Gastrenterologia, Nutrição e Hepatologia | Caso Clínico

EP-049 - (21SPP-11683) - SÍNDROME DE OVERLAP: HEPATITE AUTOIMUNE/COLANGITE ESCLEROSANTE PRIMÁRIA

Rita Lages Pereira¹; Susana Correia De Oliveira²; Andreia Lopes²; Helena Ferreira²; Miguel Salgado²; Henedina Antunes^{1,3,4,5,6}

1 - Unidade de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição Pediátrica. Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital da Senhora da Oliveira - Guimarães; 3 - Centro Clínico Académico, Hospital de Braga; 4 - Instituto de Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Universidade do Minho, Braga; 5 - Laboratório Associado ICVS/3B's, Universidade do Minho, Braga/Guimarães; 6 - Escola de Medicina, Universidade do Minho, Braga

Introdução / Descrição do Caso

Adolescente, 16 anos, sexo masculino, sem antecedentes de relevo, recorreu ao SU por 2 semanas de febre vespertina, dor abdominal epigástrica, náuseas, astenia e perda ponderal (2-3Kg). Sem viagens recentes ou consumo de fármacos/suplementos. História familiar de Colite Ulcerosa num tio. Ao exame objetivo apresentava abdómen com fígado firme, palpável 1cm abaixo do rebordo costal direito na linha médio-clavicular. Analiticamente com aumento das transaminases (AST 209U/L, ALT 270U/L), gama-GT (510U/L) e fosfatase alcalina (892U/L). Fez ecografia abdominal que evidenciou hepatomegalia, sem outras alterações. Serologias negativas. Por manter aumento das transaminases e colestase foi alargado o estudo, tendo sido identificada hipergamaglobulinemia, anticorpos (ATC) anti-músculo liso positivos e antimitocondriais moderadamente positivos. Foi orientado para unidade de Gastrenterologia Pediátrica, tendo consulta, e 2 dias depois foi efetuada biópsia hepática, no ambulatório, tendo iniciado terapêutica nesse dia para Hepatite Autoimune (HAI) com prednisolona, azatioprina e ácido ursodesoxicólico, por gama-GT elevada, com boa resposta terapêutica. Pedida colangioressonância que comprovou Colangite Esclerosante Primária (CEP). Anatomia patológica de Síndrome de *Overlap* (HAI/CEP).

Comentários / Conclusões

O diagnóstico de HAI deve ser ponderado em todas as crianças com sinais e sintomas de doença hepática. A HAI é caracterizada por elevação das transaminases, hipergamaglobulinemia e presença de auto-ATC. Alguns doentes com HAI apresentam Síndrome de *Overlap*, em que há características tanto de CEP como de HAI, particularmente em idade pediátrica. O reconhecimento desta entidade é muito importante uma vez que tem implicações terapêuticas e de prognóstico.

Palavras-chave : Hepatite auto-imune, Colangite Esclerosante Primária, Síndrome de Overlap