

# 14º Congresso Brasileiro de Gastroenterologia Pediátrica

05 a 9 de junho de 2012  
São Paulo - SP



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome Da Poliesplenia E Atresia Biliar -relato De Caso

**Autores:** CICCOC CA, GALERA MAL, ROSA MNP, TAKAHASHI KC, NASCIMENTO MFA, , , ,

**Resumo:** Introdução: A atresia biliar ocorre em cerca de 1:10000 a 1:15000 nascidos vivos, e é a principal indicação de transplante hepático infantil. Em 7-10% dos pacientes, há associação com síndrome de poliesplenia, que abrange uma série de alterações, entre elas o pâncreas curto, situs inversus parcial, veia porta pré duodenal, veia cava inferior duplicada ou interrompida em continuação com a veia ázigos/hemiázigos, má rotação intestinal, lobulação hepática simétrica, atresia biliar, pulmões bilobados e anomalias geniturinárias. Objetivo: Descrever um caso de lactente com síndrome da poliesplenia com atresia biliar. Metodologia: Realizada revisão retrospectiva do prontuário da paciente. Resultados: Paciente do sexo feminino, natural e procedente de São Paulo, nascida a termo com 2605 g, Apgar 9 e 10. Foi encaminhada ao nosso serviço com 4 meses de vida, por apresentar icterícia há dois meses, colúria e acolia. Realizada ultrassonografia de abdome, que evidenciou alteração da ecotextura hepática e formações nodulares em hilo esplênico. A biopsia hepática foi sugestiva de atresia biliar. A colangio-ressonância de abdome demonstrou agenésia de veia cava inferior, retro-hepática, com drenagem das veias diretamente para o átrio direito, com continuação da veia cava inferior para as veias ázigos e hemiázigos, agenésia de pâncreas dorsal, e múltiplas imagens compatíveis com baço na loja esplênica e região subfrênica, além de sinais de rotação intestinal, com ausência de formação do arco duodenal. Atualmente a paciente segue em acompanhamento ambulatorial, com sinais de disfunção hepática moderada, e aguarda transplante hepático. Conclusão: A paciente descrita apresenta manifestações compatíveis com a síndrome de poliesplenia, associada a atresia biliar.