

“HEPATITE AUTOIMUNE SOBREPOSTA DE ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE: UM RELATO DE CASO”

Mariana de Freitas Castro Marques, Eduardo Martendal Vallandro Costa, Gabriel Raca, Rafael Antunes Moraes, Marcia Ferreira da Costa

Introdução

A hepatite autoimune é uma doença hepática crônica, com potencial de evolução para cirrose.

No presente artigo, apresentamos o caso de uma mulher de 26 anos com Hepatite autoimune associada de Anemia Hemolítica Autoimune que deu entrada em um Hospital de São Bernardo do Campo com fadiga, icterícia, dor abdominal difusa e dispepsia.

Relato do Caso

RASRC, mulher, 26 anos, branca, IMC 42,97 (Obesidade grau III) foi admitida este ano em um hospital de ensino na cidade de São Bernardo, com quadro de fadiga, epigastralgia e dor abdominal difusa.

Na evolução clínica, icterícia progressiva, acompanhada de acolia fecal, após alguns dias do aparecimento da dor abdominal, além do aparecimento de acne na região malar. Na anamnese dados epidemiológicos de viagens recentes para o litoral e região montanhosa.

Paciente negou uso de drogas ilícitas, álcool, medicamentos de uso contínuo, chás e ervas. Apresenta duas tatuagens e ambas foram feitas em locais seguros com dispensa de agulha adequada. Negava intersetão e comorbidade.

Exames laboratoriais de entrada aresentam hiperbilirrubinemia às cistos de bilirrubina direta e aumento de enzimas hepatocelulares e hepatocanaliculares. Realizado investigação com sorologias não reagentes para vírus hepatotrópicos e não hepatotrópicos, VDRL e ceruloplasmina. Eletroforese de proteínas com hipergama globulinem. marcadores: Anti-Mitocôndria (não reagente), Anti-músculo liso (reagente para 1/160) Anti LKM-1 (2,5U), Anti DNA nativo (não reagente) e Complemento C3 (76,1mg/dL) e C4 (6 mg/dL). Além disso, reticulócitos (5,6%), Coombs Direto (positivo), Haptoglobina (<10.0 mg/dL). Com esses resultados, fechamos os diagnósticos de Hepatite Auto-imune associada de uma Anemia Hemolítica Autoimune.

Iniciado o tratamento com a Prednisona 100 mg via oral em monoterapia, devido a indisponibilidade da aziatioprina para uso imediato. Após uma semana do início do tratamento, o esquema foi alterado para prednisona e aziatioprina, com melhora clínica e laboratorial.

EXAME	TGO	TGP	GGT	FA	BT	BD	BI
30/mai	1226	990	51	126	18,6	15,9	2,7
31/mai	786	1015	44	111	16,7	14,6	2,1
01/jun	1039	756,7	46	-	17,3	14,8	2,5
02/jun	1037	719	45	108	15	13,4	1,6
04/jun	783	544	43	108	17,7	14,7	3
06/jun	646	471	53	128	15,9	13,9	2
08/jun	446	342	-	-	18,1	15,9	2,2
11/jun	327	221	-	-	14,4	13,3	1,1
13/jun	364	208	-	-	14,3	12,7	1,6
15/jun	-	178	-	-	12,6	11,1	1,5
16/jun	209	-	-	-	9,8	9,3	0,5
17/jun	-	107	-	-	8,9	8	0,9
19/jun	91	-	-	-	7,6	6,9	0,7

Discussão e conclusão

A Hepatite Autoimune é uma doença crônica hepatocelular causada pela quebra da tolerância para auto antígenos específicos hepatocelulares. Sua etiologia ainda é desconhecida, mas existem estudos que indicam que sua causa pode estar relacionada com uma suscetibilidade imunogenética e, também, a fatores ambientais que acarretam em um ataque imunológico desregulado contra os próprios hepatócitos.⁽⁵⁾

O seu diagnóstico é feito através dos elevados níveis séricos de aminotransferases⁽²⁾, hipergamaglobulinemia⁽¹⁾⁽⁵⁾, presença de autoanticorpos circulantes⁽⁴⁾ e a comprovação -pela biópsia hepática- de infiltrado plasmocitário acompanhados de células hepáticas regenerativas em roseta e hepatite de interface.⁽³⁾

A HAI-1 pode ser caracterizada pela positividade de FAN e/ou SMA no soro dos pacientes. Por outro lado, HAI-2 é definida pela positividade de LC-1, ALKM-1 e/ou ALKM-3.⁽²⁾

Aplicado o "Escore Revisado para o Diagnóstico de HAI" elaborado pelo Grupo Internacional de HAI, a paciente totaliza 16 pontos, antes do tratamento.

O diagnóstico de anemia hemolítica foi estabelecido pelo valor de reticulócitos, haptoglobina diminuída e teste de Coombs direto positivo.⁽⁴⁾

Conforme essa classificação, vê-se que nos exames laboratoriais -através do Teste de Coombs- haverá a presença de IgG ligada às hemácias na wAHAI. Nesta forma, devido à citotoxicidade celular dos anticorpos ligados ao baço e aos linfonodos, há hemólise extravascular.⁽⁶⁾ Já na cAHAI, sugere-se a presença de anticorpos do tipo IgM.⁴ Este, por sua vez, leva a formação de um agregado de eritrócitos e a ativação do complemento. Isto leva a hemólise intravascular e a destruição extravascular de hemácias hepáticas.⁽⁶⁾

O aparecimento de anemia hemolítica autoimune, coexistente ou sequencial de trombocitopenia imune, com ou sem associação à neutropenia é denominado síndrome de Evans, de etiologia desconhecida.⁽⁷⁾

O presente caso relata a associação de duas doenças autoimunes sobrepostas na apresentação inicial.

Referências Bibliográficas

- Krawitt EL. Autoimmune hepatitis. *N Engl J Med.* 2006 Jan 5;354(1):54-66. doi: 10.1056/NEJMr0405008. PMID: 16394302.
- Sucher E, Sacher R, Gradstancic T, Brandacher G, Schneberger S, Berg T. Autoimmune Hepatitis-Immunologically Triggered Liver Pathogenesis Diagnostic and Therapeutic Strategies. *Immunol Res.* 2019 Nov 25;20(19-9437043). doi: 10.1155/2019/9437043. PMID: 31886312; PMCID: PMC6889271.
- Muratori L, Lohse AW, Lenzi M. Diagnosis and management of autoimmune hepatitis. *BMJ.* 2023 Feb 6;380:e07201. doi: 10.1136/bmj-2022-072001. Erratum in: *BMJ.* 2023 Feb 10;380:p330. PMID: 36746473. doi: 10.1016/j.mcn.2016.09.007. Epub 2016 Dec 14. PMID: 28189175.
- Liebman HA, Weitz IC. Autoimmune Hemolytic Anemia. *Med Clin North Am.* 2017 Mar;101(2):351-359. doi: 10.1016/j.mcna.2016.09.007. Epub 2016 Dec 14. PMID: 28189175.
- Sahelgam F, Vierling JM. Autoimmune hepatitis. *Front Med.* 2015 Jun;9(2):187-219. doi: 10.1007/s11884-015-0386-y. Epub 2015 Mar 6. PMID: 25749982
- Wilma Barcellini, Juri Giannotta & Bruno Fattizzo (2020). Autoimmune hemolytic anemia in adults: primary risk factors and diagnostic procedures, *Expert Review of Hematology*, DOI: 10.1080/17474696.2020.1754793
- Shahil H. Mewawalla P. Evans Syndrome. 2023 Apr 16. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. PMID: 30085557.