



ARTIGO ORIGINAL

Doença hepática autoimune na criança e no adolescente - dificuldades no diagnóstico

Marta Rios^{a,*}, Teresa São Simão^a, José Ramón Vizcaíno^b, Margarida Medina^a,
Fernando Pereira^a e Ermelinda Santos Silva^a

^a Unidade de Gastreterologia Pediátrica, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal

^b Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar do Porto, Porto, Portugal

Recebido a 16 de setembro de 2011; aceite a 9 de janeiro de 2012

Disponível na Internet a 28 de julho de 2012

PALAVRAS-CHAVE

Hepatite autoimune;
Colangite esclerosante primária;
Síndrome de *overlap*;
Criança

Resumo

Introdução: A doença hepática autoimune (DHAI) pode envolver predominantemente os hepatócitos ou o epitélio dos ductos biliares intra/extra-hepáticos, ou ambas as estruturas (simultaneamente ou de forma sequencial), denominando-se, respetivamente, hepatite autoimune (HAI), colangite esclerosante primária (CEP) e síndrome de *overlap* (SO).

Objetivo: Conhecer as dificuldades de diagnóstico de DHAI numa população pediátrica.

Métodos: Estudo retrospectivo dos casos seguidos num hospital pediátrico nos últimos 19 anos.

Resultados: Foram incluídos 20 doentes (10 M, 10F): HAI-10, CEP-7, SO-3. A mediana de idades à data de aparecimento dos sintomas foi de 9,0 anos e à data de diagnóstico de 11,5 anos. Dos 10 doentes com HAI, 3 tinham *score* pré-tratamento de diagnóstico provável e todos *score* pós-tratamento de diagnóstico definitivo. Em 1 doente a presença de ds-DNA obrigou a diagnóstico diferencial com lúpus. Dos 7 doentes com CEP, apenas 2 apresentavam anomalias imagiológicas das vias biliares e 4 lesões histológicas ductulares. Três doentes apresentaram critérios de diagnóstico de SO, um de aparecimento sequencial.

Conclusões: As maiores dificuldades foram encontradas nos doentes com CEP em estadió inicial e nos doentes com SO, sobretudo no caso de apresentação sequencial. Destacam-se também as dificuldades em efetuar o diagnóstico diferencial entre HAI como entidade independente e outras doenças autoimunes multissistémicas com atingimento hepático, como o lúpus eritematoso sistémico.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Gastreterologia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos os direitos reservados.

Abreviaturas: Acs, anticorpos; AI, autoimune; AMA, anticorpos antimitocondriais; ANA, anticorpos antinucleares; ALT, alanina aminotransferase; anti-LC1, anti-citosol hepático tipo 1; AST, aspartato aminotransferase; AUDC, ácido ursodesoxicólico; ANCA's, anticorpos anticitoplasma dos neutrófilos; BT, bilirrubina total; BD, bilirrubina direta; CBP, cirrose biliar primária; CEP, colangite esclerosante primária; CMV, citomegalovírus; CPRE, colangiopancreatografia retrógrada endoscópica; CU, colite ulcerosa; DII, doença inflamatória intestinal; DHAI, doença hepática autoimune; EBV, epstein-barr vírus; FA, fosfatase alcalina; GGT, gama-glutamyl-transferase; HAI, hepatite autoimune; LES, lúpus eritematoso sistémico; PR3, anti-proteinase 3; SO, síndrome de *overlap*; SMA, anticorpos anti-músculo liso; TC, tomografia computadorizada.

* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: martariospinho@gmail.com (M. Rios).

KEYWORDS

Autoimmune hepatitis;
Primary sclerosing cholangitis;
Overlap syndrome;
Child

Autoimmune liver disease in children and adolescents - difficulties on diagnosis**Abstract**

Introduction: Autoimmune liver disease (AILD) may involve predominantly the hepatocytes or the intra/extra-hepatic bile duct epithelium, or both structures, naming respectively, autoimmune hepatitis (AIH), primary sclerosing cholangitis (PSC), and overlap syndrome (OS).

Aim: To identify the diagnostic difficulties of AILD in a paediatric population.

Methods: Retrospective study of the cases followed in a pediatric hospital in the last 19 years.

Results: Included 20 patients (10M, 10F): AIH-10, PSC-7, OS-3. Median age at the time of onset of symptoms was 9,0 years and at the date of diagnosis was 11,5 years. Of the 10 patients with AIH, 3 had a pre-treatment score of probable diagnosis, and all had a post-treatment score of definitive diagnosis. In 1 patient the presence of dsDNA forced the differential diagnosis with lupus. Of the 7 patients with PSC, only 2 had abnormalities of the biliary tract on imaging, and 4 histological lesions in the ducts. Three patients had diagnostic criteria for OS, 1 with sequential presentation.

Conclusions: The major diagnostic difficulties were encountered in patients with PSC in early stage, and in cases of OS, especially the one of sequential presentation. Also noteworthy are the difficulties of the differential diagnosis between HAI as an independent entity and other multisystem autoimmune diseases with liver involvement, such as systemic lupus erythematosus.

© 2011 Sociedade Portuguesa de Gastrenterologia. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introdução

A doença hepática autoimune (DHAI) é responsável por 2 a 5% dos casos de hepatopatia crónica na criança^{1,2}. Resulta de intolerância imunológica contra as células hepáticas, com evolução para inflamação crónica e destruição progressiva³. Este processo pode envolver predominantemente os hepatócitos ou o epitélio dos ductos biliares intra e/ou extra-hepáticos, denominando-se respetivamente hepatite autoimune (HAI) e colangite esclerosante primária (CEP)³⁻⁵; a cirrose biliar primária (CBP) nunca foi diagnosticada em idade pediátrica. Aspetos sugestivos de ambas as doenças (HAI e CEP) podem estar presentes no mesmo doente, simultaneamente na altura do diagnóstico, ou em alturas diferentes ao longo da evolução da sua doença, designando-se nesse caso «síndrome de *overlap*» (SO)⁵⁻⁸. Na idade pediátrica é particularmente frequente o *overlap* HAI-CEP.

Existem *scores* de diagnóstico de HAI validados para adultos e que são aplicados na população pediátrica^{1,9-11}, mas não existem critérios de diagnóstico bem definidos de CEP^{1,4,6,7}. Para além das dificuldades por vezes notadas em afirmar o diagnóstico, a distinção entre HAI, CEP e SO pode ser muito difícil.

Na idade pediátrica há alguns estudos sobre HAI^{1,2,4,8,12-29}, mas são mais raras as publicações sobre CEP e SO^{8,28-33}.

O objetivo deste trabalho é conhecer as dificuldades de diagnóstico de DHAI numa população pediátrica.

Material e métodos

Estudo retrospectivo baseado na consulta dos processos clínicos das crianças e adolescentes com DHAI seguidos nas

consultas de Hepatologia e de Gastrenterologia de um hospital pediátrico, no período de janeiro de 1992 a 31 de dezembro de 2010.

Parâmetros analisados: sexo, idade, aspetos clínicos, estudos laboratoriais, imagiológicos e histológicos e resposta ao tratamento.

O diagnóstico de HAI foi estabelecido segundo os critérios do Grupo Internacional para Estudo da HAI (IAIHG), publicados em 1993⁹ e revistos em 1999¹⁰ e em 2008¹¹.

Em todos os doentes foi efetuado o seguinte estudo analítico: hemograma, bilirrubinas e enzimas hepáticas, proteinograma, imunoglobulinas e auto-anticorpos (auto-Acs), estudo da coagulação, serologias víricas (anti-HAV, AgHbs, anti-HCV, EBV, CMV), α -1-antitripsina e ceruloplasmina séricas e doseamento do cobre urinário.

Foi efetuada biópsia hepática em todos, sendo o exame histológico realizado pelo mesmo anatomopatologista, à exceção dos casos 11 e 20 (biópsia realizada noutra instituição hospitalar). Após o diagnóstico, todos os doentes com HAI e SO efetuaram tratamento com imunossuppressores (prednisolona 2 mg/kg/dia, máximo 60 mg/dia, e/ou azatioprina 0,5-2,5 mg/kg/dia) e todos com CEP e SO foram medicados com ácido ursodesoxicólico (AUDC) 15-20 mg/kg/dia, em 2 tomas.

Resultados

Durante este período foram diagnosticados 20 casos de DHAI: 10 - HAI, 7 - CEP e 3 - SO. Cinco destes casos foram previamente publicados (casos 2, 6, 7, 8 e 18)^{13,31}.

Sexo, idade e aspetos clínicos

Dez crianças/adolescentes eram do sexo feminino (50%).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3311188>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3311188>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)