



# 17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

## Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

### Trabalhos Científicos

**Título:** Colangite Esclerosante Secundária À Histiocitose De Células De Langerhans Em Paciente Pediátrico, Uma Rara Associação

**Autores:** Clarisse de Albuquerque Corrêa Clarisse de Albuquerque 1, Mariana Nogueira de Paula Mariana Nogueira de Paula 1, Karina Takahashi Luyten Karina Takahashi Luyten 1

**Resumo:** Objetivo(s) Relatar o caso clínico pediátrico de paciente com histiocitose de células de Langerhans e acometimento secundário de ductos biliares. Método As informações foram coletadas em consultas e internações realizadas pelo serviço de pediatria e hepatologia infantil da Santa Casa de São Paulo, no período de junho de 2017 à maio de 2018. Resultados P.R.C.C., sexo masculino, 3 anos, previamente hígido, iniciou em junho de 2017 quadro de icterícia, dor e distensão abdominal, colúria e acolia fecal. Exames: GGT 822; FA 4010; AST 183; ALT 125; TP 46,3; INR 4,2; BT 4; BI 0,5; albumina 3,7; HB 8,8; HT 28,9%; Plt 666.000. Na época, apresentava também pápulas normocrômicas, algumas com crostas centrais, em face, membros superiores, abdômen e tronco. Foi internado no serviço de pediatria da Santa Casa de São Paulo, onde realizou biopsias de lesões de pele que evidenciaram histiocitose de células de Langerhans, com Imunohistoquímica com S100, CD1a e CD43 positivos. Iniciado logo quimioterapia. Na colangiorressonância o fígado encontrava-se com dimensões aumentadas associada à dilatação das vias biliares intrahepáticas, sugestivo de colangite esclerosante. No intuito de verificar acometimento hepático pela histiocitose, foi feita biopsia hepática que mostrou colestase intensa de padrão obstrutivo, sem presença de acúmulo de histiócitos. Imunohistoquímica negativa para marcadores de histiocitose. Foi submetido a quimioterapia no protocolo de alto risco com: Vinblastina e Etoposide, 24 semanas, com último ciclo em abril de 2018. Evoluiu com remissão de lesões de pele e ausência de acometimento em outros órgãos. Ultrassonografia com doppler de abdômen detectou aumento do fluxo da artéria hepática. Endoscopia digestiva alta com presença de 2 cordões varicosos de médio calibre. Já realizado ligadura elástica no mesmo tempo. Desde então paciente segue com icterícia com níveis de bilirrubinas flutuantes, plaquetopenia, alteração de transaminases e coagulograma. Mantém acompanhamento no ambulatório de transplante hepático da instituição. conclusão(ões) A colangite esclerosante é marcada por alterações de ductos biliares intra e extra hepáticos, sendo que a doença avançada causa lesão por fibrose de hepatócitos e conseqüentemente cirrose. Apesar de rara, a associação com histiocitose tem sido descrita. O manejo destes pacientes visa a erradicação de focos de histiocitose e acompanhamento de doença hepática, visto que, o transplante hepático é a única forma de tratamento a longo prazo.