

14º Congresso Brasileiro de  
**Gastroenterologia**  
**Pediátrica**  
05 a 9 de junho de 2012  
São Paulo - SP



### Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Crigler-najjar Tipo Ii - Estudo De Caso

**Autores:** RIBEIRO VRA, RABELO CM, BEZERRA ALM, BELEZA SV, MAGALHÃES MGP, , , ,

**Resumo:** SÍNDROME CRIGLER-NAJJAR TIPO II – ESTUDO DE CASO INTRODUÇÃO Síndrome de Crigler-Najjar (SCN) é uma rara doença autossômica recessiva, decorrente da deficiência, total (tipo I) ou parcial (tipo II), da enzima UDP-glucuronil-transferase, responsável pela conjugação hepática da bilirrubina. Tal transtorno se caracteriza por icterícia, às custas de hiperbilirrubinemia indireta, com provas de função hepática normais. Poderá haver encefalopatia bilirrubínica, sobretudo no tipo I. A SCN tipo II tem evolução, em geral, benigna, raramente levando a kernicterus, com resposta favorável ao uso do fenobarbital. DESCRIÇÃO DO CASO Criança, sexo feminino, 26 meses de idade, com icterícia persistente e resistente à fototerapia desde os primeiros dias de vida. Apresentava níveis hemáticos e provas de função hepática dentro da normalidade. Seus níveis de bilirrubina indireta variavam entre 9 e 11 mg/dl, havendo leve aumento em vigência de episódios infecciosos. A investigação para anemia hemolítica (AH) com dosagem de reticulócitos, glicose-6-fosfato desidrogenase, curva de fragilidade osmótica e eletroforese de hemoglobina mostrou-se negativa. Com suspeita diagnóstica de SCN tipo II, fez-se prova terapêutica com fenobarbital na dose de 4mg/kg/dia, com redução significativa nos níveis de bilirrubina e melhora parcial da icterícia. COMENTÁRIOS Anemia hemolítica e deficiências na conjugação da bilirrubina são os principais diagnósticos diferenciais para hiperbilirrubinemia indireta. A SCN tipo II destaca-se como hipótese, em virtude da investigação negativa para AH, níveis de hiperbilirrubinemia indireta apresentados, com redução significativa dos mesmos, após o uso do fenobarbital. Com o diagnóstico precoce e tratamento clínico correto, complicações futuras podem ser evitadas.