

Colangite esclerosante primária, apresentação de um caso em uma criança de 3 anos.

Treibel Giovanna Villavicencio Cedeno ¹ (treibelvillavicenciocede@gmail.com); Gissela Alejandra Moreira Montenegro ¹ Michelle Madeleyne Salazar Bustamante¹, Esther Rodrigues Rocha Alves¹, Andrea Sthefania Racines Delgado¹, Helena Hertel Correa¹, Gabriela Pena Lituma¹, Raissa Queiroz Rezende ¹
1- Hospital da Criança Santo Antônio - Santa Casa de Porto Alegre / UFCSPA

INTRODUÇÃO

A colangite esclerosante primária (CEP) é uma doença colestática crônica do fígado e da via ductal, progressiva e pode levar à doença hepática terminal. A prevalência não está bem esclarecida, porém sua apresentação em idades pediátricas é rara devido a ser atípica e é geralmente subdiagnosticada.

RELATO DE CASO

Masculino de 3 anos, apresentou equimose no membro superior direito e artrite radiocarpiana à direita. Evoluiu 7 dias depois com artrites, edemas e limitação funcional em membros inferiores e inapetência. Procurou atendimento na sua cidade, onde exames evidenciaram leucocitose e elevação das enzimas hepáticas. Encaminhado a hospital de maior complexidade para investigação diagnóstica. Na chegada apresentou febre de 38°C, artrite em joelho esquerdo e hepatomegalia. Após 2 dias, com edema na face e região escrotal, dor abdominal difusa e evidência de diarreias mucosanguinolentas. Exames complementares com piora da função hepática, hipergammaglobulinemia, fator antinuclear 1:160 com padrão nuclear pontilhado fino denso, anti-músculo liso 1:20 e sorologias infecciosas negativas. A ecografia abdominal com hepatomegalia e redução na ecogenicidade. Iniciado tratamento desverminante, antibiótico, furosemida 5mg/dia e ácido ursodesoxicólico 18 mg/kg/dia. Melhorou dos edemas porém com piora das enzimas hepáticas. Realizada colangioprocedimento magnética (CPRM) com moderada ectasia das vias biliares intra hepáticas, edema periportal circunjacente e biópsia hepática com achados que sugerem CEP em fase de transformação nodular.

DISCUSSÃO

A CEP é uma hepatopatia autoimune, caracterizada por inflamação progressiva, fibrose e estenose dos ductos biliares. É frequentemente associada com doença inflamatória intestinal (DII). A apresentação clínica é inespecífica, incluindo astenia, perda de peso, icterícia, colúria, acolia fecal e prurido. Para o diagnóstico baseia-se na combinação de critérios clínicos, analíticos, imagens e histológicos. A CPRM é o método de escolha e a histopatologia para estadiamento e a exclusão de outras doenças hepáticas. Ácido ursodesoxicólico, imunossuppressores e antibióticos são utilizados, porém o transplante hepático é necessário no estágio terminal.



CONCLUSÃO

CEP é considerada como uma doença inusual na infância e a revisão é pertinente para alertar o diagnóstico que pode ser retardado pela clínica assintomática inicial. Os pacientes têm aumento significativo do risco de colangiocarcinoma ou câncer colorretal. A progressão e prognóstico é variável.

Bibliografia Bowls, C. L., Arrivé, L., Bergquist, A., Deneau, M., Forman, L., Ilyas, S. I., Lunsford, K. E., Martinez, M., Sapisochin, G., Shroff, R., Tabibian, J. H., & Assis, D. N. (2022). AASLD practice guidance on primary sclerosing cholangitis and cholangiocarcinoma. *Hepatology*, 77(2), 659–702. <https://doi.org/10.1002/hep.3277>
-Molodecky, N. A., Kareemi, H., Parab, R., Barkema, H. W., Quan, H., Myers, R. P., & Kaplan, G. G. (2011). Incidence of primary sclerosing cholangitis: A systematic review and meta-analysis. *Hepatology*, 53(5), 1590–1599.
-Martin, C. R., Blanco, P. G., Keach, J. C., Petz, J. L., Zaman, M. M., Bhaskar, K. R., Cluette-Brown, J. E., Gautam, S., Sheth, S., Afdhal, N. H., Lindor, K. D., & Freedman, S. D. (2011). The safety and efficacy of oral docosahexaenoic acid supplementation for the treatment of primary sclerosing cholangitis – a pilot study. *Alimentary Pharmacology & Therapeutics*, 35(2), 255–265. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2036.2011.04926.x>