

HEPATITE DE CÉLULAS GIGANTES ASSOCIADA À ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE RESPONSIVA À IMUNOSSUPRESSÃO

MIRELLA CRISTIANE DE SOUZA; PAULA XAVIER PICON, MARINA ROSSATO ADAMI, FERNANDA TREICHEL KOHLS, MÁRCIO PEREIRA MOTTIN, CRISTINA TARGA FERREIRA, SANDRA MARIA GONÇALVES VIEIRA, CARLOS OSCAR KIELING, JORGE LUIZ DOS SANTOS, HELENA AS GOLDANI

**Introdução:** Hepatite de células gigantes (HCG) associada à anemia hemolítica autoimune é uma desordem rara, grave, de início na infância e cuja patogênese parece estar relacionada a fenômenos autoimunes. Habitualmente, a doença evolui de forma progressiva, havendo baixa resposta ao uso de imunossupressores. **Objetivo:** Descrever a evolução de um caso de hepatite de células gigantes associado à anemia hemolítica autoimune responsivo ao uso de corticosteróide e azatioprina. **Métodos e Resultados:** Menino, 10 meses, negro, internou com 1 mês de vida em outro hospital por colestase, anemia e hepatoesplenomegalia. Excluiu-se diagnóstico de atresia de via biliar e detectou-se anemia hemolítica, coombs positivo. Internou no HCPA para avaliação diagnóstica aos 3 meses. **Exames complementares:** sorologias virais negativas, alfa -1- antitripsina sérica 192, Hb 9,0g/dL, AST 902 U/L, ALT 282 U/L, BT 28,9mg/dL, BD 21,2mg/dL, FA 299 U/L, GGT 38 U/L, albumina 3,9 g/dL, LDH 526, reticulócitos 4,81%, FAN negativo. Realizou biópsia com histologia compatível com transformação giganto-celular difusa. Iniciou tratamento com prednisolona 2mg / kg / dia e, após 2 meses de tratamento, apresentava Hb 9,1g/dL, AST 144 U/L, ALT 69U/L, BT 6,9mg/dL, BD 4,9mg/dL, FA 367U/L, GGT 80U/L, albumina 3,7g/dL. Após 2 meses de tratamento, iniciou com azatioprina e retirada simultânea gradual do corticóide. Atualmente, após 4 meses de tratamento com azatioprina (5mg / dia) e prednisolona (1mg/ kg/ dia), mantém melhora clínica e laboratorial (AST 57 U/L; ALT 26U/L ; BT 2,6mg/dL ;BD 1,6mg/dL; Hb11,3g/dL) **Conclusão:** São raros os relatos de HCG e anemia hemolítica auto-imune, nem todos responsivos à terapia imunossupressora. No presente caso, houve resposta satisfatória ao uso de corticóides e azatioprina no período observado.