

Trabalhos Científicos

Título: Hepatite De Células Gigantes Associada À Anemia Hemolítica Autoimune: Relato De Caso

Autores: CAROLINE MALKA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO), BÁRBARA ARÊAS (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO), LETICIA HELENA CALDAS LOPES (UNIVERSIDADE FEDERAL DE SÃO PAULO)

Resumo: Introdução A hepatite de células gigantes associada à anemia hemolítica autoimune coombs direto positivo (HCG-AHA) é uma desordem grave, da primeira infância, caracterizada por transformação gigantocelular hepatocitária. Descrição do caso Lactente 7 meses, apresentava quadro viral respiratório, anemia hemolítica autoimune (Hb 4,8mg/dl), plaquetopenia (58.000/mm³), INR 0,96, hepatoesplenomegalia e icterícia colestática, sem acolia. Transaminases 30xLSN, bilirrubina direta 2,3mg/dl, reticulócitos 15%, GGT 163U/L, FA 188U/L e alfa-1-antitripsina normal. Sorologias para hepatites virais, TORCHS, HIV e autoanticorpos (FAN, anti-LKM, anti-ML) negativos. Mielograma demonstrando ausência de blastos, hiperplasia da série eritrocítica e hipoplasia da série megacariocítica. Iniciada pulsoterapia (corticóide) por 3 dias com melhora parcial das transaminases (10xLSN) e da hemoglobina, porém com recaída após redução da dose. Estendida pulsoterapia por 10 dias e associada azatioprina pela lesão hepática, mantendo-se sem resposta. Biópsia hepática com intensa transformação gigantocelular, siderose grau 2 e ausência de achados sugestivos de hepatite autoimune juvenil (HAIJ). Introduzido Rituximabe semanal com queda de enzimas hepáticas (1657->461) e estabilização da hemoglobina após duas doses. Após a terceira, evoluiu com choque séptico, falência de múltiplos órgãos e óbito. Discussão O caráter autoimune da HCG-AHA pode ser explicado pela deposição de complemento (C5b-9) nos hepatócitos, segundo a literatura, porém tal ferramenta encontra-se indisponível no nosso serviço. Achados histopatológicos de HAIJ e autoanticorpos são geralmente negativos. Atualmente, a primeira linha de tratamento consiste na associação de corticoide e azatioprina, sendo outros imunossuppressores utilizados em casos refratários. O Rituximabe, um anticorpo monoclonal anti-CD20, vem se destacando por promover elevação das taxas de sobrevida. Mesmo com o transplante hepático as chances de recorrência são altas. O controle hematológico da doença costuma ser melhor do que o hepático. Insuficiência hepática, encefalopatia hepática e sepse constituem as principais causas de óbito. Conclusão É uma doença grave cujo diagnóstico precoce e melhor entendimento da fisiopatologia são essenciais para um prognóstico mais favorável dos pacientes.