



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:

Autores: MERCIA CARDOSO; BRUNO BENJAMIN; DANILO GUERREIRO; LIVIA CINTRA; SARAH SUYANNE; FERNANDA QUEIROZ; VERA REGINA; IVELISE REGINA; LIVIA SUYANNE

Resumo: Introdução: Fibrose Hepática Congênita (FHC) e Doença Renal Policística Autosômica Recessiva (DPRAR) podem representar um distúrbio raro, com amplo espectro de manifestações clínicas. Quadro varia de acordo com idade do paciente e presença ou não de alterações renais associadas. Ao exame físico, sugerem FHC em bom estado geral, hepatomegalia firme, presença de lesão renal associada e história familiar positiva. O prognóstico é consideravelmente melhor que na cirrose, sendo a morbimortalidade decorrente de complicações da hipertensão portal e doenças associadas à FHC. A evolução da DPRAR é variável, podendo ocorrer HAS e IRC. Descrição do Caso: J.P.S.L, masculino, 1 ano e 6 meses, previamente saudável, admitido no Hospital Geral de Fortaleza, com quadro diarreia aguda associada dor abdominal, vômitos pós-prandiais e irritabilidade. Ao exame físico apresentava hepatomegalia firme a 3cm abaixo RCD e 5 cm abaixo AX, traube ocupado. Laboratorialmente, apresentava aumento da fosfatase alcalina e gama-GT, com demais enzimas hepáticas e provas de função hepática normais. A investigação para hepatopatia crônica revelou: sorologias virais negativas, alfa-1-anti-tripsina, ceruloplasmina normais e marcadores de auto-imunidade negativos. Os sumários de urina seriados mostraram densidades urinárias menores ou iguais a 1005 e durante o internamento, foi diagnosticada HAS grau II. Realizado USG doppler mostrando fluxo heterogêneo sem sinais de hipertensão portal e ausência de estenose de artérias renais, porém presença de nefromegalia bilateral. Em virtude do aumento da ecogenicidade hepática e persistência da elevação de enzimas canaliculares, foi submetido à biópsia hepática mostrando presença de fibrose moderada-acentuada do parênquima hepático, com esboços de nódulos, achados compatíveis com fibrose hepática congênita. Iniciado tratamento anti-hipertensivo, obtendo controle da pressão arterial e orientado acompanhamento ambulatorial. Discussão: O quadro clínico apresentado era sutil, chamando atenção a irritabilidade apresentada, em virtude da HAS. A presença de hepatomegalia firme no exame abdominal, ultrassom, achados laboratoriais e histologia hepática favoreceram diagnóstico, porém faz-se necessária ainda a realização de biópsia renal para confirmação da presença de DPRAR. Conclusão: O exame físico minucioso e a valorização de dados clínicos, incluindo a verificação da pressão arterial em lactentes são elementos fundamentais para a detecção de patologias latentes, com manifestações clínicas sutis, como foi observado no caso descrito.