



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

Trabalhos Científicos

Título: Colangite Esclerosante Em Crianças: Estudo De Centros Terciários

Autores: Ana Bely Kempf 2, Gabriel Nuncio Benevides 1, Irene Kazue Miura 2, Renata P. S. Pugliese 2, Vera L. B. Danesi 2, Adriana Porta 2, Cristian Borges 2, Mariana Deboni 1, Ricardo K Toma 1, Gilda Porta 2

Resumo: Resumo Objetivo(s) Descrever e analisar características de crianças com Colangite Esclerosante Primária (CEP) atendidas em dois hospitais terciários de 1983 a 2017. Método Estudo retrospectivo com análise de prontuários de crianças diagnosticadas com CEP, através de alterações sugestivas na colangiressonância, ou colangiografia endoscópica ou biópsia hepática. Foram levantadas características demográficas, clínicas, histórico familiar, endoscópicas, exames de imagem, histológicas, histórico familiar e desfecho da doença. Foi considerado $p < 0,05$ para se considerar significância estatística. Resultados Revimos 98 pacientes com CEP, sendo 94 (96%) de causa primária e 4 (4%) secundária; gênero masculino: 49 (50%); idade média ao início dos sintomas e ao diagnóstico foi 6,3 e 9,4 anos, respectivamente. Ao diagnóstico, 35 (36%) pacientes eram assintomáticos com enzimas hepáticas persistentemente alteradas por mais de 6 meses; 63 (65%) apresentavam sinais ou sintomas sugestivos de doença hepática, sendo hepatomegalia (59%), esplenomegalia (44%) e icterícia (38%). A associação com hepatite autoimune (HAI) foi observada em 20 (20%) casos, doença inflamatória intestinal (DII) em 42 (43%) e desses 34 (81%) tinham Retocolite Ulcerativa, 5 (12%) Colite Indeterminada e 3 (7%) com Doença de Crohn. 97 pacientes (99%) tinham alterações laboratoriais de enzimas hepáticas ao diagnóstico; a gamaglutamil transferase (GGT) estava alterada em 96 (98%) casos, sendo a média de 11,6 vezes o limite superior da normalidade. Autoanticorpos estavam positivos em 60 (62%) pacientes ao diagnóstico - FAN (33%), Anti-Músculo-Liso (33%) e ANCA (24%). Ácido Ursodesoxicólico foi utilizado 86 (88%) casos. Complicações da doença hepática ocorreram em 57 (58%) dos pacientes, desses 88% ao diagnóstico de CEP, sendo varizes esofágicas a mais comum em 49 (86%) casos. Transplante hepático foi realizado em 17 (18%) dos casos dos quais 41% ($p=0,8$) tinham DII e 6% ($p=1,01$) HAI associada. Óbito ocorreu em 16 (16%) casos, desses 7 (44%) tinham sido submetidos à transplante hepático. conclusão(ões) A CEP na infância, apesar de rara, é doença relativamente prevalente em centros terciários. A compilação das suas características clínicas é imperativa para conscientizar a sociedade médica do diagnóstico e prognóstico dessa doença. No estudo não houve diferença estatística entre maior risco para submeter o paciente à transplante hepático se CEP associada com HAI ou DII.