

34 HEPATOPATIA GLICOGÉNICA: UM DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE HEPATITE AGUDA NA DIABETES MELLITUS

Silva M., Cardoso H. , Rodrigues S., Lopes J., Oliveira J., Macedo G.

Introdução: A hepatite aguda constitui sempre um desafio diagnóstico. No estudo etiológico de um adulto jovem com Diabetes *Mellitus* tipo 1 (DM1) consideram-se doenças hepáticas autoimunes e metabólicas, como hemocromatose, doença de Wilson e défice de α_1 -antitripsina. A biópsia hepática (BH), excetuando causas evidentes, tem um papel fundamental no diagnóstico.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 29 anos de idade, que recorre à urgência por dor epigástrica, astenia e edema generalizado com 2 meses de evolução. Tinha diagnóstico de DM1 há 25 anos, mal controlada (HbA1c=11%). Negava consumo de tóxicos, excetuando inalação de tabaco de origem indiana há 3 meses. Ao exame objetivo apresentava hepatomegalia, edema periférico exuberante, sem icterícia ou alteração de consciência. No estudo analítico destacava-se AST 991U/L, ALT 461U/L, GGT 219U/L, FA 172U/L, LDH 1076U/L, albumina 28g/L, tendo ficado internada. A ecografia confirmou hepatomegalia, sem lesões vasculares ou sinais de hipertensão portal. O estudo etiológico foi negativo para marcadores víricos, autoimunidade, cinética do ferro e manifestações de doença de Wilson. Realizou-se BH, tendo o exame histológico detetado fígado de arquitetura trabecular com aspetos de hiperglicogenização citoplasmática e nuclear (tipicamente observadas na Síndrome de Mauriac). Durante o internamento, verificou-se melhoria clínica com resolução do edema e normalização bioquímica progressiva. Esta evolução associou-se a controle glicémico após adesão a esquema nutricional e insulinoaterapia.

A Hepatopatia Glicogénica é uma causa rara de elevação das transaminases na DM1, sendo mais frequente em doentes com mau controlo glicémico. Uma condição semelhante foi descrita por Mauriac, caracterizando-se por atraso no crescimento e puberdade, hepatomegalia e aspeto cushingóide.

Motivação: A Hepatopatia Glicogénica é uma entidade rara, mas pode ser grave como ilustra este caso. A hepatite aguda na DM1 e nos adultos jovens representa um desafio clínico diagnóstico. Discutir o papel da BH no diagnóstico diferencial de hepatite aguda.

Serviço de Gastrenterologia, Anatomia-Patológica e Endocrinologia – Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal