



FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO  
Departamento de Clínica Médica

REUNIÃO CLÍNICA

ANO 2017

Número 18

**Dia:** 28.07.2017

**Local:** Anfiteatro do CEAPS

**Horário:** 7H30

**Modalidade:** Discussão de Caso Clínico

**Relatores:** Profa. Dra. Selma Freire Cunha

Dra. Claudia Ferreira da Rosa Sobreira

**Identificação:** ALMC, Reg. 1404153J, gênero feminino, 24 anos, solteira, nutricionista inativa, natural e procedente de Barbacena (MG).

**QD:** Diarréia há 8 anos

**HMA:** Aos 16 anos apresentou quadro diarréico por 1 semana, com fezes de consistência líquida (10 episódios/dia) alternada com fezes bem formadas, sem muco ou sangue. Não havia febre. A paciente apresentava cerca de três episódios diários de vômitos, sem relação com as refeições. Seguiu-se o tratamento de gastroenterite, remissão do quadro. Neste mesmo ano apresentou borborismos sem diarréia; procurou o gastroenterologista e foi diagnosticada intolerância à lactose. Aos 17 anos apresentou mais três episódios de diarréia e vômitos, todos tratados como. Aos 19 anos, foi internada devido a diarréia e vômitos, permanecendo hospitalizada por 20 dias, sem diagnóstico etiológico. Aos 21 anos, recebeu o diagnóstico de pseudo-obstrução intestinal, sem etiologia definida; durante um ano, foi tratada com prucaloprida (agonista seletivo de receptor de serotonina com atividade enterocinética), sem melhora clínica. Na ocasião, apresentava câimbra em mãos, panturrilha, pés e face, além de parestesias em pés e fadiga. Aos 21 anos (em 2014) recebeu o diagnóstico de Imunodeficiência Comum Variável, sendo iniciado tratamento com Imunoglobulina IV a cada 3 semanas, associada à ingestão de leite materno, por 6 meses. Apresentou melhora clínica, porém continuou a apresentar diarréias esporádicas. Em 2016, foi atendida no HC da UFMG onde foi confirmada a hipótese Encefalopatia Mioneurogastrointestinal (*Mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy* – Doença de MNGIE). Foram prescritos ciclos de antibióticos, entre eles sulfametoxazol e trimetropina, norfloxacin, metronidazol, sem melhora do quadro abdominal. Foi iniciada carbamazepina, com melhora parcial das câimbras e parestesias. A paciente foi encaminhada para o setor de Neurologia do HCFMRP onde teve o primeiro atendimento em fevereiro de 2017. Foi internada na enfermaria da Nutrologia em 28 de julho de 2017.

**Interrogatório Complementar:**

Queixa fome intensa. Dificuldade em ganhar peso; no início do quadro seu peso era de 42 kg; houve perda de peso na primeira internação e desde então manteve peso de 35 kg. Saciedade precoce e distensão abdominal após alimentação. Disfagia para líquidos quando ingestão rápida. Esteatorréia ocasionalmente. Cefaléia frontal 4 vezes/semana. Hipoacusia bilateral simétrica há 1 ano. Nega queixas visuais, respiratórias e urinárias. Fraqueza ao caminhar. Parestesia em membros inferiores que piora no período noturno, acompanhada de câimbras. Nega parestesia em membros superiores. Dores articulares em mãos e cotovelos, mesmo ao repouso. Ciclo menstrual regular.

**História alimentar** (antes da internação): padrão alimentar com consumo de sacarose, restrição de lactose e de frutas. Do ponto de vista quantitativo, a paciente ingeria alto valor energético total em relação ao seu peso (2180 kcal), com alto consumo de proteínas (128 g/d) e lipídeos (38% do VET) e baixo consumo de carboidratos (39% do VET); adequação no consumo de vitamina A, vitamina B<sub>12</sub>, ferro e cobre; inadequação no consumo de vitamina E, folato e cálcio

**Antecedentes pessoais:** Nascida de parto cesárea, a termo, sendo amamentada por 6 meses. Anúria com duração de 2 dias e resolução espontânea aos 2 anos. Mãe refere que a paciente foi uma criança "quieta" e mais magra que as demais da mesma idade. Nega doenças cíclicas da infância. Menarca aos 12 anos e desenvolvimento puberal sem alterações. Bom desempenho escolar. Nega fraturas ou cirurgias prévias.

Astigmatismo e miopia em acompanhamento com oftalmologista de Barbacena. Teve 3 internações prévias, sendo 2 em Barbacena e 1 em Juiz de Fora, devido ao quadro diarreico.

**Antecedentes familiares:** Pai e mãe vivos e saudáveis (são primos de segundo grau); 2 irmãos saudáveis. Avô materno com retocolite ulcerativa. Nega casos semelhantes na família.

**Hábitos e condições de vida:** Reside em casa própria com pais e irmãos. Nega tabagismo ou etilismo. Nega uso de drogas ilícitas.

**Medicamentos em uso:** Carbamazepina, 200mg/d; Metronidazol, 250 mg de 8/8 horas por 30 dias, suspensão por 10 dias

**Exame físico:** Peso: 33,9 kg; altura: 160 cm; IMC: 13,2 kg/m<sup>2</sup>. Regular estado geral, mucosas coradas e hidratadas. Acianótica, anictérica e afebril. Língua despapilada. Escoliose lombar, FR: 18ipm, expansibilidade pulmonar preservada, murmúrio vesicular presente bilateralmente, sem ruídos adventícios. Bulhas rítmicas e normofonéticas em 2 tempos, sem sopros. PA: 100/60 mmHg, FC: 70spm. Abdome abaulado em região epigástrica, distendido, normotenso, hipertimpânico, indolor, RHA presentes e normoativos, ausência de massas palpáveis, fígado palpável e percutível a 3 cm do RCD na linha axilar anterior, consistência parenquimatosa, doloroso à palpação. Baço não palpável. Membros inferiores sem edemas, sem empastamento, sem sinais flogísticos.

**Exame neurológico:** consciente, orientada, colaborativa, humor deprimido. Produção e fluência da fala normais. Pupilas isocóricas e fotorreagentes; ptose palpebral discreta bilateral; oftalmoparesia para todas as miradas, bilateral e simétrica, sem fadigabilidade evidente ao exame. Equilíbrio estático normal. Marcha normal. Hipotrofia muscular global, ausência de fasciculações. Fraqueza muscular generalizada nos quatro membros, predominando nas porções proximais dos membros superiores e inferiores. Hipoestesia tátil e à dor distal e simétrica nas mãos e nos pés. Hipopalestesia nos pés e tornozelos, bilateral e simétrica. Sensibilidade cinético-postural preservada. Coordenação motora preservada. Reflexos profundos normoativos nos membros inferiores e hipoativos nos membros inferiores, simetricamente. Sinais meníngeos ausentes.

#### **Exames complementares:**

Trazidos pela paciente:

- Tomografia computadorizada de abdome total com enterografia (2012): espessamento difuso de alças intestinais com sinais de atrofia das válvulas coniventes. Pequenos cistos renais bilaterais.
- Seriografia esofagogastroduodenal (2013): Trânsito esôfagogastro processando-se livremente, com fluxo lentificado, sem nenhuma obstrução.
- RNM de abdome e colangiopacreatografia por RNM (2014): Hepatomegalia e esteatose hepática. Cistos corticais simples bilaterais. Dilatação difusa de alças do intestino delgado, de aspecto inespecífico.
- EDA (2015): esofagite erosiva grau A de LOs Angeles, pangastrite enantematosa moderada com discretas erosões puntiformes, duodeno com pregueado mucoso reduzido e pontilhado.
- ENMG (abril/2016) polineuropatia sensitivomotora desmielinizante com comprometimento axonal, secundário leve a moderado, pior nos MMII, sem sinais de desnervação ativa, associada à presença de vários potenciais de unidades motoras com características miopáticas.
- Dosagem de timidina fosforilase em leucócitos (junho/2016): 7 nmol de timidina/h/m (VR: 445-825)

À admissão no HC:

|                             |                                    |   |
|-----------------------------|------------------------------------|---|
| Glicemia: 76 mg/dL          | Hb: 16,3 g/dL                      | Vitamina B <sub>12</sub> : 247pg/mL (VR: 174-878) |
| Uréia: 43 mg/dL             | VCM: 97 fL                         | Vitamina A: 0,65 mg/L (VR: 0,3-0,7)               |
| Creatinina: 0,7 mg/dL       | Leucócitos: 13.600/mm <sup>3</sup> | Vitamina E: 1,69 mg/L (VR: 5-20)                  |
| TGO: 41,5 U/L               | Linfócitos: 3.700/mm <sup>3</sup>  | 25-hidrovitamina D: 18,4ng/mL (VR: 20-50)         |
| TGP: 36,3 U/L               | Plaquetas: 362.000/mm <sup>3</sup> | Ácido fólico: 6,2 ng/mL (VR: 3-17)                |
| Gama-GT: 108 U/L            | TSH: 2,04 µUI/mL                   | Fósforo: 3,7 mg/dL (VR: 2,5-5,6)                  |
| Fosfatase alcalina: 202 U/L | PTH: 62,5 pg/mL                    | Magnésio: 2,12 mg/dL (VR: 1,7-2,5)                |
| Bilirrubinas: 0,01 mg/dL    | Ferro: 47,3 µg/dL                  | Cálcio total: 8,8 mg/dL (VR: 8,4-10,5)            |
| Proteínas totais: 5,4 g/dL  | Colesterol: 169 mg/dL              | Cálcio iônico: 1,02 mg/dL (VR: 1,12-1,32)         |
| Albumina: 3,9 g/dL          | LDL-c: 102 mg/dL                   | IgG: 326 mg/dL (VR: 770-1510)                     |
| UIBC: 231 µg/dL             | HDL-c: 30,4 mg/dL                  | IgA: <26,1 mg/dL (VR: 134-297)                    |
| Ferritina: 39 ng/mL         | Triglicérides: 183 mg/dL           | IgM: 44,8 mg/dL (VR: 67-208)                      |

Calorimetria indireta: 1824 kcal/dia (gasto energético de repouso)  
Impedância bioelétrica: massa corporal magra: 29,3 kg; massa corporal gorda: 3,9 kg

#### **Diagnósticos**

1. Doença de MNGIE
2. Subnutrição energética crônica

**Condutas:** No primeiro dia de internação a paciente recebeu dieta por via oral obstipante, sem sacarose, sem lactose, restrita em fibras insolúveis, fracionada em 6 refeições ao dia, contendo 1000 kcal com 46g de proteína. Como persistisse a diarreia e as queixas digestivas, houve redução da oferta de alimentos por via oral a partir do 2º dia de internação, com suspensão após 11 dias de internação. Com a suspensão da dieta VO, a paciente mantinha 2 evacuações ao dia, sem muco ou sangue. Simultaneamente, foi inserido um PICC e a paciente passou a receber nutrição parenteral (de 900 até 1200 kcal/d). No 6º dia de internação, apresentou triglicérides séricos de 911 mg/dL. Foi reduzido o aporte energético da nutrição parenteral e substituída a emulsão de lipídeos contendo triglicérides de cadeia longa por produto que contém AG  $\omega$ 3,  $\omega$ 9 e triglicérides de cadeia média. Houve flutuação nos valores de triglicérides séricos (101 e 472 mg/dL). Em função disso, houve aumento inexpressivo da oferta energética pela nutrição parenteral. Após 17 dias da internação, a paciente apresentou hipotensão, taquicardia, febre e aumento PCR (4,17 mg/dL), sugestivo de infecção sanguínea relacionada ao cateter central (afastada a hipótese de infecção do TU e do trato respiratório). Foi retirado o PICC e iniciado antibióticos (vancomicina e cefepime). Foi obtido outro acesso central (PICC) para infusão da nutrição parenteral. Houve crescimento de *Klebsiella oxytoca* multisensível tanto nas hemoculturas como na cultura de ponta de cateter central. Foram suspensos os antibióticos anteriores e foi rescrito Ceftriaxone. A paciente mantém afebril e assintomática. Reintroduzida oferta nutricional por via oral (dieta pastosa, 400 kcal/d). **A conduta posterior será discutida.**