



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

Trabalhos Científicos

Título: Doença De Wilson: Experiência Com Crianças E Adolescentes Acompanhadas Em Ambulatório De Hepatologia Pediátrica

Autores: Mayra Lisyer de Siqueira Dantas 1, Thalita Mayara Xavier de Oliveira 1, Paula Yndihanara Monteiro Andrade 1, Illanne Mayara de Oliveira 1, Agenor Medeiros da Rocha Neto 1, Iana Fernanda de Medeiros Cabral 1, Jussara Melo de Cerqueira Maia 1

Resumo: Objetivo(s) Descrever as formas de apresentação, alterações laboratoriais ao diagnóstico e tratamento de crianças e adolescentes com Doença de Wilson. Método Estudo descritivo e retrospectivo da análise de prontuário de 08 crianças e adolescentes com doença de Wilson acompanhados no Ambulatório de Hepatologia Pediátrica do Hospital Universitário Onofre Lopes da UFRN no período de setembro de 2005 a maio de 2018. Resultados A idade média ao diagnóstico foi de 10 anos e 8 meses, variando de 6,3 a 17 anos e não houve prevalência de sexo. Metade dos pacientes eram assintomáticos e esses foram investigados por apresentarem elevação de enzimas hepáticas ou possuírem parente de primeiro grau com Doença de Wilson. Nos pacientes sintomáticos (4/8), todos apresentavam a forma hepática da doença e as principais queixas iniciais foram dor abdominal crônica e colestase, com colúria, acolia fecal e icterícia. Avaliação oftalmológica foi realizada em 5/8 pacientes, e em nenhum deles foi observada presença de anel de Kayser-Fleischer. Níveis séricos baixos de ceruloplasmina foram encontrados em 7/8 pacientes (valor médio de 5,4 mg/dL); a dosagem não foi possível em paciente que apresentou falência hepática aguda, tendo sido o diagnóstico confirmado por estudo molecular. O valor médio de cobre urinário foi de 200mcg/24h variando de 55 a 578mcg/24h. Biópsia hepática foi realizada em 4/8 pacientes. O tratamento farmacológico inicialmente instituído foi D-penicilamina em 7/8 pacientes, que também receberam dieta restrita em cobre; transplante hepático emergencial foi realizado em uma paciente com falência hepática aguda. Na evolução, observou-se dificuldade de adesão ao tratamento em 3/8 pacientes e uma adolescente evoluiu ao óbito em decorrência de complicações de arbovirose. conclusão(ões) A doença de Wilson, rara na faixa etária pediátrica, necessita de elevado grau de suspeição por apresentar amplo espectro clínico, variando desde pacientes assintomáticos até formas graves, com potencial evolução para falência hepática e necessidade de transplante. Apresenta boa resposta e tolerância ao tratamento medicamentoso, que deve ser instituído de forma oportuna, associado à terapia nutricional.