



17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

Trabalhos Científicos

Título: Encefalopatia Hepática Sem Icterícia: Desafio Diagnóstico

Autores: Priscila da Silva Pereira Vasconcelos 1, Larissa Bastos Eloy da Costa Larissa Bastos Eloy da Costa 1, Flavia Balbo Piazzon Flavia Balbo Piazzon 2, Fernanda Monti Rabelo 2, Fernando Kok 3, Gabriel Hessel 1

Resumo: Objetivo(s) Relatar um caso de encefalopatia hepática anictérica de difícil diagnóstico etiológico. Método Descrição de caso por meio de revisão do prontuário e vivência dos autores. Resultados Menina, 2 anos, apresentou hipertransaminasemia em exames rotineiros. Evoluiu com dor abdominal e vômitos que se resolveram espontaneamente. Pela persistência da hipertransaminasemia, encaminhada ao ambulatório de gastropediatria. Exames: AST=575U/L; ALT=1043U/L; GamaGT=80U/L; FALC=389U/L; bilirrubina total=0,48mg/dL; RNI=2,64; R=1,28; sorologias para hepatites A, B, C, mononucleose, citomegalovírus, toxoplasmose, sífilis, herpes 6, rubéola e parvovírus B19 negativos; alfa-1 antitripsina e alfafetoproteína normais; autoanticorpos negativos; FAN 1:160. Calculado escore (de 1999) para hepatite autoimune (HAI): 10, sem pontuação de variáveis de biópsia hepática. Iniciado tratamento com corticoide. Paciente evoluiu com sonolência, agitação, confusão mental. Foi reduzida a dose de corticoide pensando em efeito colateral da droga. Houve redução das aminotransferases e normalização do RNI. Realizada então biópsia hepática mostrando fibrose portal e perissinusoidal e esparsos focos de necrose lobular. Como a pontuação no escore se manteve em 10, sem pontuação pela histologia, tornando HAI improvável, foi suspenso o corticoide. Nesse momento, realizada hipótese de encefalite lúpica e feito pulso de corticoide e a paciente apresentou piora com rebaixamento do nível de consciência e necessidade de ventilação mecânica. Posteriormente foi dosada a amônia, com resultado de 332mmol/L (normal entre 16-60 mmol/L). A partir daí focado na pesquisa de aminoacidopatias. Apresentou aumento do nível do ácido piroglutâmico e citrulina no limite inferior da normalidade sendo então suspeitado de deficiência de ornitina transcarbamilase, que foi confirmada pelo sequenciamento do gene OTC e identificação da variante patogênica em heterozigose. Evoluiu bem, mas com alguns episódios de irritabilidade relacionados com não adesão à dieta. Últimos exames em 03/2018: ALT=25U/L e AST=36U/L. conclusão(ões) Casos de encefalopatia hepática sem icterícia devem alertar para o diagnóstico dos erros inatos do metabolismo proteico. É importante a dosagem de amônia em quadros de encefalopatia para direcionar a natureza da origem da doença. A corticoterapia piora o quadro de encefalopatia por hiperamonemia em crianças com deficiência de ornitina transcarbamilase.