



Frequência de Colangite Autoimune em Pacientes Pediátricos e Correlação entre os Exames Diagnósticos

Palavras-Chave: Colangite Esclerosante Autoimune; Hepatite Autoimune; Hepatopediatria

Autores:

Vitor Mendes Rodrigues [Pontifícia Universidade Católica de Campinas - PUCAMP]

Prof.^a Dra. Maria Ângela Bellomo Brandão (orientadora) [Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP]

INTRODUÇÃO:

A Colangite Esclerosante Autoimune (CEA) tem sido relatada em estudos e consensos em pediatria, sendo que as diretrizes indicam a realização da colangiopancreatografia por ressonância magnética (Colangio-RNM) em todos os pacientes acompanhados com diagnóstico de hepatite autoimune (HAI), para a investigação de CEA. Porém a frequência da CEA em pacientes pediátricos com HAI varia muito entre as series de casos descritas na literatura e ainda não está definida.

OBJETIVO:

Avaliar a frequência de CEA em pacientes pediátricos diagnosticados com HAI e correlacionar exames laboratoriais com dados clínicos e epidemiológicos.

MÉTODOS:

Análise retrospectiva de dados coletados em prontuários médicos de pacientes atendidos entre 2000 a 2020 no Ambulatório de Hepatologia Pediátrica do Hospital de Clínicas da Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP).

RESULTADOS:

Foram obtidos dados clínicos, laboratoriais e epidemiológicos dos pacientes acompanhados no serviço terciário com o diagnóstico de hepatite auto-imune (HAI). Ao todo foram avaliados 74 pacientes diagnosticados com HAI, sendo 16 do sexo masculino e 58 do sexo feminino. O diagnóstico de HAI tipo 1 foi o mais frequente, 57/74 (77%). Dos 74 pacientes, 6 apresentavam HAI/CEA (8,1%) diagnosticados por biópsia hepática. Nenhum paciente apresentou Doença Inflamatória Intestinal (DII) durante o período de acompanhamento. Ainda, a Colangio-RNM foi realizada em 24 pacientes que apresentavam níveis de GGT elevados e obteve resultado sugestivo

de HAI/CEA em 2 pacientes (2/24), que também apresentaram diagnóstico histológico compatível com CEA

CONCLUSÃO:

A baixa frequência de associação entre HAI/CEA encontrada no trabalho (8,1%) é descrita na literatura e o diagnóstico de envolvimento do ducto biliar pode sofrer influência quanto mais precoce for diagnóstico e tratamento ou o método diagnóstico utilizado.

BIBLIOGRAFIA:

- 1- Martins EB, Chapman RW. Sclerosing cholangitis. *Curr Opin Gastroenterol* 1995;11:452-6
- 2- Kekar N, Chan A. Autoimmune Hepatitis, Sclerosing Cholangitis, and Autoimmune Sclerosing Cholangitis or Overlap Syndrome, *Clin Liver Dis* 22 (2018) 689-702
- 3- Mieli-Vergani G, Vergani D. Autoimmune liver diseases in children – what is different from adulthood? *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2011 Dec; 25(6):783-95.
- 4- Vergani D, Mieli-Vergani G. Autoimmune liver disease. In: Walker AW, Durie PR, Hamilton JR, Walker Smith JA, Watkins JB, editors. *Pediatric gastrointestinal disease - pathophysiology - diagnosis- management*. 3rd ed. Ontario, BC: Decker; 2000. p.1007-14
- 5- Alvarez F, Berg PA, Bianchi FB, Bianchi L, Burroughs AK, Cancado EL, et al. International Autoimmune Hepatitis Group Report: review of criteria for diagnosis of autoimmune hepatitis. *J Hepatol*. 1999;31:929-38.
- 6- Martini E, Abuaf N, Cavalli F, Durand V, Johanet C, Homberg JC. Antibody to liver cytosol (anti-LC1) in patients with autoimmune chronic active hepatitis type 2. *Hepatology* 1988;8(6):1662–6.
- 7- Mieli-Vergani G, Vergani D, Baumann U, Czubkowski P, Debray D, Dezsofi A, Fischler B, Gupte G, Hierro L, Indolfi G, Jahnel J, Smets F, Verkade HJ, Hadžić N. Diagnosis and Management of Pediatric Autoimmune Liver Disease: ESPGHAN Hepatology Committee Position Statement. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2018 Feb; 66(2) : 345 – 360
- 8- Gregorio GV, Portmann B, Karani J, et al. Autoimmune hepatitis/sclerosing cholangitis overlap syndrome in childhood: a 16-year prospective study. *Hepatology* 2001; 33:544–53
- 9- Boberg KM, Chapman RW, Hirschfield GM, Lohse AW, Manns MP, Schrupf E; International Autoimmune Hepatitis Group. Overlap syndromes: the International Autoimmune Hepatitis Group (IAIHG) position statement on a controversial issue. *J Hepatol*. 2011 Feb;54(2):374-85

- 10-MacCarty RL, LaRusso NF, Wiesner RH, Ludwig J. Primary sclerosing cholangitis: findings on cholangiography. *Radiology*. 1983; 149: 39-44
- 11-Modha K, Navaneethan U. Diagnosis and management of primary sclerosing cholangitis-perspectives form therapeutic endoscopist. *World J Hepatol* 2015;7 (5): 799-805
- 12-Mieli-Vergani G, Vergani D, Baumann U, Czubkowski P, Debray D, Dezsofi A, Fischler B, Gupte G, Hierro L, Indolfi G, Jahnel J, Smets F, Verkade HJ, Hadžić N. Diagnosis and Management of Pediatric Autoimmune Liver Disease: ESPGHAN Hepatology Committee Position Statement. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2018 Feb; 66(2) : 345 – 360
- 13-Porta G, Carvalho E, Santos JL, Gama J, Borges CV, Seixas RBPM, Ferreira AR, Miura IK, Silveira TR, Silva LR, Fagundes EDT, Bellomo-Brandao MA, Sawamura R, Vieira SM, Melere MU, Marques CDF, Pugliese RP, Danesi VL, Porta A, Marsillac ME, Valladares MA, Menezes DG, Kieling C, Paula MN, Vasconcelos JR, Ferreira CT, Perin N, Resende LR, Maia J, Tommaso AMA, Hessel G. Autoimmune hepatitis in 828 Brazilian children and adolescents: clinical and laboratory findings, histological profile, treatments, and outcomes. *J Pediatr (Rio J)*. 2019 Jul-Aug;95(4):419-427
- 14-Treatment of primary sclerosing cholangitis in children Trevor J Laborda, M Kyle Jensen, Marianne Kavan, Mark Deneau *World J Hepatol*. 2019 Jan 27; 11(1): 19–36.
- 15-Primary sclerosing cholangitis in children and adolescents FAGUNDES, Eleonora Druve Tavares; FERREIRA, Alexandre Rodrigues; HOSKEN, Caroline Caldeira; QUEIROZ, Thaís Costa Nascentes. *Arq Gastroenterol* 2017;54(4):286-291
- 16 - Lewin M, Vilgrain V, Ozenne V, Lemoine M, Wendum D, Paradis V, et al. Prevalence of sclerosing cholangitis in adults with autoimmune hepatitis: a prospective magnetic resonance imaging and histological study. *Hepatology* 2009;50:528–537
- 17 - Terziroli Beretta-Piccoli, B., Vergani, D., & Mieli-Vergani, G. Autoimmune sclerosing cholangitis: Evidence and open questions. *Journal of Autoimmunity*. 2018; 95: 15-25
- 18- R. Olsson, K.M. Boberg, O.S. de Muckadell, S. Lindgren, R. Hultcrantz, G. Folvik, H. Bell, M. Gangsøy-Kristiansen, J. Matre, A. Rydning, O. Wikman, A. Danielsson, H. Sandberg-Gertzén, K.-A. Ung, A. Eriksson, L. Lööf, H. Prytz, H.-U. Marschall, U. Broomé, High-dose ursodeoxycholic acid in primary sclerosing cholangitis: a 5- year multicenter, randomized, controlled study, *Gastroenterology* 129 (2005) 1464–1472
- 19 - T. Miloh, R. Arnon, B. Shneider, F. Suchy, N. Kerkar, A retrospective single-center review of primary sclerosing cholangitis in children, *Clin. Gastroenterol. Hepatol*. 7 (2009) 239–245
- 20 - M. Wilschanski, P. Chait, J.A. Wade, L. Davis, M. Corey, P. St Louis, A.M. Griffiths, L.M. Blendis, S.P. Moroz, L. Scully, Primary sclerosing cholangitis in 32 children: clinical,

laboratory, and radiographic features, with survival analysis, *Hepatology* 22 (1995) 1415–1422.

21 - A.E. Feldstein, J. Perrault, M. El-Youssif, K.D. Lindor, D.K. Freese, P. Angulo, Primary sclerosing cholangitis in children: a long-term follow-up study, *Hepatology* 38 (2003) 210–217

22 - Deneau, M. R., El-Matary, W., Valentino, P. L., Abdou, R., Alqoer, K., Amin, M., ... Jensen, M. K. . The natural history of primary sclerosing cholangitis in 781 children: A multicenter, international collaboration. *Hepatology*, 2018; 66(2), 518–527