gastrointestinal aguda com febre, diarreia e perda de peso. O diagnóstico deve ser considerado em todos os doentes com artralgia resistente ao tratamento, em combinação com problemas gastrointestinais e/ou sinais neurológicos e parâmetros inflamatórios aumentados. A EDA é o teste diagnóstico inicial de escolha. Além disso, esta doença se não for tratada é fatal e normalmente apresenta remissão completa com antibioticoterapia sendo o seu diagnóstico de extrema importância.