

Colangite Esclerosante Primária e Hepatite Autoimune na Infância

Primary Sclerosing Cholangitis and Auto-Immune Hepatitis in Childhood

Gilda Porta

Instituto da Criança, Complexo Hospital das Clínicas da USP; São Paulo, SP, Brasil. E-mail: gildaporta@gmail.com

Síndromes de imbricamento são doenças de origem hepatobiliares autoimunes, que incluem a hepatite auto-imune (HAI), a colangite esclerosante primária (CEP) e a cirrose biliar primária (CBP), e apesar de em incidência menor que em adultos, pode também acometer crianças.

Palavras-chave: hepatite auto-imune, colangite esclerosante primária, cirrose biliar primária.

The overlap syndromes are hepato-biliar diseases that include auto-immune hepatitis, primary sclerosing cholangitis and primary biliary-cirrhosis, and, eventhough less frequently than in adults, can also happen in children.

Key words: auto-immune hepatitis, primary sclerosing cholangitis, primary biliary cirrhosis.

Em hepatologia, síndromes de imbricamento são doenças de origem hepatobiliares autoimunes, que incluem a hepatite auto-imune (HAI), a colangite esclerosante primária (CEP) e a cirrose biliar primária (CBP). Cerca de 20% de todos os pacientes apresentarão quadro clínico, bioquímico e sorológico de síndrome de imbricamento. Pode ocorrer 3 situações clínicas: 1) a co-existência de 2 doenças auto-imunes simultaneamente; 2) presença de uma característica dominante auto-imune com outros achados secundários de uma segunda doença auto-imune; 3) o aparecimento consecutivo de duas doenças auto-imunes alterando a conduta terapêutica. Em geral a co-existência de 2 doenças ocorre mais em adultos. Na faixa etária pediátrica, achados clínicos, bioquímicos e sorológicos de hepatite auto-imune podem ser encontrados na colangite esclerosante com achados típicos na colangiografia endoscópica. As formas de CEP e HAI (síndrome de imbricamento) são mais frequentes em crianças e adolescentes, apesar de ser uma entidade rara (1-8% dos pacientes com CEP). Os achados na colangiografia endoscópica mostram estenoses e dilatações de ductos biliares, com achados histológicos que sugerem hepatite autoimune. Sorologicamente há positividade em altos títulos para anticorpos anti-nucleares positivos com frequência, associados ou não

a anti-músculo liso. Não há concomitância de anti-LKM1 e síndrome de imbricamento (CEP e HAI). A etiologia é desconhecida, mesmo com a susceptibilidade genética a HLA-B8, DR3*0101, DR52a. Um estudo realizado por Gregório et al, na Inglaterra mostrou uma prevalência relativamente alta de 27% dos casos de hepatite auto-imune, com achados característicos de CEP. Por outro lado, outro estudo avaliando 114 pacientes com CEP, Boberg et al encontraram 2% com diagnóstico definitivo de HAI e 33% com provável HAI, pelo escore internacional de hepatite auto-imune. A média de idade neste estudo foi 30 anos. A síndrome de imbricamento foi mais associado em pacientes com doença inflamatória intestinal.

Em geral não há diferenças particulares entre síndrome de imbricamento HAI e CEP com CEP. Os sintomas clínicos em adultos como fadiga, icterícia, dor abdominal e infecções recorrentes podem ser semelhantes.

Já na infância, em geral os achados clínicos na são de uma hepatite aguda ou doença mais crônica como icterícia persistente associado ou não com prurido, colúria, hipocolia fecal. Febre é rara. No estudo do King's College, o seguimento de 16 anos de crianças com quadro clínico de hepatite auto-imune mostrou

que 27/55 casos evoluíram com alterações colangiográficas de colangite esclerosante. Os autores sugeriram novo termo como colangite esclerosante autoimune para caracterizar esta nova síndrome. Estes autores verificaram maior prevalência de doença inflamatória intestinal com ANCA positivo. Os achados bioquímicos mostram elevações mais discretas de aminotransferases, com grandes aumentos de GGT e fosfatase alcalina, e elevações mais discretas de gama-globulina. Gregório et al., do King's College sugerem que há um espectro contínuo de aparecimento de HAI e CEP tanto no adulto como na criança. Pacientes com HAI que evolutivamente cursam com quadro colestático e/ou resistentes a imunossupressores deve-se pensar em síndrome de imbricamento, e a colangiografia está sempre indicada.