Gastrenterologia, Nutrição e Hepatologia | Caso Clínico

PD-045 - (21SPP-11383) - HEPATITE AUTOIMUNE – QUANDO SUSPEITAR?

Inês Noites¹; Filipa Alveirinho¹; Raquel Amaral¹; Marina Rita Soares¹; Fernanda Gomes¹; Sandra Ferreira²

1 - Serviço de Pediatria do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, E.P.E.R.; 2 - Unidade de Hepatologia e Transplantação Hepática Pediátrica do Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.

Introdução / Descrição do Caso

A hepatite autoimune tipo 1 é uma hepatopatia crónica inflamatória progressiva de etiologia desconhecida, rara em idade pediátrica, com pior prognóstico nesta faixa etária. Apresentam-se 2 casos de jovens do sexo feminino previamente saudáveis.

Primeira de 14 anos trazida ao serviço de urgência (SU) por dor na fossa ilíaca direita (FID) de agravamento progressivo com 5 dias de evolução. Objetivamente: dor à palpação do flanco e FID. Analiticamente: trombocitopenia moderada, elevação das transaminases >5x o limite superior do normal (LSN), prolongamento discreto dos tempos de coagulação e hiperbilirrubinemia. Ecografia abdominal (EA) revelou hepatopatia crónica com colateralização porto-sistémica e esplenomegalia e biópsia hepática (BH) mostrou cirrose hepática estabelecida com infiltrado plasmocítico e necrose de interface, traduzindo doença ativa. ANA e ASMA positivos.

Segunda de 9 anos referenciada ao SU pela médica assistente por escleróticas ictéricas, dor abdominal, epistaxis e gengivorragias com 5 meses de evolução, associadas a alterações analíticas. Objetivamente: abdómen mole e depressível, com circulação colateral, telangiectasias nos quadrantes direitos e esplenomegalia até à crista ilíaca. Analiticamente: pancitopenia, elevação das transaminases >15x o LSN, coagulopatia com INR 2,17 e hiperbilirrubinemia. EA com esplenomegalia marcada e alterações sugestivas de cirrose e hipertensão portal. BH mostrou hepatite crónica severa com atividade de interface e lobular moderada a severa e fibrose portal ligeira. ANA, anti-SLA/LP e anti-SSA positivos.

Comentários / Conclusões

Estes casos denotam a variabilidade de apresentação e a importância de diagnóstico e tratamento precoce desta patologia, a fim de prevenir a evolução para doença hepática terminal.

Palavras-chave : Hepatite auto-imune, Cirrose, Hipertensão portal