

Introdução: A hepatite autoimune (HAI) é uma rara doença inflamatória crônica do fígado que ocorre, no mundo, em 17 a cada 100.000 pessoas. Já o tumor de Frantz - tumor sólido pseudopapilar de pâncreas - é uma neoplasia rara, responsável por volta de 1% dos tumores pancreáticos. As duas condições são mais comuns em mulheres jovens.

Objetivos: O trabalho objetiva relatar um caso de jovem com HAI e tumor de Frantz

Métodos: Relato de caso com revisão da literatura

Resultados: Feminino, 13 anos, encaminhada para avaliação de síndrome icterícia iniciada há 3 meses. Nega comorbidades, uso regular de medicações, cirurgias prévias ou consumo de álcool. Ao exame físico, icterícia 1+/4+, aumento do volume abdominal com macicez móvel de decúbito, sem flapping. A colangioressonância revelou fígado com sinais de hepatopatia crônica, vesícula com lama biliar, sem dilatação de via biliar ou obstrução mecânica. Os exames laboratoriais apresentaram hiperbilirrubinemia e elevação de transaminases e enzimas canaliculares sugestivas de lesão hepatocelular, além de sorologias para hepatite B e C negativas. Os marcadores de HAI, como Anti-LKM, FAN e Anti-músculo liso foram negativos, mas foi observado aumento de IgG. A tomografia computadorizada de abdome e pelve realizada para investigação hepática, demonstrou, também, lesão sólida heterogênea em corpo e cauda do pâncreas, medindo 6.3 x 5.8 cm. A biópsia percutânea deste achado demonstrou aspecto morfológico e painel imunohistoquímico positivo para sinaptofisina, e negativo para CD56, cromogranina e E-caderina, compatível com Tumor Sólido Pseudopapilar do Pâncreas (Frantz). Endoscopia digestiva alta com presença de varizes de esôfago e gastropatia hipertensiva portal leve. Laudo anatomopatológico da biópsia percutânea de parênquima hepático foi sugestivo de cirrose hepática e HAI. Paciente recebeu diagnóstico de cirrose hepática autoimune - CHILD-C11 e MELD-Na 16. A conduta terapêutica baseou-se em transplante hepático e pancreatectomia corpo-caudal. No seguimento, devido a trombose de veia porta e disfunção primária de enxerto hepático, foram necessários dois retransplantes. Atualmente, está estável e mantém acompanhamento ambulatorial no serviço de hepatologia.

Conclusões: A elucidação diagnóstica do caso ocorre por meio de achados clínicos, laboratoriais e histopatológicos. A originalidade do caso é centrada na presença concomitante de duas condições raras, que não consta na literatura até o momento.