



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Atresia De Vias Biliares Associada A Má-Formações Extra-Hepáticas.

Autores: CRISTINA HELENA TARGA FERREIRA ; VERENA VENTURIN ROVIGATTI RITTER ; CAROLINA SOARES DA SILVA ; LUCIANA PEREIRA NETO BARBOSA ; ALINE FALLEIROS DE FREITAS ; ALINE LUIZA GEORG ESTEVAM ; ANIELE REIS VAHL; MARÍLIA ROSSO CEZA; CAROLINE MORAES PENNO; VANESSA ADRIANA SCHEEFFER

Resumo: Introdução A atresia de vias biliares (AVB) é uma má-formação neonatal grave em que o trato biliar extra-hepático está em parte ou totalmente ausente, sendo substituído por tecido fibroso. Apresenta incidência de 1:10-15.000 nascidos vivos e está associada com outras má-formações em até 25% dos casos. Dentre este grupo observou-se pacientes que partilhavam de má-formações esplênicas (BASM) que apresentavam pior prognóstico, não sendo claro o papel das anomalias associadas no desfecho. Discussão do Caso Nascida a termo em 19/10/15, pesando 3230g, filha de mãe jovem, pré-natal sem anormalidades. Logo após parto apresentou dessaturação, sendo diagnosticada estenose pulmonar. Chegou a UTI em bom estado geral, corada, fâscies atípicas, sopro holossistólico e o que se considerou como fígado palpável a 2 polpas RCD. Repetida ecocardiografia, que indicou isomerismo atrial direito, CIA, PCA, DSAV, cleft de VAVE e estenose valvar pulmonar moderada a severa. Em 23/10 realizada valvoplastia pulmonar percutânea e, após procedimento, cursou com icterícia progressiva e exames compatíveis com colestase. Ecografia mostrou situs inversus abdominal com poliesplenismo, hepatomegalia e situs inversus dos grandes vasos. Descarta-se Síndrome de Alagille, com avaliação oftalmo e radiológica normais. Aos 41 dias de vida foi realizada colangiografia transoperatória seguida de cirurgia de Kasai por não ter havido eliminação do meio de contraste. Em 26/02 submetida a novo cateterismo por piora da estenose valvar pulmonar; em 07/03 realizada plastia da VAVE e fechamento da CIA e reorientado fluxo das veias pulmonares. Óbito ocorreu em 19/03, aos 5 meses de vida. Discussão Paciente com múltiplas anomalias associadas a AVB ilustra a possível gravidade de tais casos mesmo em hospital que dispõe de todo arsenal terapêutico. Conclusão As cardiopatias associadas a AVB podem ser fator preponderante na falha do tratamento hepatológico.