



# 17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

## Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

### Trabalhos Científicos

**Título:** Encefalopatia Crônica Por Intoxicação De Manganês Em Núcleos Da Base De Paciente Pediátrico Com Doença De Caroli.

**Autores:** Tiago Silva de Oliveira 1, Adriana Oliveira Castanheira Borges 1, Larissa Maria Santos Brandão 1, Marília Mendes de Sousa 1, Jany Daiane Vieira de Azevedo Brito 1, Izadora Azi de Aguiar 1, Bianca Recarey Barreto 1, Jéssica Keller de Carvalho 1, Cecília Gomes Menezes 1, Raimundo Rafael Costa Melo de Santana 1, Cibele Dantas Ferreira Marques 1, Tainara Queiroz de Oliveira 1, Gabriela Teixeira de Almeida Gil 1, Luciana Rodrigues Silva 1

**Resumo:** Objetivo(s) Relatar um caso de cirrose biliar secundária à Doença de Caroli, com encefalopatia crônica, por depósito de manganês em núcleos da base. Método Informações clínicas de análise de prontuário, entrevista e exames. Resultados : Paciente feminino, 12 anos, com quadro colestático flutuante, iniciado no primeiro ano de vida sendo observados icterícia, colúria, acolia e aumento do volume abdominal. Evoluiu com insuficiência hepática e aos quatro anos de idade configurou-se o diagnóstico de Doença de Caroli. O USG de abdome demonstrava alterações compatíveis, como dilatações císticas de árvore biliar intra e extra hepática e a biopsia já mostrava cirrose biliar secundária. Foi indicado o transplante hepático por ocasião do prurido intratável com múltiplas drogas, além da doença hepática de base, porém não houve concordância da família. Aos 11 anos iniciou dificuldade progressiva para falar, ataxia importante, bradicinesia, parkinsonismo e dificuldade para segurar objetos. O quadro neurológico foi agravado, com piora do perfil e da função hepática, sendo internada para controle e investigação do quadro clínico. Houve melhora parcial do déficit neurológico após intensificação de fisioterapia. Identificado também síndrome hepatopulmonar e hipertensão portal com varizes de esôfago. A RNM apresentou parênquima cerebral sem alterações, assim como os ventrículos e o tronco cerebral. Sem processos expansivos. Leve hipersinal em T1, em região de globos pálidos, bilateral e simétrico (lesão compatível com depósito de manganês relacionado à doença crônica do fígado). Houve acompanhamento conjunto com equipe de neurogenética, que afastou outras causas de encefalopatia. conclusão(ões) A principal via orgânica de excreção do manganês é a biliar e pacientes cirróticos, com EH ou shunts portossistêmicos, frequentemente apresentam acúmulo no SNC. Na RNM de crânio, o achado mais sugestivo deste depósito é o hipersinal em T1, bilateral e simétrico, nos núcleos da base, especialmente globo pálido, visto nesta paciente. O parkinsonismo é um sintoma frequente, descrito na literatura e condiz com o quadro relatado.