CASO CLÍNICO

Ana Aguiar
2º ano do Internato de Formação específica em Radiologia

Serviço de Imagem Médica - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Diretor de Serviço: Prof. Dr. Paulo Donato

21/01/2018

Caso Clínico

- Homem, 52 anos
- Autónomo
- Más condições de higiene

- Recorre ao serviço de urgência no dia 16/10/2018:
  - Dores abdominais generalizadas;
  - Anorexia;
  - Astenia;
  - Distensão abdominal;
  - Diarreia aquosa sem muco, sem sangue, por vezes com restos alimentares mal digeridos;
  - Dor nas articulações sacro-ilíacas e mialgias generalizadas;

2 anos de evolução e com agravamento nos últimos meses.

Caso Clínico

- ANTECEDENTES PESSOAIS RELEVANTES:
  - Anemia normocítica normocrónica
  - Bócio nodular

  - Já avaliado no SU por quadro semelhante em 05/2018:
    - Indicação para realizar investigação da anemia em ambulatório;
    - Aguarda estudo endoscópico.

Caso Clínico

- PROFISSÃO: desempregado há 4 anos

- HÁBITOS:
  - Tabágicos: 40 UMA (fumador há 40 anos, 20 cigarros/dia);
  - Alcoólicos: bebe esporadicamente 1 cerveja. Hábitos alcoólicos pesados até há cerca de 20 anos (consumo de vinho tinto e bebidas espirituosas);
  - Nega consumo de drogas.

- MEDICAÇÃO HABITUAL:
  - Ferro
  - Medicação para a diarreia que não sabe especificar.

Caso Clínico

- EXAME OBJETIVO no SU:
  - Muito **emagrecido**; **Melanodérmico**;
  - Pele e escleróticas **subictéricas**;
  - Mucosas **descoradas**, **desidratadas**;
  - **Adenopatias** de pequenas dimensões (<1 cm) duras mas móveis a nível supraclavicular, axilar e inguinal;
  - **Abdómen**: pouco depressível, doloroso à palpação no hipocôndrio direito. Muito timpanizado, alguma macicez central. Sem organomegalias e/ou massas;
  - **Ex neurológico**: Alguma lentificação. Diminuição da acuidade visual, propriocepção perturbada (Barrett +, marcha não testada), abolição dos reflexos aquilianos e diminuição dos patelares, dismetria na prova dedo-nariz;

Caso Clínico

- AVALIAÇÃO ANALÍTICA:
  - Hemoglobina - 8.5 g/dl (↓) (Maio/2018 -11.3)
  - Linfopenia
  - Na+ 131mmol/L(↓); K+ 2,06 mmol/L (↓)
  - Proteínas totais – 39,0 g/L(↓) (Maio/2018 - 59); Albumina – 18 g/L(↓) (Maio/2018 - 33)
  - FA 146 U/L
  - PCR – 2,5 mg/dl
  - Serologias: VHB, VHC e VIH não reativo; Sifilis - Negativo.

- RADIOGRAFIA DO TÓRAX: reforço hilar bilateral, pequeno volume de derrame pleural bilateral.

Caso Clínico

- PEDIDO DE ECOGRAFIA ABDOMINAL

Informação Clínica:
Sexo masculino, 52 anos, caquexia marcada, diarreia crónica, anemia. Neoplasia oculta?

Caso Clínico

Ecografia abdominal

Executado em: 17/10/2018
Executado por: Dr.ª Paula Gomes

Relatório:
URGENCIA

Exame dificultado pela magreza extrema.

Fígado de dimensões normais e contornos regulares, sem aparentes alterações estruturais.

Veia porta e vias biliares de calibre normal.

Vesícula biliar sem cálculos, nem espessamento parietal.

Pancreas deficientemente viasualizado.

Baço de volume e estrutura normais.

Rins de dimensões normais e contornos regulares, mantendo normal espessura parenquimatosa. Há redução da diferenciação, por aumento da reflectividade do parenquima. Não se observa dilatação dos sistemas excretores renais.

Bexiga em moderada repleção, contendo sedimento.

Observam-se ansas de delgado com contéudo líquido e ligeiro espessamento parietal, assumindo morfologia nodular hiperreflectiva de pequenas dimensões. Há também múltiplas formações nodulares hiperrflectivas na espessura do mesentério e retroperitoneais, sugestivas de adenomegalias com conteúdo lipídico. Derrame peritoneal livre de modeado volume. As alterações descritas poderão sugerir

Caso Clínico

- PEDIDO DE TC CERVICAL, TORÁCICA, ABDOMINAL E PÉLVICA

Informação Clínica:
Homem de 53 anos com caquexia, anorexia, poliadenopatias e diarreia crónica. quadro com 6 meses de evolução, historial de consumo alcoólico e tabagico durante muitos anos. Más condições de salubridade. - ecografia com alterações sugestivas de [redacted] (opinião do radiologista) - rx tórax com adenopatias hilares e aparentes nodulos pulmonares no LIE

Caso Clínico

Tomografia Computorizada

Caso Clínico

- Resumo dos achados imagiológicos:
- Tórax:
  - Adenopatias hilares e mediastínicas + infiltrados pulmonares em vidro despolido dispersos;
  - Derrame pleural bilateral.

- Abdómen e Pélvis:
  - Ansas de intestino delgado com espessamento parietal difuso e concêntrico mais exuberante ao nível do jejuno;
  - Adenopatias mesentéricas e retroperitoneais heterogéneas e hiperrefletivas /hipodensas;
  - Derrame peritoneal de moderado volume;

Caso Clínico

Diagnóstico?

Caso Clínico

Diagnósticos diferenciais:

- Doença celíaca
- Linfoma
- Carcinoma metastático
- Infeção mycobactérias
- D. Whipple

Caso Clínico

Diagnósticos diferenciais:

- **Doença celíaca**
- Linfoma
- Carcinoma metastático
- Infeção mycobactérias
- D. Whipple

A favor	Contra
• Sinais/sintomas de malabsorção; • Espessamento parietal e dilatação ansas de delgado, preenchidas com líquido; • Dépósitos de gordura submucosa – morfologia nodular hiperrefletiva; • Adenomegalias mesentéricas (em casos de doença avançada – cavitar/ baixa densidade com nível líquido-gordura).	• Espessamento de pregas no íleon (reversão do padrão de pregas jejuno-ileal); • Ingurgitamento vascular mesentérico; • Atrofia esplénica.

Caso Clínico

Diagnósticos diferenciais:

- Doença celíaca
- **Linfoma**
- Carcinoma metastático
- Infeção mycobactérias
- D. Whipple

A favor	Contra
• Espessamento parietal circunferencial e simétrico de ansas de delgado; • Adenopatias mesentérias extensas; • Adenopatias com gordura macroscópica (hipodensas) (muito raro; mais comum após tratamento).	• Espessamento é segmentar de ansas , com transição abrupta e contorno lobulado; • Esplenomegalia; • Adenopatias tipicamente hipoecogénicas.

Caso Clínico

Diagnósticos diferenciais:

- Doença celíaca
- Linfoma
- **Carcinoma metastático**
- Infeção mycobactérias
- D. Whipple

A favor	Contra
• Sinais/sintomas – perda de peso, caquexia, anorexia; • Derrame pleural/peritoneal – paraneoplásico; • Espessamento parietal generalizado e nodular de ansas de delgado; • Raramente, adenopatias com cavitação central (hipodensas).	• Adenopatias tipicamente hipoecogénicas.

Caso Clínico

Diagnósticos diferenciais:

- Doença celíaca
- Linfoma
- Carcinoma metastático
- **Infeção mycobactérias**
- D. Whipple

A favor	Contra
• Adenopatias necróticas/baixa densidade central podem estar presentes; • Espessamento parietal circunferencial, mais exuberante do intestino proximal (MAI); • Envolvimento pulmonar.	• Adenopatias tipicamente hipoecogénicas; • Espessamento parietal generalizado e nodular de ansas de delgado, tipicamente no íleon (M.TB).

Doença de Whipple

- *Infeção multissistémica **rara** - Tropheryma whippelii (bacilo Gram-positivo)*
- ++ Homens (4:1), causasianos, 50 anos

- ***Apresentação clínica:***

  1- Sintomas prodrómicos inespecíficos: febre e poliartralgia migratória (grandes articulações);

  2- Sintomas abdominais típicos: dor abdominal, diarreia crónica, fraqueza e perda de peso;

  3- Fase generalizada: esteatorreia, caquexia, linfadenopatia, hiperpigmentação e disfunção cardiovascular, pulmonar e neurológica.

6-8 anos

+ comum: pericardite.

+ comum: derrame pleural e adenopatias mediastínicas.

+ comum: alterações cognitivas.

Doença de Whipple

Table 1. The Most Prevalent Clinical Symptoms and Signs in Whipple's Disease Patients

Systemic compromise
Weight loss
Anorexia
Hyporexia
Fever
Fatigue
Edema
Anemia
Peripheral and mesenteric lymphadenopathy
Skin hyperpigmentation
Gastrointestinal system
Watery diarrhea
Steatorrhea
Abdominal pain and cramps
Abdominal bloating
Occult bleeding and hematochezia
Hepatomegaly
Splenomegaly
Ascites
Osteo-skeletal symptoms
Migratory arthralgias
Arthritis
Sacroiliitis
Spondylitis
Myalgias
Cardiovascular system
Cardiac systolic murmurs
Pericardial friction rub
Pericardial effusion
Nonspecific electrocardiogram changes
Congestive heart failure
Endocarditis
Myocarditis
Mitral and aortic valve dysfunction
Pulmonary manifestations
Chronic non-productive cough
Pleuritic chest pain
Pleural effusions
Pulmonary infiltrates
Mediastinal lymphadenopathy

Doença de Whipple

- **Avaliação analítica**:
  - Não específica – alterações relacionadas com a malabsorção e inflamação crónica:
    - Anemia, Hipoalbuminemia, aumento das proteínas de fase aguda. ✓

- **Achados imagiológicos característicos:**
  - Adenopatias mesentérias e retroperitoneais contendo gordura e ácidos gordos → baixa densidade em TC (semelhante ao tecido adiposo); ✓
  - Espessamento de pregas do intestino proximal; ✓
  - Ascite; ✓
  - Hepatomegalia; ✓
  - Esplenomegalia. ✗

Doença de Whipple

- Diagnóstico

  = Achados clínicos (sinais/sintomas, imagiológicos, endoscópicos) + Histologia

  - Biópsia duodenal/jejuno proximal
    - Presença de infiltrados de macrófagos com inclusões PAS positivas na lâmina própria
  - PCR – identificação do DNA da bactéria
  - Microscopia eletrónica – identificação da estrutura trilamelar característica
  - Serologia

Doença de Whipple – caso clínico

- EDA (24/10/2018): "Esófago: Sem alterações da mucosa. Linha Z aos 39 cm dos incisivos. Estômago: Amplo e distensivel. Mucosa sem alterações. Alguma biles no lumén. Efectuadas biopsias para pesquisa de H. pylori.(F2) Duodeno: Bolbo sem alterações. DII com pregas espessadas e multiplas linfacgectasias e mucosa mais palida - efectuadas multiplas biopsias.(F1)

- Biópsia duodenal (25/10): "DUODENO (D2 - bioópsia) - Seis fragmentos de mucosa do intestino delgado mostrando alterações arquiteturais com vilosidades dilatadas, revestidas por epitélio normal, com lâmina própria expandida por numerosos macrófagos espumosos com citoplasma eosinófilo claro e granuloso (PAS-D positivo e Ziehl-Neelson negativo) e com vasos linfáticos dilatados, localizados sobretudo na região superficial da vilosidades. Num dos fragmentos observa-se ligeiro reforço inflamatório crónico.

Diagnóstico: Doença de Whipple (diagnóstico clinico-patológico)

Doença de Whipple

- Tratamento – Caso clínico:
  - 17dias Ceftriaxone ev durante o internamento
  - Cotrimoxazol oral - 1 ano

→ Resolução da diarreia; aumento ponderal; correção dos défices vitamínicos e dos distúrbios HE.

- Prognóstico:
  - Fatal, na ausência de tratamento;
  - Em 90% dos casos há remissão completa dos sintomas geralmente após alguns dias/semanas de tratamento;
  - A regressão histológica e a negativização do PCR são mais "lentas";
  - Recidiva é frequente (cerca de 1/3 dos casos), mesmo sob tratamento óptimo.

OBRIGADA PELA VOSSA ATENÇAO

Ana Aguiar