

DOENÇA CELÍACA DO ADULTO A PROPÓSITO DE UM CASO

A. G. Neves Murinello, A. J. Madeira Ventura

Serviço 1. Hospital de Curry Cabral. Lisboa. Portugal.

RESUMO

Após um comentário genérico sobre o estudo de uma síndrome de má absorção, descreve-se um caso de doença celíaca do adulto. Na discussão tecem-se considerações teóricas sobre aspectos particulares da expressão da doença neste caso, dando-se ênfase à existência de um fenómeno de Raynaud e de uma impotência sexual.

ESTUDO DE UM DOENTE COM SINDROME DE MÁ ABSORÇÃO

No estudo de um doente suspeito de ter uma síndrome de má absorção o médico deve seguir um método de avaliação sequencial: ^{1, 2} 1) estabelecer a existência de má absorção. Se bem que a má absorção não seja sinónimo de esteatorreia, é fundamental averiguar se há esteatorreia uma vez que ela está quase sempre associada a uma má absorção generalizada e significativa; 2) definir as deficiências nutricionais existentes através de testes laboratoriais apropriados; 3) diagnosticar a doença responsável pelo síndrome; 4) instituir o tratamento específico e de suporte; 5) vigiar o doente quanto à resposta terapêutica e evolução clínica.

A má absorção pode ser sintomaticamente significativa ou só quimicamente demonstrável. Nomeadamente no caso da doença celíaca o diagnóstico pode ser difícil, dada a existência de graus muito variáveis de gravidade da doença, podendo o doente apresentar-se com um início insidioso de alguma complicação da má absorção: doença metabólica óssea, anemia crónica, diátese hemorrágica, perda de peso, aftas da boca,³ edemas, e na criança, atraso de crescimento, incapacidade de aumento de peso, irritabilidade e anorexia.

A má absorção pode ser específica de um substracto alimentar ou generalizada. O significado clínico da má absorção e a especificidade do(s) substracto(s) não absorvido(s) são determinados pela natureza, localização, e extensão das lesões intestinais responsáveis pela má absorção no caso de doenças intestinais, e pela ausência de co-factores extra-intestinais necessários à absorção intestinal em outras doenças. Os diferentes mecanismos de absorção intestinal dos substractos alimentares, os co-factores extra-intestinais necessários à preparação dos substractos com vista à sua absorção, e o local de absorção dos substractos ao nível da mucosa intestinal, são os factores que, alterados pela patologia, vão determinar quais os princípios alimentares deficientemente absorvidos. Segundo Finkelstein ⁴ são absorvidos na parte proximal do intestino delgado: cálcio, ferro, ácido fólico, vitaminas B, monossacáridos, e xilose; no íleon absorvem-se: a Vit. B12 e sais biliares; nas partes proximal e média do intestino delgado são absorvidos: lípidos e aminoácidos. Se determinarmos qual o(s) substracto(s) que o doente

não absorve adequadamente, podemos definir esquematicamente um conjunto de diferentes Tipos de Defice Funcional da Absorção Intestinal (Quadro 1), os quais de uma forma aproximada localizam topograficamente o defeito responsável pela má absorção. A deficiente absorção de cálcio, de proteínas, e a esteatorreia, por serem comuns a muitos destes tipos de defice funcional da absorção, não são úteis para o diagnóstico diferencial. Na prática podemos simplificar o raciocínio clínico do diagnóstico diferencial do tipo de má absorção, através do uso das provas de absorção da xilose e da Vit. B12 (Quadro 2), já que a absorção de ácido fólico é paralela à da xilose, e a absorção de ferro pode dever-se a perda de sangue por via digestiva.

O diagnóstico específico da doença base deduz-se do tipo de má absorção, e completa-se através de estudos complementares, que no caso da doença celíaca implicam uma radiografia do trânsito intestinal e a biópsia jejunal.

Quadro 1

*Tipos de má absorção **

Localização do defeito	Lípidos	Xilose	B 12 (Vit.)	Folatos	Cálcio	Ferro	Proteínas (a)
Extra-intestinal:							
Gástrico			+		+	+	
Pancreático	+				+(c)		+
Biliar	+				+(c)		
Intestino delgado:							
Generalizado	+	+	+	+	+	+	+
Proximal	+	+		+	+	+	+
Distal	+(b)		+		+(c)		

+ Má absorção.

(a) Patologia em quase todos os sítios pode resultar em Perda Entérica de Proteínas.

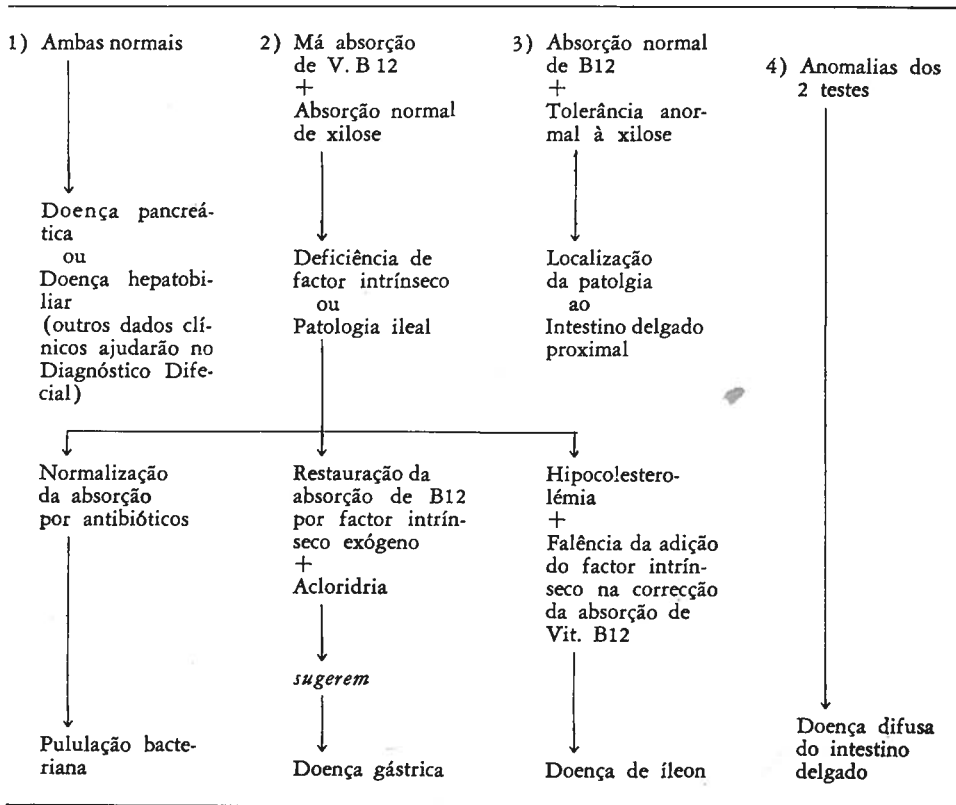
(b) Esteatorreia devida quer a excesso quer a Deficiência de Sais Biliares.

(c) Má absorção de Cálcio Primariamente por Deficiência de Vitamina D.

* Segundo Finkelstein, 1968.

Quadro 2

Utilidade dos estudos da xilose e vitamina B 12



DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Doente de 38 anos de idade, sexo masculino, raça branca, fez serviço militar em Angola de 1962 a 1965, e que sem factor desencadeante aparente, três anos antes sofrera dois episódios curtos e espaçados de quinze dias, de mal-estar abdominal, cólicas umbilicais com irradiação às regiões lombares, e diarreia de fezes semilíquidas/ou líquidas, abundantes, espumosas, de cor amarela, com restos alimentares de cheiro fétido, aderentes à sanita, ocorrendo tanto de dia como de noite, e com um número de dejectões de 7 a 8 por dia (o número de dejectões habitual anteriormente era de 3 a 4 por dia). Havia flatulência marcada e por vezes tenesmo rectal e necessidade urgente de defecar. Após este início súbito de doença, as dores abdominais desapareceram excepto em ocasiões esporádicas, mas o quadro diarreico manteve-se até à data, sempre presente, embora a sua intensidade variasse durante os 3 anos. Com o tempo apareceram sucessivamente astenia, cansaço fácil, edema dos membros inferiores e do escroto que melhoraram com a prescrição de furosemida, e desde há vários meses tinha parestesias das mãos, e fenómeno de Raynaud nas mãos e pés durante o tempo frio. Também desde há meses notava aumento progressivo de impotência sexual e perda da libido. À data do internamento emagrecera

mais de 30 kg. Durante estes 3 anos nunca houve emissão de muco, sangue ou pus nas fezes, nem febre, anorexia, náuseas, vômitos, icterícia, hematemeses e melenas, fístulas e abscessos perianais, nem dores osteoarticulares, nem sinais de diátese hemorrágica, nem prurido e sudção aumentada. Nestes 3 anos foi tratado por vários médicos, e mesmo após a realização de 2 biópsias jejunais que estabeleceram um diagnóstico de *processo inflamatório do intestino* e com terapêutica subsequente com tetraciclina, nunca houve qualquer melhoria do doente. Nos antecedentes pessoais o doente sofrera de muitas *gastroenterites* na infância e adolescência, e há 15 anos que tem eczema pruriginoso da perna esquerda. Hábitos tabágicos e alcoólicos moderados. Não havia história familiar de patologia igual à do doente.

No Exame Objectivo o doente tinha uma idade aparente superior à idade real, e apresentava mau estado de nutrição, encontrando-se muito emagrecido em relação ao peso que tinha antes de adoecer (Figs. 1 e 2), pesando à data do internamento 51 kg e medindo 1,68 m. A pele era de cor amarela pálida com um tom acastanhado, e era seca e rugosa. As mucosas estavam ligeiramente descoradas e a mucosa bucal estava um pouco seca. A tensão arterial era de 90/50 mmHg e a frequência cardíaca era de 75/mn. No tórax não se encontrou ginecomastia e a semiologia respiratória e cardiovascular era normal. O abdômen apresentava prociência ligeira dos quadrantes inferiores por flacidez muscular. Não havia hepatomegália e esplenomegália, não se palpavam massas anormais, e a palpação era indolor. O períneo não apresentava alterações. Nas mãos notavam-se unhas em vidro de relógio e dedos esboçando aspecto em baqueta de tambor, e notou-se fenómeno de Raynaud patente em todos os dedos das mãos, mas particularmente evidente no polegar e dedo médio da mão esquerda, de tipo incompleto, só revelando a fase de palidez e um tom levemente cianótico naqueles dois dedos. Nos membros inferiores havia edema moderado com sinal de *godet*, e eczema descamativo da face externa da perna esquerda com lesões de coceira. Havia atrofia muscular generalizada. O exame neurológico detectou diminuição simétrica da intensidade dos reflexos aquilianos.



Fig. 1 — Aspecto geral do doente à data do internamento.



Fig. 2 — Fotografia obtida 3 anos antes quando o doente estava sem queixas.

Fig. 3 — Trânsito do intestino delgado com dilatação das ancas, hipertrofia das válvulas coniventes e irregularidades dos contornos.

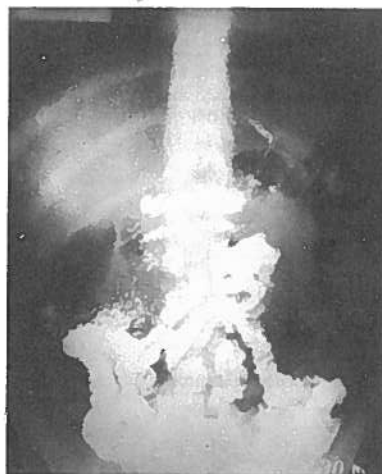


Fig. 4 — Clister opaco mostrando grande distensão do cólon por fezes e contraste radiográfico.

Quadro 3

Estudo laboratorial

S A N G U E

HEMOGRAMA

GIV.	— 3,17 M	(4,28 M)
Hb.	— 10 gr %	(85 %)
Htcr.	— 31,7 %	(43 %)
VGM	— 100 fl	(100)
GLB	— 16.100	(5.360)
N.	— 83 %	(67 %)
E.	— 0	(1 %)
L.	— 13 %	(30 %)
RETIC.	— 4 %	(1,2 %)
Plq.	— 200.000	
VSG	— 8 mm (1. ^a H)	(4 mm)

BIOQUÍMICA

Glic.	— 79 mg %	(93)
Ureia	— 28 mg/dl	
Bb.t.	— 0,5 mg/dl	
SGPT	— 44 UI/l	
Fosf. Alc.	— 33 UI/l	
Tx. Protr.	— 100 %	
DHL	— 380 UI/l	(400)
Ca ⁺⁺	— 8,7 mg %	(5,1 mEq/l)
K ⁺	— 4 mEq/l	(4,3)
Na ⁺	— 137 mEq/l	(136)
Amilásémia	— 54 U. Caraway	
Uricémia	— 2,9 mg %	(3,1)

Proteínas Tot.	— 4,8 gr/100 ml	(6,9)
Albumina	— 43 %	(56,4)
Globulinas	— 2,736 gr/100 ml	(3,0)
α ₁	— 7 %	(0,8)
α ₂	— 13 %	(9,5)
β	— 10 %	(14,0)
γ	— 27 %	(19,3)
Imunoglobulinas	— mg/100 ml	
IgG	— 1083	(1200)
IgA	— 257,6	(370)
IgM	— 89	(250)
Siderémia	— 17 μg/dl	(100)
Transferrina	— 143 μg %	(430)
Colesterol	— 135 mg %	(200)

ESTUDOS HORMONAIS

FSH	— 2,9 m.I.U./ml - N=4-28
LH	— 7,9 m.I.U./ml - N=8-20
Testosterona	— 510ng/100ml-N=450-1100

COMPLEMENTO

C'3c	— 100 mg %
C'4	— 42 mg %
CRIOAGLUTININAS	= 0

COOMBS

D = 0
I = 0

Nota — Entre parêntesis os resultados obtidos 3 meses depois do início do tratamento.

U R I N A

URINA t.II

d = 1.010
Acida
Sedimento — normal

UROCULTURA

Negativa
= bk

FEZES

Exame parasitológico = 0
Coprocultura = 0

Grau de digestão:

Muitos detritos
Algumas fibras musculares
Grãos de amido = 0
Gotas de gordura = 0
Cristais de ácidos gordos = 0
Resultados iguais com dieta rica em gordura

ASPIRADO DUODENAL

Contagem de colônias bacterianas:
Número não significativo de colônias de
E. Coli
Algumas colônias de Str. Viridans
Exame parasitológico:
Negativo

O Estudo Laboratorial mostrou fundamentalmente (Quadro 3): uma anemia de tipo misto, hiposiderémia e hipotransferrinémia, hipoproteinémia com hipoalbuminémia, e valores baixos de FSH e LH. As provas de absorção (Quadro 4) mostraram um ácido fólico sérico inferior ao normal, deficiente absorção de d-xilose, e perdas gastrointestinais de proteínas plasmáticas.

O Estudo Radiológico do intestino delgado mostrou dilatação das ansas, hipertrofia das válvulas coniventes, e irregularidade dos contornos (Fig. 3). O Clister Opaco revelou enorme distensão de todo o cólon, aspecto particularmente evidente na porção sigmoideia do cólon (Fig. 4), aonde se notam irregularidades dos seus contornos que sugeriram a existência de ulcerações da mucosa, o que não se confirmou por rectossigmoidoscopia e colonoscopia. Biópsias da mucosa do cólon feitas a vários níveis, incluindo pesquisa de amilóide, forneceram exame histológico normal.

Realizaram-se biópsias jejunais, uma à data do internamento e outra três meses depois de iniciada dieta sem glúten, que mostraram aspectos histológicos semelhantes, estando a histologia profundamente alterada, com atrofia acentuada da mucosa que em alguns pontos se encontra ulcerada, redução do tamanho das vilosidades, alterações dos enterocitos, grande infiltrado linfoplasmocitário no córion, e aumento dos linfócitos intraepiteliais. Estes aspectos de lesão da mucosa são compatíveis com um diagnóstico de doença celíaca (Figs 5 e 6). A mucosa do duodeno observada ao duodenoscópio era pálida, irregular, e em alguns pontos havia erosões.

Com a finalidade de estudar o fenómeno de Raynaud foi feita biópsia de pele de um dos dedos da mão esquerda, que no entanto não mostrou alterações dignas de registo (Fig. 7).

Quadro 4

Provas de absorção

VITAMINA B12 NO SORO	PROVA DA D-XILOSE COM 25 GRAMAS
810 pg / ml	Volume de Urina = 336 ml
Método de saturação — N = 175-1400	A quantidade de xilose eliminada foi de:
	10,6 % em relação à dose ingerida
	N = 16-38 %
ÁCIDO FÓLICO NO SORO	DETERMINAÇÃO DAS PERDAS
2 pg / ml	GASTROINTESTINAIS DE PROTEÍNAS
Folato total — N ≥ 4 pg / ml	PLASMÁTICAS
CURVA DE SOBRECARGA DE GLUCOSE	Clarificação das proteínas marcadas com o
Jejum = 70 mg %	⁵¹ Cr = 442,1 cc pl/dia
1/2 H. depois de 50 g = 79 mg %	(Vals. Ns. segundo Waldmann & al. — 5,6
1/2 H. depois de novos 50 g = 97 mg %	a 353 cc plasma/dia)

Com o diagnóstico provável de doença celíaca foi instituída terapêutica específica por meio de dieta sem glúten, e terapêutica correctiva oral com cálcio, aminoácidos, vitaminas, ferro, e ácido fólico (10 mg/dia). Os fármacos foram interrompidos pelo doente ao fim de 45 dias. O doente recuperou muito lentamente durante os primeiros 45 dias, mas depois a melhoria foi rápida, passando a ter uma só dejeção de fezes normais. Ao fim dos primeiros 3 meses de dieta sem glúten já havia recuperado 12,5 kg de peso, a função sexual normalizara, e conseguiu regressar à sua vida profissional no pleno uso das suas faculdades anteriores. Do ponto de vista laboratorial ao fim de 3 meses e meio de tratamento regista-se uma grande melhoria dos valores laboratoriais determinados (Quadro 3). Considera-se portanto *a posteriori* como correcto o diagnóstico de doença celíaca.



Figs. 5 e 6 — Mucosa jejunal com histologia profundamente alterada, vendo-se atrofia acentuada e aspectos de ulceração da mucosa, redução de tamanho das vilosidades, alterações dos enterócitos, grande infiltrado linfoplasmocitário no córion e aumento dos linfócitos intraepiteliais.

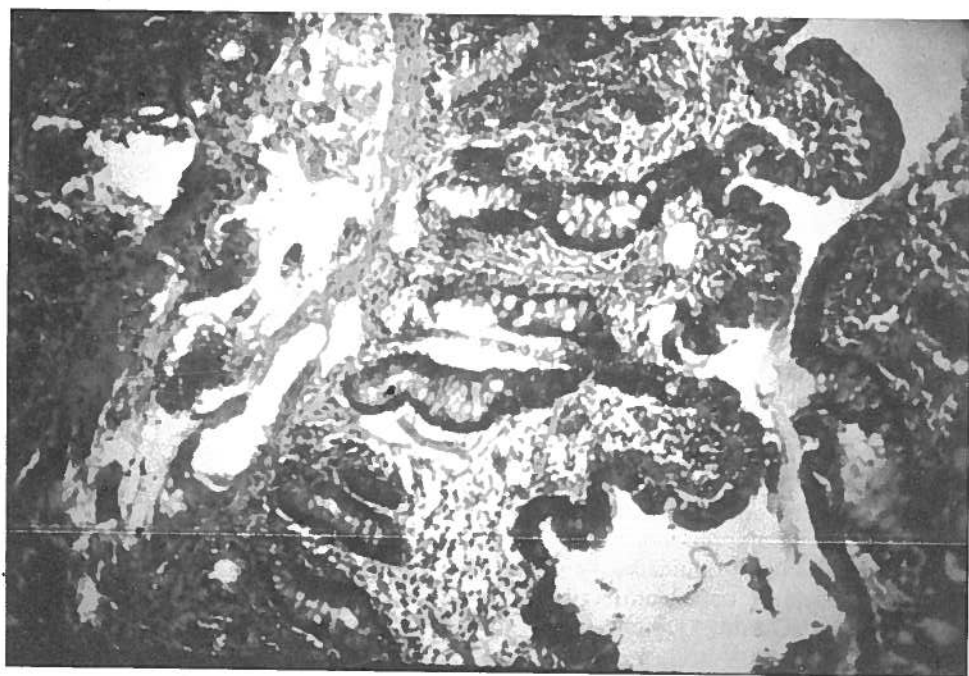




Fig. 7 — *Biópsia de pele do quarto dedo da mão esquerda. Apenas se nota ligeiro espessamento das artérias da derme.*

DISCUSSÃO

O diagnóstico feito a este doente de uma síndrome de má absorção generalizada por doença celíaca do adulto, baseou-se em elementos de história clínica, exame objectivo, resultados de exames laboratoriais e das provas de absorção, radiografia do intestino delgado, e finalmente, exame histológico da mucosa jejunal. Perante os resultados anatomopatológicos e na ausência de dados sugestivos de outras doenças com histologia jejunal semelhante, decidiu-se iniciar dieta sem glúten, a qual veio a obter resultados clínicos espectaculares. A extraordinária melhoria deste doente é *a posteriori* comprovativa do diagnóstico provável de celiaquia.

Para confirmar em absoluto o diagnóstico a maioria dos autores preconiza novas biópsias, uma aos 3 meses e outra ao fim de um ano depois de iniciada dieta sem glúten, a fim de documentar a regressão total ou parcial das lesões, após o que se deverá reintroduzir alimentação com glúten, a qual dará origem a recidiva das lesões intestinais, no caso de se tratar de uma doença celíaca. Reiniciada a dieta sem glúten assiste-se de novo à cura das lesões.

O facto de as lesões histológicas deste doente não terem melhorado ao fim de 3 meses de tratamento não invalida o diagnóstico, porque no adulto as lesões regridem muito mais lentamente que na criança, e estamos convictos de que nova biópsia realizada

ao fim de um ano revelaria seguramente uma melhoria nítida, mas o doente recusa nova biópsia. Situações patológicas com histologia semelhante, como o Sprue tropical e o Linfoma intestinal, foram consideradas como menos prováveis; no primeiro caso por ser muito frequente o defice de Vit. B12 nessa situação, e ainda porque os doentes respondem habitualmente ao tratamento com tetraciclina e só a doses mais elevadas de ácido fólico; em desfavor da hipótese de linfoma havia o tempo de doença (mais de 3 anos), a raridade das dores abdominais, a inexistência de febre, e a ausência de mitoses anormais na mucosa jejunal. O aspecto radiológico também é habitualmente diferente no linfoma localizado, podendo o exame ser normal ou mostrar uma infiltração localizada da parede intestinal.⁵ O linfoma difuso pode não se diferenciar radiologicamente da doença celíaca se não forem observados aspectos de infiltração da parede intestinal, já que são frequentes aspectos comuns a outros síndromes de má absorção, como a obliteração das pregas da mucosa, dilatação das ansas intestinais, floculação e segmentação da papa. O exame histológico da mucosa jejunal no linfoma localizado é frequentemente normal, excepto se a biópsia for correctamente dirigida. No linfoma difuso a biópsia é bastantes mais vezes positiva, mas dada a natureza focal da doença, ela é em muitos pontos apenas sugestiva da doença celíaca. Deduz-se destes conhecimentos que embora o quadro clínico e a evolução deste doente sugiram fortemente a doença celíaca, o doente deve ser vigiado para detectar qualquer eventual agravamento da situação. É sabido que os doentes com linfoma intestinal melhoram por vezes inicialmente com dieta sem glúten, piorando depois. A vigilância é também importante pela frequência relativamente maior na celiaquia de desenvolvimento de tumores digestivos e de linfomas.⁶ Não há a certeza de que uma dieta rigorosamente sem glúten proteja os doentes do aparecimento destas neoplasias.

A doença celíaca revela-se geralmente em crianças, quando se introduzem cereais na alimentação, mas pode ter o seu início em adultos, sobretudo na terceira década da vida. É frequente que um doente deixe de ter sintomatologia durante a adolescência embora coma cereais com glúten, reactivando-se a doença no adulto, muitas vezes, após um episódio aparentemente inespecífico de gastroenterite. Este intervalo livre de sintomas não se acompanha entretanto de cura histológica da lesão intestinal.⁷⁻¹⁰ Este doente não tinha história familiar conhecida de doença celíaca, nem antecedentes definidos de celiaquia na infância, mas a ocorrência de *muitas gastroenterites* em jovem faz muito provável a correlação entre estas queixas e a doença actual. Seja como for a ocorrência do episódio primário na idade média da vida ou mesmo em indivíduos com mais de 50 anos tem sido cada vez mais reconhecida.⁸

A anemia, que é frequente na doença celíaca, era moderada e de tipo misto (VGM = 100 fl; Siderémia — 17 μ g/dl), e com uma percentagem de reticulocitos de 4%, mas a conversão deste valor ao índice de produção reticulocitária dá um valor de 1,4 a 2,8, o que se pode considerar como significando que a medula óssea não estava a reagir adequadamente ao grau de anemia existente, o que se devia provavelmente à profunda depleção dos elementos essenciais à produção eritrocitária, em resultado da sua absorção intestinal deficiente (ácido fólico e ferro).

A diminuição das proteínas séricas totais e sobretudo da fracção albumina, teria origem mista, sendo de responsabilizar na maioria dos casos a má absorção, algum defice de síntese, e a exsudação de proteínas pelo intestino. Se bem que na enteropatia exsudativa proteica não haja geralmente selectividade de perdas como é frequente ao nível do glomérulo renal, no nosso doente havia apenas uma ligeira diminuição das β -globulinas (incluindo a subfracção transferrina). A enteropatia exsudativa é frequente nas situações relativamente graves de doença celíaca, e a sua melhoria sob terapêutica com corticosteróides ou ACTH é habitualmente notável. No nosso doente achámos que a situação

clínica não seria justificativa do seu emprego *ab initio*, e em face da melhoria do doente o seu uso não mais foi considerado.

Os resultados das provas de absorção, considerados segundo o método de estudo proposto na introdução deste artigo, sugeriam a existência de patologia intestinal, que teria maior expressão ao nível da mucosa do intestino delgado proximal, o que é habitual na doença celíaca.

O exame radiográfico do trânsito do intestino delgado revelou a presença dos aspectos descritos como mais frequentes por Burrows,⁹ como a dilatação das ansas do delgado e o aumento de espessura das válvulas coniventes. A enorme distensão do cólon é citada como frequente por Burrows, destacando-se no exame deste doente um aspecto sugestivo de irregularidades da superfície da mucosa do cólon, o que não se confirmou por colonoscopia. Estas alterações radiográficas do cólon devem-se à sua repleção por grande volume de fezes misturadas com o contraste radiográfico, contribuindo frequentemente para a sua expressão o péssimo estado geral dos doentes e as perturbações electrolíticas associadas. Pensamos que as queixas frequentes de mal-estar abdominal e flatulência intensa nestes doentes, deverão ser imputadas a esta grande distensão cólica e à fermentação no cólon dos hidratos de carbono não absorvidos no intestino delgado.

A impotência sexual e a perda de libido neste doente deverão ser apreciadas em função das inter-relações complexas e ajustadas no tempo entre o hipotálamo, a hipófise e as gónadas. Os doseamentos hormonais do nosso doente sugerem a existência de um hipopituitarismo, que poderá eventualmente ser consequência ou estar associado a uma menor produção hipotalâmica de *releasing factors*. Mortimer postula que a *releasing factor* LRH poderia ter um efeito directo na libido e potência sexual, independentemente da acção estimuladora da LH.¹⁰ Os feitos da LRH poderiam ter lugar ao nível do encéfalo. Poderemos supor que a gravidade da doença neste indivíduo tenha sido um importante *stress* psíquico e físico, que actuando sobre o hipotálamo, teria indirectamente influenciado a função sexual através dos mecanismos referidos. Poder-se-á por outro lado comparar a má absorção generalizada a uma forma de má nutrição de calorías e proteínas. Nestes doentes Smith et al.¹¹ encontram valores subnormais de testosterona e estradiol plasmático, algumas vezes valores baixos de LH, e respostas subnormais de testosterona à administração de hormona gonadotrófica, concluindo haver um hipogonadismo baseado primariamente numa menor função das células de Leydig e por vezes uma resposta pituitária inadequada.¹¹ Nas mulheres haveria um efeito directo importante sobre a hipófise anterior com hiposecreção hormonal gonadotrófica, amenorreia, atraso da menarca e atraso de crescimento na adolescência.¹² Esta situação pode agravar-se por um *stress* emocional intenso, que actuando sobre o hipotálamo provocaria uma diminuição da secreção de *releasing factors*. A hipófise feminina seria mais sensível à má nutrição por ser um órgão *cíclico*. Na doença celíaca, Sleisinger explica as alterações gonadais por um hipopituitarismo secundário à má nutrição por pan-má absorção.¹³

O eczema descamativo que o nosso doente apresenta está provavelmente relacionado com a sua doença celíaca. Os rashes descamativos aparecem segundo Cook (citado por Rook¹⁴) em cerca de 20% dos casos de celiáquia, e por vezes precedem os sintomas da doença celíaca, conforme refere Badenoch (citado por Rook¹⁴). A alteração da coloração da pele do nosso doente também é referida como frequente no *sprue* celíaco. A hiperpigmentação generalizada ou localizada às partes descobertas, que é frequente ver-se em situações de defice nutricional, parece dever-se à estimulação da tirosinase, enzima que acelera a conversão da tirosina em melanina.¹⁵ Outras lesões cutâneas que acompanham frequentemente a doença celíaca são a xerose da pele, a seborreia, a queratose pilar, a coiloníquia e a leuconíquia, e a dermatite herpetiforme.¹⁶

O fenómeno de Raynaud do nosso doente não é completo na sua expressão clínica, faltando a fase cianótica intensa e a fase final de rubor, facto que não é de nenhuma forma raro seja qual for a patologia associada ao fenómeno.¹⁷ O fenómeno de Raynaud tem sido descrito em várias situações patológicas, nomeadamente em associações com doenças de tipo auto-imunitário, como a esclerodermia e o SLE. Na fisiopatologia geral do fenómeno de Raynaud intervêm factores múltiplos:¹⁸⁻²⁰ a) controlo vasomotor simpático por meio do sistema unitário hipotálamo-simpático-vasos sanguíneos; b) anomalias em um ou mais dos factores da viscosidade do sangue (viscosidade do plasma, agregabilidade e rigidez dos eritrocitos), e ainda pela existência de anemia, inversão da relação albumina/globulinas, e aumento da concentração das globulinas plasmáticas; c) alterações estruturais dos vasos sanguíneos dérmicos, e sobretudo dos capilares. Estas lesões foram descritas por Burch et al., principalmente em casos de esclerodermia, mas também em alguns casos na ausência daquela.²¹ Estas alterações representam a evidência morfológica da deterioração da função do sistema circulatório das extremidades destes doentes. Em microscopia óptica encontrou-se: vasculite segmentar e degeneração capilar com necrose fibrinóide e involução fibrótica dos corpos glómicos arterio-venosos. No nosso doente foi feita biópsia da face lateral do dedo médio da mão esquerda. Apenas se encontrou um ligeiro espessamento dos vasos dérmicos. Desta forma não nos foi possível estabelecer qualquer relação entre este aspecto e os achados de Burch. É permitido supor que a manter-se o fenómeno de Raynaud neste doente, possam as correspondentes lesões estruturais dos vasos tornarem-se mais intensas que as encontradas agora. A associação do fenómeno de Raynaud com a doença celíaca não é referida pela maioria dos autores, mas Davies descreve um caso de associação de dermatite herpetiforme, doença celíaca, fenómeno de Raynaud, e asma brônquica.²²

CONCLUSÕES

O diagnóstico etiológico de uma síndrome de má absorção pode ser muito difícil, mas na maioria dos casos o esquema de trabalho proposto fornece dados adequados para um raciocínio correcto sobre o mecanismo e a causalidade da situação.

O estudo deste doente leva-nos a considerar que há aspectos da doença celíaca que merecem no futuro um esforço de investigação, como sejam a influência do hipotálamo e da hipófise nas alterações gonadais dos doentes, e o significado da existência de um fenómeno de Raynaud na doença celíaca.

SUMMARY

ADULT CELIAC DISEASE—A CASE REPORT

After a broad approach to the study of malabsorption syndromes, a case of adult celiac disease is described. The discussion includes theoretical considerations on some specific features of this case particularly in what concerns the report on Raynaud's phenomenon and sexual incapacity.

BIBLIOGRAFIA

1. ESCOVITZ G, RUBIN W: The malabsorption syndrome. Ed. Katz J., Kaye D.: Philadelphia: Saunders Co. *Med Cl N Am* 1973; 57,4: 907.
2. MATSHESHE J, PHILLIPS S: Chronic diarrhea—a practical approach. Ed. Janovitz H.; Philadelphia: Saunders Co. *Med Cl N Am* 1978; 62,1: 141.

3. MASON D, FERGUSON M: Advances in oral medicine. *Practitioner* 1978; 221: 574.
4. FINKELSTEIN J: Malabsorption. Ed. Halsted J., Zimmerman H.; Philadelphia: Saunders Co. *Med Cl N Am* 1968; 52,6: 1339.
5. SLEISINGER M, BRANDBORG L: Lymphoma in «Malabsorption». Ed. Smith L.; Philadelphia: Saunders Co. Major Problems in Internal Medicine, Vol. XVIII, pp. 192, 1977.
6. SELBY W, GALLAGHER N: Malignancy in a 19-year experience of adult coeliac disease. *Digest Dis and Sc* 1979; 24,9: 684.
7. MORTIMER P, STEWART J, NORMAN A et als: Follow-up study of coeliac disease. *BMJ* 1968; 3: 7.
8. PRICE H, GAZZARD B, DAWSON A: Steatorrhea in the elderly. *BMJ* 1977; 6076: 1582.
9. BURROWS E, TOYE D: Barium studies; in «Coeliac Disease». Ed. Cooke W., Asquith P., London: Saunders Co. *Clinics in Gastroenterology* 1974; 3,1: 91.
10. MORTIMER C et als.: Gonadotrophin-releasing hormone therapy in hypogonadal males with hypotalamic or pituitary dysfunction. *BMJ* 1974; 4: 617.
11. SMITH S, CHETRIMK, JOHNSON A et als: The pituitary-gonadal axis in men with protein calorie malnutrition. *J Clin Endoc Metabol* 1975; 41: 60.
12. MORLEY J, MELMED S: Gonadal dysfunction in systemic disorders. *Metabolism* 1979; 28,10: 1063.
13. SLEISINGER M, BRANDBORG L: Coeliac Disease; in «Malabsorption». Ed. Smith. Philadelphia: Saunders Co. Major Problems in Internal Medicine, Vol. XVIII, p. 160, 1977.
14. ROOK et als: Eczema in relation to intestinal malabsorption; in «Textbook of Dermatology», 4.ª ed.; Ed. Rook A., Wilkinson D.; Oxford: Blackwell Sc. Publ., p. 317, 1.º Vol. 1979.
15. GREIPP P: Hyperpigmentation syndromes. *Arch Int Med* 1978; 138: 356.
16. FITZPATRICK T et als: «Dermatology in Internal Medicine», 1.ª ed.; Ed. Marters R., Herskovic T. New York: McGraw-Hill B. C., p. 1359, 1971.
17. MOSKOVITZ R: Raynaud's phenomenon and Raynaud's disease; in «Clinical Rheumatology», 1.ª ed.; Philadelphia: Lea & Febiger, p. 188, 1975.
18. ARNOT R, BORODA C, PEACOCK J: Pathophysiology of capillary circulation: Raynaud's disease. *Angiology* 1979; 30,6: 48.
19. BALAS et al: Raynaud's phenomenon. *Arch Surg* 1979; 114: 1174.
20. DINTENFASS L: Hemorheological factors in Raynaud's phenomenon. *Angiology* 1977; 28,7: 472.
21. BURCH G, HARB H, SUN S: Fine structure of digital vascular lesions in Raynaud's phenomenon and disease. *Angiology* 1979; 30,6: 361.
22. DAVIES M, MARKS R, NUKI G: Dermatitis herpetiformis — a skin manifestation of a generalized disturbance in immunity. *Quart J Med* XLVII 1978; 186: 221.

Pedido de Separatas: A. G. Neves Murinello
Serviço 1
Hospital de Curry Cabral
Lisboa, Portugal