



15º CONGRESSO BRASILEIRO DE
**Gastroenterologia
Pediátrica**

19º CONGRESSO LATINO AMERICANO E
10º CONGRESSO IBERO AMERICANO DE
GASTROENTEROLOGIA, HEPATOLOGIA E NUTRIÇÃO

Centro de Convenções de Natal . RN . Brasil
26 a 29 de março de 2014

Trabalhos Científicos

Título: Derivação Biliar Parcial Interna Em Paciente Com Síndrome De Alagille :relato De Caso

Autores: MARIA ALICE LORENTE GALERA; CAMILA ARANTES DE CICCO; MARIANA NOGUEIRA DE PAULA ROSA; KARINA CRISTIANE TAKAHASHI; RICARDO BERTACCHI UVO; MARIA DE FATIMA ARAUJO

Resumo: Introdução: A Síndrome de Alagille é a colestase intra hepática familiar mais frequente, com incidência de 1:40000 a 1:100000 nascidos vivos. A escassez de ductos biliares intra-hepáticos leva a hiperbilirrubinemia e hipercolesterolemia, com icterícia precoce e mais tardiamente prurido intenso e xantomas. Os pacientes podem apresentar fâscies triangular, cardiopatia congênita, vértebra em asa de borboleta, embriotóxon posterior. O tratamento clínico consiste em suporte nutricional, suplementação de vitaminas lipossolúveis e alívio do prurido. O prognóstico é variável com alguns pacientes evoluindo com cirrose hepática. Relato de caso: GAMS, masculino, sete anos, aos nove meses recebeu diagnóstico de Síndrome de Alagille, a partir das alterações clínicas e histológicas. Evoluiu com prurido aos 16 meses e aos 3 anos apresentou xantomas que tornaram -se múltiplos, com comprometimento social importante. Como não apresentou boa resposta ao tratamento clínico foi submetido a derivação biliar parcial interna com redução da icterícia e dos xantomas, e atualmente não há necessidade de medicações para o prurido. Não houve melhora dos parâmetros laboratoriais do paciente. Discussão: O tratamento do prurido nas doenças colestaticas é geralmente realizado com medicamentos, com poucos resultados efetivos, e o tratamento mais efetivo consiste na derivação biliar ou transplante hepático. Em 2007, Bustorff-Silva ET AL descreveram a técnica cirúrgica da derivação biliar parcial interna em dois pacientes portadores de PIFC, com resultados atrativos. O paciente relatado no caso apresentou boa resposta clínica , sendo o primeiro paciente no Brasil com síndrome de Alagille a ser submetido a esta cirurgia. Conclusão: A derivação biliar parcial interna mostrou-se ser uma boa alternativa terapêutica para o controle do prurido e dos xantomas do paciente relatado, sem melhora laboratorial significativa, mas com melhora importante da qualidade de vida.