



Trabalhos Científicos

Título: Colangite Esclerosante Primária Em Crianças E Adolescentes: Estudo Dos Aspectos Clínicos E Diagnósticos

Autores: CAROLINE CALDEIRA HOSKEN; DIEGO JUNIOR QUEIROGA DE AQUINO; MARIA LUÍSA MARQUES FERREIRA; NATHALIA LUZIAS DE MATOS E SILVA; NATALIA ARRUDA ALIANI; EDUARDO RAMOS SANTOS; FLÁVIA PÍPOLO; THAÍS COSTA NASCENTES QUEIROZ; ALEXANDRE RODRIGUES FERREIRA; ELEONORA DRUVE TAVARES FAGUNDES

Resumo: OBJETIVO: Avaliar crianças e adolescentes com Colangite Esclerosante Primária (CEP) descrevendo seu quadro clínico, laboratorial, histopatológico e radiológico. MÉTODOS: estudo descritivo observacional de 18 pacientes acompanhados em serviço de referência. O diagnóstico foi estabelecido segundo critérios clínicos, laboratoriais, radiológicos e/ou histopatológicos. RESULTADOS: A doença é predominante no sexo masculino (61,1%) com idade média de admissão de $6,5 \pm 3,9$ anos. A idade média de início dos sintomas foi de $4,9 \pm 3,4$ anos. Os sinais e sintomas mais comuns na ocasião do diagnóstico foram hepatoesplenomegalia (55,6%), dor abdominal (44,4%), icterícia (27,8%) e prurido cutâneo (16,7%). 22,2% dos pacientes iniciaram investigação por alteração de exames bioquímicos. Doença inflamatória intestinal foi diagnosticada antes da CEP em 16,7% dos pacientes. Todos os pacientes exibiam aumento de GGT, aminotransferases e fosfatase alcalina. Todos os pacientes apresentaram alterações compatíveis com CEP na biópsia e/ou colangiorressonância. A biópsia hepática foi realizada em 73,7% dos pacientes, sendo observado fibrose (78,6%), inflamação no porta hepatis (71,4%), lesão de ductos (50%) e cirrose (21,4%). Colangiorressonância foi realizada em 83,3% dos pacientes, sendo observado dilatações e/ou estreitamento de ductos (73,3%), pobreza de árvore biliar (40%), sinal do rosário (26,7%). Todos pacientes estão em uso de ácido ursodesoxicólico; 61,1% apresentaram normalização da bioquímica; 22,2% tiveram diminuição das enzimas sem normalização e 16,7% mantiveram exames alterados apesar da medicação. O tempo médio de seguimento foi de $5,35 \pm 3,24$ anos. Ao longo do acompanhamento, 2 pacientes foram submetidos a transplante hepático e 2 vieram a óbito, um deles devido a colangiocarcinoma com 13 anos. CONCLUSÕES: CEP predomina no sexo masculino. As formas de apresentação clínica são variadas e acompanhadas da elevação das enzimas hepáticas, com alterações na biópsia hepática e/ou colangiorressonância. A evolução é variada, mas foi desfavorável em 22% dos casos, com óbito ou necessidade de transplante hepático ainda na adolescência.