



## Trabalhos Científicos

**Título:** Hepatite De Células Gigantes Associada À Síndrome De Evans: Relato De Caso

**Autores:** BRUNA DOS SANTOS IBIAPINA NERES (FMUSP), KARINA LÚCIO DE MEDEIROS BASTOS (FMUSP), JÉSSICA LOPES MENDONÇA DE FREITAS (FMUSP), CARINA CANAL (FMUSP), LORENA OLIVEIRA LIMA (FMUSP), ALINE SARAIVA DE GALIZA (FMUSP), NATÁLIA QUEIROZ UCHOA (FMUSP)

**Resumo:** Introdução: A hepatite de células gigantes (GCH) e Síndrome de Evans (ES) são entidades raras na infância e sua associação sugere um mecanismo comum de desregulação imunológica, afeta principalmente bebês, com patogênese desconhecida e prognóstico desfavorável. Relato de Caso: Paciente 4 anos, feminino, pais não consanguíneos. Diagnosticado Síndrome de Evans (plaquetopenia e anemia hemolítica autoimune) aos 10 meses de vida. Recebeu prednisolona em doses altas e depois manutenção de 1mg/kg/dia. Aos 2 anos e meio internou com quadro de hepatite aguda, investigação etiológica descartou causas infecciosas, autoimunes e medicamentosas. Recebeu imunoglobulina, sem melhora, realizado pulsoterapia com metilprednisolona por 3 dias e evoluiu com melhora progressiva da plaquetopenia e transaminases. A biópsia hepática evidenciou hepatite lobular aguda e transformação gigantocelular de hepatócitos. Evolui bem, em remissão clínica e recebe imunossupressão com Azatioprina e Prednisolona. Discussão: A GCH caracteriza-se por inflamação e grandes hepatócitos multinucleados no parênquima hepático. A transformação dos hepatócitos em células gigantes pode ocorrer durante o período neonatal e é uma reação inespecífica dos hepatócitos imaturos a várias agressões. Descartado as principais causas virais e outras etiologias imunológicas, a associação em bebês de hepatite com anemia hemolítica, com COOMBS positivo, sugere o diagnóstico de GCH. O diagnóstico é confirmado pela biopsia hepática com presença de células gigantes. O tratamento inclui esteroides e imunossupressores. Relatamos o caso de uma criança de 4 anos com diagnóstico inicial de Síndrome de Evans e GCH de acometimento tardio, cuja evolução foi favorável devido ao tratamento precoce. Conclusão: A associação de GCH com Síndrome de Evans é uma condição rara e potencialmente fatal, que deve ser investigada nos casos de anemia com coombs direto positivo e alteração de enzimas hepáticas, pois o diagnóstico precoce permite o início do tratamento e reduz a possibilidade de complicações relacionadas à doença.