

14º Congresso Brasileiro de Gastroenterologia Pediátrica

05 a 9 de junho de 2012
São Paulo - SP



Trabalhos Científicos

Título: Colestase Intra-hepática Recorrente Benigna: Relato De 2 Casos

Autores: VALOIS CM, CARRARI MHC, PELLACANI BV, MATTAR RHGM, AZEVEDO RA, MEDEIROS K, , , ,

Resumo: Introdução: A colestase intra-hepática recorrente benigna (BRIC) é uma doença rara autossômica recessiva ou esporádica, está dentre o grupo das Colestases Intra-hepáticas Familiares Progressivas (PFIC) caracterizada por episódios intermitentes de colestase com um curso benigno, sem progressão para falência hepática. Inicia-se na primeira década de vida com icterícia e prurido. O diagnóstico é firmado após a biópsia com a exclusão de outras causas congênitas ou adquiridas. Caso 1: Masculino, 5 anos, prurido e icterícia desde 6 meses. Episódios intermitentes de colúria e acolia. Exames da admissão Hb 13,6, BT 6,25, BD 4,8, TGO112, TGP 61 GGT22, FA1066. Exames controle BT 0,7, BD 0,2, TGO 65, TGP 125, FA197 GGT 55, FA197. Colangiorressonância sem alterações intra e extrahepáticas. Caso 2: Feminina, 4 anos, irmã caso 1, com icterícia, colúria, acolia, prurido, dor abdominal há 1 ano, associados à quadros infecciosos, intermitentes. Exames Hb 12,5, BT 6,2, BD 4,5, TGO 75, TGP 40. Alfa 1 antitripsina 189,0 ng/mL (83 a 199). Exames controle BT 1,3, BD 0,5, TGO 102, TGP 125, GGT 26, FA 542. Biópsias de ambos com ausência de ductopenia, colestase, fibrose e siderose. Sorologias para hepatites virais, toxoplasmose e sífilis negativas. Pacientes em uso de ácido ursodesoxicólico, com resposta parcial ao prurido, mais intenso em mãos e pés. Comentários: Os pacientes preenchem critérios para o diagnóstico com comprovação laboratorial de colestase sem elevação importante de GGT, prurido severo e biópsia característica. Não há um tratamento capaz de interromper os episódios de icterícia.