



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: Características Da Doença Fibrocística Hepática De Pacientes Atendidos Em Serviço Especializado

Autores: PRISCILLA REZENDE DE ABREU FERREIRA; ROBERTTA KELLY MARQUES FERREIRA; LEONARDO GERVÁSIO DE MOURA; EMANUELE BALTAZAR DE SILVEIRA; IEDA REGINA LOPES DEL CIAMPO; MARIA INEZ MACHADO FERNANDES; MATEUS ANDRADE; REGINA SAWAMURA; ANA PAULA PÁDUA; MARIANA VASQUES CASTILHO

Resumo: Objetivos: avaliar as características da doença fibrocística hepática (DFH) de pacientes atendidos em serviço especializado. Metodologia: estudo descritivo, transversal, retrospectivo. Foram incluídos todos os pacientes com DFH acompanhados em serviço de referência de Gastroenterologia e Hepatologia Pediátrica, janeiro de 1993 a dezembro de 2013. Variáveis estudadas: idade (à primeira consulta e atual), manifestações clínicas, laboratoriais, de imagem e histopatológicas a qualquer momento da evolução da DFH. Os pacientes foram subdivididos em G1 (com Fibrose Hepática Congênita-FHC) e G2 (outras ciliopatias). Resultados: foram incluídos 14 pacientes, 64,5% F; 85,7% Br, com mediana de idade igual a 63,3 meses. Do total, 78,6% pertenciam ao G1 e 21,4% a G2. Nos Grupos G1 e G2, as medianas de idade (em meses) à primeira consulta foram iguais a 58 e 169 e ao momento da coleta de dados, foram iguais a 77 e 67, respectivamente. As manifestações da DFH em G1 e G2 foram: trombocitopenia em 45,5% (5) e 0%, esplenomegalia em 72,7% (8) e 0%, hepatomegalia em 90,9% (10) e 0% e varizes esofágicas em 81,8% (9) e 0% (0); respectivamente. Os graus das varizes esofágicas em G1 e G2 foram: grau 1 em 18,2% (2) e 0%; e grau 2 em 63,6% (7) e 0%, respectivamente. A FHC associou-se a outras ciliopatias em 36,3% (4) dos casos. Particularidades do G1: esplenectomia em 12,5% (1), shunt espleno renal espontâneo em 12,5% (1) e doenças concomitantes (hepatite C e acidemia isovalérica). em 25% (2) O G2 é constituído por 66,6% (2) de cisto de colédoco, 33,3% (1) de doença de Caroli. Conclusão: O estudo descreveu características da doença hepática na FHC e em outras ciliopatias, contribuindo para a sua divulgação, já que devido à raridade da doença, esses dados limitam-se a pequenas amostras ou a relatos de caso.