1º CONGRESSO SUL-AMERICANO, 2º CONGRESSO BRASILEIRO E 3º CONGRESSO PAULISTA DE
Urgências e Emergências Pediátricas
02 a 05 de maio de 2018 - Centro de Convenções Frei Caneca - São Paulo - SP

Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Transplante Hepático Intervivos Precoce Em Um Paciente Com Deficiência De Carbamoilfosfato Sintetase I

Autores: TIAGO G P DOS R COELHO;CAROLINA ALVES ROSA MOREIRA;IRENE KAZUE MIURA;EDUARDO ANTUNES DA FONSECA;JOÃO SEDA NETO;GILDA PORTA;CRISTIANE MARIA DE F RIBEIRO;THAÍS TRISTÃO S SANTOS;PLÍNIO TURINE NETO;RODRIGO VINCENZI;KARINA M O RODA;MARCEL A R BENAVIDES

Resumo: INTRODUÇÃO: A deficiência da carbamoilfosfato sintetase 1 (CPS I) acarreta um risco constante de elevação dos níveis séricos de amônia, configurando uma urgência médica com risco de dano neurológico irreversível e óbito. O transplante hepático é uma medida terapêutica disponível e o tratamento de escolha diante de refratariedade ao tratamento clínico. Na literatura, os trabalhas sobre a indicação do transplante têm evidência C/D e ela é feita a partir dos 3 meses de vida e/ou 5Kg, com benefícios comprovados. Não há, contudo, discussões sobre desfechos em casos mais precoces. OBJETIVO: Relatar caso de um paciente com deficiência de CPS I admitido em urgência com hiperamonemia refratária ao tratamento clínico e que foi submetido ao transplante hepático intervivos com 47 dias de vida, tão logo o procedimento se fez possível; Discutir os benefícios do transplante intervivos precoce como alternativa terapêutica definitiva. METODOLOGIA: Estudo de caso do paciente ECM, masculino, RN de 36 semanas e 5 dias, 2860g e 46cm ao nascer. Foi admitido na UTI neonatal em 01/09/2017, com 72h de vida, devido a quadro de vômitos, taquipneia, sucção débil, diurese diminuída e sonolência. Iniciado protocolo de sepse neonatal. Ocorreu piora do quadro neurológico, sendo iniciada triagem para erros inatos do metabolismo. A hiperamonemia (900µmol/L) e os exames laboratoriais sugeriram deficiência do ciclo da ureia. O diagnóstico de deficiência de CPS I foi feito a partir de estudo molecular sendo instituído tratamento clínico otimizado, com melhora do quadro. Após 9 dias, apresentou nova deterioração neurológica e hiperamonemia, refratários ao tratamento, que perduraram 15 dias. Foi referenciado a outro serviço, sendo admitido na UTI com 33 dias de vida para realização de hemodiálise, com melhora clínica. Optou-se então por realizar o transplante hepático intervivos como proposta curativa, sendo o tio o doador. No 47º dia de vida e pesando 2995g, o paciente foi transplantado. RESULTADOS: Paciente evoluiu bem desde o transplante, sem complicações cirúrgicas, e medidas séricas de amônia permaneceram normais mesmo após instituição de dieta livre para a idade. CONCLUSÃO: O transplante hepático é uma alternativa para controle constante do risco de hiperamonemia em pacientes com deficiência da CPS I. A indicação precoce (imediatamente após estabilização do paciente refratário) diminui o risco de dano neurológico permanente e óbito. A possibilidade de um doador vivo permite uma perspectiva melhor no que se refere ao tempo de espera do transplante.

http://anais.sbp.com.br/trabalhos-de-congressos-da-sbp/1-sul-americano-2-brasileiro-e-3-paulista-de-urgencias-e-emergencias-pediatricas/0124-relato-de-caso-transplante-hepatico-intervivos-precoce.pdf