

Trabalhos Científicos

Título: Recorrência De Colestase Intra-Hepática Progressiva Tipo 2 (PFIC2) Pós Transplante Hepático

Autores: GILDA PORTA (HOSPITAL MENINO JESUS), IRENE KAZUE MIURA (HOSPITAL MENINO JESUS), ADRIANA PORTA (HOSPITAL MENINO JESUS), RENATA PEREIRA SUSTOVICH PUGLIESE (HOSPITAL MENINO JESUS), CRISTIAN VICTORIA BORGES (HOSPITAL MENINO JESUS), VERA LUCIA BAGGIO DANESI (HOSPITAL MENINO JESUS), ELIENE NOVAIS OLIVEIRA (HOSPITAL MENINO JESUS), ALINE FALLEIROS FREITAS (HOSPITAL MENINO JESUS), JULIANA LOBATO (HOSPITAL MENINO JESUS), JORGE BEZERRA (CINCINNATI CHILDREN'S HOSPITAL,)

Resumo: Introdução: PFIC2 é decorrente de mutações do ABCB11 que codifica o transportador de bomba de sais biliares (BSEP) na membrana canalicular. Ausência de BSEP pode levar à colestase e evoluir para falência hepática. O transplante hepático (TxH) tem sido indicado nos casos de insuficiência hepática grave. Entretanto pode ocorrer recorrência da doença particularmente nos casos cujas mutações mostram ausência do BSEP. Descrição: Paciente 6 anos, masculino, portador de PFIC 2, com mutação em homozigose no gene ABCB11 c.3074delT, promovendo interrupção precoce da tradução proteica (p.Gln1058His fs*39). Foi transplantado em 2020, por falência hepática, doadora mãe. Apresentou no pós-operatório fistula biliar resolvida com re-biliodigestiva 3 meses após o TxH. Evoluiu bem sem anormalidades por 13 meses, quando começou ter prurido e icterícia progressivos. A biópsia hepática mostrou colestase leve e proliferação ductal, compatíveis com dificuldade de drenagem biliar. Como a colangiografia foi normal, iniciado corticosteroide 2 mg/kg/dia por suspeita de recorrência da doença, sem resposta. O prurido intenso melhorou com a introdução de rifampicina. Nova biópsia hepática (dezembro de 2021) mostrou presença de células gigantes e fibrose intercelular. Depósitos de anticorpos canaliculares foram detectados no fígado e detectada presença de anticorpo anti-BSEP (1: 3270) no soro do paciente. Pré tratamento da recorrência: AST 127 (40) ALT 157 (42) GGT 60 (22) BT 7,4 BD 6,8. Tratamento da recorrência: plasmaferese, imunoglobulina, rituximabe. Mantidos tacrolimo, micofenolato de sódio e corticosteróide. Discussão: Pacientes com PFIC 2 tem maior risco de recidiva da doença pela formação de autoanticorpos contra BSEP, cuja presença pode explicada pela ausência de tolerância imunológica para os epitopos do BSEP após transplante hepático. Conclusão: Apesar do PFIC2 ser doença restrita ao fígado, o transplante hepático pode não ser curativo devido à possibilidade de recorrência da doença.