

Tuberculose peritoneal em paciente com cirrose secundária à deficiência de alfa-1 antitripsina: relato de um caso raro.

Amanda A.C. Furlan, Marlone Cunha-Silva, Tiago Sevá-Pereira, Leonardo T. Monici, Clauber T. Veiga, Xiaoxin Wu, Amanda de L. Clevelário, Cibele F. Tessarolli, Beatriz D.A. de Souza, Fernanda B. Monteiro, Maria Júlia G. Colossi, Eloy V.C. de França, Irma C. de Barros.

Serviço de Gastroenterologia (Gastrocentro)

Introdução

A deficiência de alfa-1 antitripsina (DA1AT) é responsável por <1% dos casos de cirrose e tem herança autossômica recessiva, associada a mutações S/Z do gene SERPINA1. A combinação ZZ corresponde à apresentação mais grave e existem cerca de 6.000 portadores desse perfil no Brasil. A tuberculose (TB) peritoneal é uma condição rara, de diagnóstico difícil, muitas vezes confundida com peritonite bacteriana espontânea (PBE) e, pelo risco de injúria hepática, o esquema de tratamento neste grupo de pacientes é modificado. Estamos relatando o caso de uma paciente com cirrose hepática secundária à DA1AT, com ascite complicada por TB peritoneal.

Descrição do caso

Sexo feminino, 56 anos, admitida com dor e aumento do volume abdominal, febre e perda de peso nos últimos 40 dias. Não apresentava diagnóstico de hepatopatia ou outras comorbidades. Exames: sorologias para hepatites virais e HIV negativas, escores de Child-B9/MELD-14, alfa-1 antitripsina sérica 34 mg/dL (Fig.1 Eletroforese de Proteínas Séricas).

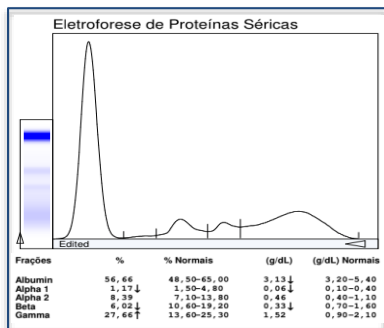


Figura 1.

Líquido ascítico (LA): proteínas totais 1,6 g/dL (albumina 0,6), 1.853 leucócitos (779 polimorfonucleares [42%]), glicose 89mg/dL, desidrogenase láctica 78 U/L, gradiente de albumina soro-ascite 2,1), cultura negativa para germes aeróbios. Foi tratada inicialmente com ceftriaxone e albumina, sem melhora na leucometria do líquido, mas nova amostra evidenciou teste molecular rápido para TB (TRMTB) positivo e cultura com crescimento de bactérias do Complexo Mycobacterium tuberculosis, definindo diagnóstico de TB peritoneal. Foi instituído esquema de tratamento modificado com rifampicina, levofloxacina e etambutol, com melhora clínica e alta hospitalar. No seguimento ambulatorial, houve resolução da ascite, sem evidência de hepatotoxicidade pelo esquema terapêutico, que será mantido por 12 meses. O resultado da análise genética foi Pi*ZZ.

Discussão

A DA1AT é conhecida pelo acometimento pulmonar, com progressão para doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC). O tratamento específico com reposição enzimática tem custo elevado, é pouco acessível e indicado apenas na DPOC grave. A doença hepática na DA1AT é subdiagnosticada, pode ocorrer com/sem acometimento pulmonar. O dano hepático depende das mutações (MS/MZ/SS/SZ/ZZ) e da presença de outros agressores hepáticos, como vírus e síndrome metabólica. A evolução para cirrose aumenta a morbidade e mortalidade devido às complicações, como PBE. Esta, quando não responde à terapia habitual, deve levantar a suspeita para bactérias resistentes, fungos e TB peritoneal. Nesta, o LA tem predomínio linfocítico em 68%, cultura e TRMTB positivos em até 60% dos casos. O diagnóstico é desafiador e a terapia é diferenciada devido à hepatopatia. Neste caso, a detecção do perfil ZZ é fundamental para análise familiar e aconselhamento genético.

Referências:

- Alpha-1 antitrypsin Pi*Z gene frequency and Pi*ZZ genotype numbers worldwide: an update. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2017.
 Tanash HA et al. Liver disease in adults with severe alpha-1-antitrypsin deficiency. *J Gastroenterol*. 2019.
 Malin Fromme et al. Alpha-1 antitrypsin deficiency: A re-surfacing adult liver disorder. *Journal of Hepatology*. 2022.
 Narayanan P et al. Update on Alpha-1 Antitrypsin Deficiency in Liver Disease. *Clin Liver Dis (Hoboken)*. 2020.