



Trabalhos Científicos

Título: Fibrose Cística: Fenótipos E Afecções Hepatobiliares Com Avaliação Pela Elastografia Hepática

Autores: HELEN DE MELO SANTOS; ANA LUIZA MELO DOS SANTOS; DANIELA MARIANO CARVALHO LOURO; MARIA DE LOURDES J. P. DA CUNHA; SILVANA JACARANDÁ FARIA; LUCIANA F. V. MONTE; MARINA BETTIOL NOGUEIRA; HUGO T. O. TÁVORA; RENATA BELÉM PESSOA DE MELO SEIXAS; ELISA DE CARVALHO

Resumo: Objetivo Avaliar os diferentes fenótipos e as afecções hepatobiliares da fibrose cística (FC), com uso da elastografia hepática (Fibroscan®). Método Estudo transversal, analítico, de série de casos, que incluiu pacientes portadores de FC acompanhados em ambulatório especializado. Foram analisados aspectos epidemiológicos, clínicos, laboratoriais, de imagem (ecografia de abdome e Fibroscan®). Para detecção de fibrose à elastografia hepática foi utilizado cut off de 5,0 kPa. Resultados Dos 77 pacientes analisados, 40 (52%) eram do sexo masculino. A idade ao diagnóstico anterior à implantação do teste de triagem neonatal foi 30,4 meses e posterior à implantação foi 3,4 meses ($p=0,02$). O diagnóstico foi mais precoce no grupo com insuficiência pancreática (18,3 meses), quando comparado ao grupo com suficiência pancreática (62,6 meses) ($p=0,01$). A doença pulmonar foi o fenótipo mais frequente (92%). A insuficiência pancreática foi observada em 85,7% dos pacientes, destes 10,6% apresentaram íleo meconial. Acometimento hepatobiliar ocorreu em 62% dos casos. As principais manifestações foram: hepatomegalia (35%), colelitíase (18%), esteatose hepática (12%), aumento de enzimas hepáticas (16%), colelitíase (10%), varizes esofágicas/hipertensão portal (6,2%) e cirrose (4%). Dos pacientes com acometimento hepatobiliar, 26 (54%) fazem uso do ácido ursodesoxicólico, sendo que 73% destes apresentaram redução das enzimas hepáticas e melhora nos aspectos ecográficos. Foram submetidos ao Fibroscan® 42 pacientes, sendo detectado fibrose em 33%, com mediana de 6,85 kPa. O Fibroscan® alterado apresentou relação estatisticamente significativa com aumento de enzimas hepáticas ($p=0,018$), esplenomegalia ($p=0,018$) e hipertensão portal ($p=0,018$). Conclusão A implantação da triagem neonatal para FC ocasionou impacto positivo no diagnóstico precoce da doença. Os pacientes insuficientes pancreáticos são diagnosticados mais precocemente. O fenótipo mais frequente é o pulmonar, seguido do digestivo e hepatobiliar. A manifestação hepatobiliar mais observada foi a hepatomegalia. A alteração do Fibroscan® correlaciona-se com o aumento das enzimas hepáticas e com a hipertensão portal.