

14º Congresso Brasileiro de Gastroenterologia Pediátrica

05 a 9 de junho de 2012
São Paulo - SP



Trabalhos Científicos

Título: Associação Entre Atresia De Vias Biliares Extra-hepática E Hemangioendotelioma Em Lactente: Relato De Caso

Autores: NUTELS ACG, LOZINSKY AC, BRANCO FS, NASCIMENTO T, PELLACANI B, FORNARO TF, MEDEIROS K, AZEVEDO RA, MORAIS MB, MATTAR RHGM

Resumo: Introdução: A Atresia de vias biliares extrahepáticas (AVBEH) é uma colangiopatia inflamatória obliterante de neonatos que afeta tanto os ductos biliares extrahepáticos quanto os intrahepáticos. Mais de 20% dos casos são associados a anormalidades anatômicas congênitas. O hemangioendotelioma infantil (HI) é o terceiro tumor hepático mais comum da infância. Esses tumores são compostos por canais vasculares revestidos por uma única camada de células endoteliais, entremeados por hepatócitos, ductos biliares e áreas de hematopoiese extramedular. A anomalia mais comum associada ao hemangioendotelioma é o hemangioma cutâneo. Existe apenas um relato de caso na literatura associado a AVBEH. Relato do caso: Recém-nascido com hemangioma de face e pescoço, evoluindo com quadro de colestase neonatal a partir do terceiro dia de vida. Apresentou desconforto respiratório, sendo diagnosticado hemangioma faringolaríngeo por broncoscopia. Realizada cintilografia hepática sugestiva de AVBEH. Biópsia hepática com proliferação de canais vasculares revestidos por células endoteliais tumefeitas sem atípicas com estroma fibroso de permeio. No parênquima hepático, nota-se acentuada balonização de hepatócitos e colestase intra citoplasmática e em canalículos, por vezes formando rosetas colestáticas. Imunohistoquímica com CD31 e CD34 positivos, correspondendo a hemangioendotelioma infantil tipo 1. Como o paciente persistiu com acolia fecal, foi indicado colangiografia intra-operatória compatível com AVBEH. Paciente foi submetida a cirurgia de Kasai aos 3 meses com melhora progressiva do quadro colestático. Comentários: A associação de AVBEH com hemangioendotelioma infantil é rara. Portanto, deve haver investigação criteriosa para o diagnóstico precoce nesses casos.