17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

Trabalhos Científicos

Título: Plasmaferese E Hemodiálise Com Albumina Como Ponte Para O Transplante Em Paciente Com Doença De Wilson E Insuficiência Hepática: Relato De Caso

Autores: Yany Lombardo Velasquez 1, Carlos Oscar Kieling 1, Marina Adami 1, Renata Rostirola Guedes 1, Karoline Bigolin Stiegmaier 1, Raquel De Mamann Vargas 1, Ariane Backes 1, Ian Leipnitz 1, Carla Di Giorgio 1, Sandra Maria Gonçalves Vieira 1,2

Resumo: Resumo Objetivo(s) relatar experiência com uso de plasmaferese no tratamento intensivo de paciente com insuficiência hepática secundária à doença de Wilson. Método Revisão de prontuário Resultados paciente feminina, 13 anos, doença de Wilson (DW), em uso de acetato de zinco (sem adesão à penicilamina). Interna em UTI pediátrica com vômitos, icterícia, colúria, distensão abdominal e Glasgow 15. Avaliação laboratorial: Hb 7,8mg/dL; Coombs negativo; KTTP 91,6s; INR 8,47; Fator V 9,4%; pH 3,37; lactato 2,2mmol/L; fosfato 1,7mg/dL; ureia 44mg/dL; creatinina 0,96mg/dL; LDH 408U/L ; AST 334U/L; ALT 47U/L (AST/ALT=7,1); albumina 1,8g/dL; BT 31,4mg/dL; BD 25,1mg/dL; fosfatase alcalina 46U/L (FA/BT=1,5). Usou N-acetilcisteína, metilprednisolona, vitamina K, sulfato de zinco, cefuroxima, concentrado de hemácias (CHAD), plasma fresco, noradrenalina e plasmaferese. Ultrassom: sinais de hepatopatia crônica e ascite. Ascite: hipertensão portal (GASA 1,4); ausência de PBE. Ceruloplasmina sérica 14mg/dL (normal: 20-60 mg/dL); cobre sérico 119,3µg/dL (normal: 80-155µg/dL); cobre sérico livre 75,2µg/dL (normal 5-10µg/dL): compatíveis com DW; New Index Wilson 19; Child-Pugh C13; MELD 40: inclusão em lista para transplante hepático. A partir de 48 h foi observado estabilização do INR, KTTP e Fator V, necessitando de transfusões diárias (plasma fresco e CHAD). Evoluiu com insuficiência renal (ureia 85mg/dL; creatinina 2,4mg/dL; TFG 34,7mL/min/1,73 m2) sendo iniciada SPAD (Single Pass Albumin Dialysis) com 500mL de albumina humana.Realizou 9 sessões de plasmaferese e SPAD sem recuperação hepática. Evoluiu com encefalopatia hepática moderada (EEG), agitação, delírio, convulsões e necessidade de suporte ventilatório. Realizado transplante com fígado inteiro, doador falecido, isogrupo, sem intercorrências transoperatórias. Extubada no 2º dia pós-operatório e no 3o dia melhorou função renal. No 20o dia pós-transplante: ceruloplasmina de 34mg/dL e cobre sérico livre de 39,5µg/dL. Permaneceu hospitalizada por 77 dias (18 dias na UTI). Em acompanhamento ambulatorial, em uso de tacrolimo com boa função de enxerto. Conclusão: diagnóstico prévio da doença de Wilson possibilitou instituição imediata de medidas intensivas específicas para remoção de cobre e tratamento de crise hemolítica, como hemodiálise com albumina, possibilitando ponte conclusão(ões) diagnóstico da DW possibilitou instituição de medidas intensivas para remoção de cobre e tratamento da hemólise (plasmaferese e hemodiálise com albumina) como uma ponte até realização do transplante