



19º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Gastroenterologia e
Hepatologia Pediátricas
17º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Nutrologia Pediátrica
2º SIMPÓSIO DE
Suporte Nutricional
Pediátrico
São Luís - MA

05 A 07 DE
JUNHO DE 2024

Centro de Convenções Senac
Rua do Passeio, 495 - Centro - São Luís - MA, 65015-350



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Hepatite Autoimune Em Fase Cirrótica Associada A Autoimunidades Extra Hepáticas

Autores: ANDRESSA CAROLINA DE OLIVEIRA MUNDIM (INSTITUTO DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE - FMUSP), KAREN TIE KOBASHIKAWA (INSTITUTO DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE - FMUSP), MARIA GABRIELA BERNARDO OLIVEIRA (INSTITUTO DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE - FMUSP), REBECA FERNANDES FONSECA (INSTITUTO DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE - FMUSP), RAFAELLA KAREN SOUSA MONTERLEI (INSTITUTO DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE - FMUSP), MARIA TEREZA GALVÃO GUIOTTI (INSTITUTO DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE - FMUSP)

Resumo: A hepatite autoimune (HAI) é uma hepatopatia inflamatória progressiva que pode evoluir para cirrose. As características típicas da HAI são: predomínio feminino, hipergamaglobulinemia, presença de autoanticorpos e hepatite de interface na histologia. Dois tipos são diferenciados pelo perfil sorológico: a HAI-1 é positiva para anticorpo antinuclear (FAN) e/ou anti-músculo liso e a HAI-2 para anticorpo anti-hepático microssomal 1 e/ou anti-citosol hepático 1. Como a HAI surge em indivíduos geneticamente susceptíveis, há uma estreita relação com outras autoimunidades, tendo sido descritas em 16 a 25% das crianças, podendo ser anteriores, concomitantes ou ocorrer anos após o diagnóstico da HAI. "Sexo feminino, 10 anos, procurou atendimento por aumento do volume abdominal, icterícia e hipocolia fecal há dois meses, com piora progressiva. Na ocasião, foi observado ainda hepatoesplenomegalia, alopecia e baixa estatura com magreza acentuada. Nos exames laboratoriais foi identificado elevação de transaminases e de bilirrubinas. Desta forma, foi iniciada investigação de hepatopatias, com FAN 1:320 e hipergamaglobulinemia, sendo levantada hipótese de HAI-1, que foi confirmada na biópsia hepática, com hepatite de interface já em fase cirrótica. Vale ressaltar que, ao diagnóstico, a criança já apresentava cirrose descompensada, com ascite e varizes esofágicas. Ainda nesta internação, paciente com investigação positiva para doença celíaca (antitransglutaminase > 10 vezes do limite superior) e também com diagnóstico de alopecia autoimune. Após três meses do diagnóstico de HAI, a paciente foi internada em estado hiperglicêmico hiperosmolar, iniciando investigação com a endocrinologia, que levantou a hipótese de diabetes mellitus tipo 1. Nesta ocasião, a criança foi triada para tireoidopatias e apresentou TSH elevado e anti-TPO positivo, recebendo também o diagnóstico de hipotireoidismo de Hashimoto." Assim como a HAI-1, a presença de outras autoimunidades, é mais prevalente nas meninas. Além disso, o risco de manifestações autoimunes extra hepáticas é duas vezes maior na HAI-1 do que na HAI-2. Desta forma, a paciente se enquadra em um grupo de maior propensão a outras doenças autoimunes. Neste caso, a paciente cursa com quatro autoimunidades extra hepáticas associadas, sendo elas: hipotireoidismo, diabetes mellitus, alopecia autoimune e doença celíaca. Estes achados estão conforme a literatura, que relata o hipotireoidismo como a associação mais frequente e enfatiza a maior prevalência de doença celíaca na HAI em crianças do que em adultos. A ocorrência de autoimunidades extra hepáticas na HAI é frequente e o reconhecimento precoce e o tratamento são fundamentais, visto que, as doenças autoimunes, podem agravar a resposta inflamatória sistêmica e a lesão hepática, afetando o curso natural e o prognóstico da HAI. Além disso, o quadro de poliautoimunidades sugere provável desregulação imune, o que aumenta a chance de prognósticos desfavoráveis.