



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

Trabalhos Científicos

Título: Doença De Caroli Em Gêmeas Monozigóticas Relato De Caso

Autores: Sandra Lucia Schuler 1,2, Fernanda Sgarbi 1,2, Gabriel Sobejeiro Rigoni 1,2, Sofia Simioni Bittencourt 1,2, Camila Faverson Camargo 1,2

Resumo: Resumo Objetivo(s) INTRODUÇÃO: A Doença de Caroli (DC) é um grupo de lesões congênitas raras, caracterizada pela presença de dilatações saculares, segmentares ou difusas das vias biliares intra-hepáticas. A anormalidade observada ocorre durante o desenvolvimento embrionário do sistema porto-biliar, que resulta em uma má formação da placa ductal, originada pela proliferação excessiva e ramificação anormal dos ductos intra-hepáticos. A colangite recorrente é a manifestação mais comum e a principal causa de morbidade e mortalidade. Pode estar associado ao colangiocarcinoma (7-24%). OBJETIVO: Relatar dois casos de Doença de Caroli em gêmeas monozigóticas. Método MÉTODOS: Análise retrospectiva de dados de prontuários eletrônicos de duas pacientes. Resultados RESULTADOS: Paciente A, feminina, 10 anos de idade, previamente hígida, internada por um quadro de melena e hematêmese, há um dia. Apresentava: anemia, hepatomegalia e esplenomegalia. Endoscopia com varizes esofágicas. Exames laboratoriais: anemia, leucopenia, plaquetopenia e aumento das enzimas hepáticas. Ultrassonografia e colangiorressonância: dilatações saculares das vias biliares intra-hepáticas. Fibrose hepática grau III na biópsia hepática. Sua irmã, gêmea B, foi internada para investigação pelo relato materno de hepatomegalia. Exames laboratoriais, de imagem e endoscopia semelhantes aos da irmã (inclusive com varizes esofágicas). Encaminhadas ao serviço de transplante hepático. Em uso de vitaminas ADEK, ácido ursodesoxicólico e betabloqueador. conclusão(ões) CONCLUSÕES: A DC pode permanecer assintomática nos primeiros anos de vida. Na presença de hepatomegalia, a confecção de ultrassonografia pode alertar para o diagnóstico precoce da DC. Pelo caráter genético investigar outros membros da família.