



**17º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
GASTROENTEROLOGIA
PEDIÁTRICA**

Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

Trabalhos Científicos

Título: Hemocromatose Neonatal Secundária A Doença Aloimune Da Gestação (Gald-Nh): Um Caso De Sucesso Na Intervenção Precoce.

Autores: Érica Rodrigues Mariano de Almeida Rezende 1, Magda Regina S. Moura 1, Jessica Borges Carrijo 1, Cláudia Lúcia Carneiro 1

Resumo: Objetivo(s) Descrever o sucesso na suspeição e intervenção precoce na Doença Aloimune da Gestação (GALD-NH) em um recém nascido. Método Descrição de caso após análise de registros médicos e anuência da família (assinatura de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para pais ou responsáveis). Resultados Paciente sexo masculino, prematuro de 31 semanas, nascido de cesárea, em regulares condições (Apgar 2,5 e 6) e Peso 2740 gramas. Exames pré-natais evidenciaram hidropsia fetal não imune, placentomegalia e anemia, apresentando ascite importante ao nascimento (requerendo paracentese). Evoluiu com colestase precoce, hepatoesplenomegalia, coagulopatia não responsiva a vitamina K, hipoglicemia, hipoalbuminemia, anemia (Hb: 4,3mg/dl), sangramento digestivo e hematúria. Necessitou de suporte ventilatório e assistência em UTI neonatal com transfusões de sangue e plaquetas. Os exames laboratoriais evidenciaram: ferritina (37355 mg/dL), alfa feto proteína (>100.000 mg/dl) e transaminases elevadas (Gama GT>2000 U/l). Feito hipótese diagnóstica de GALD-NH, recebeu dose diária de imunoglobulina do quinto ao sétimo dia de vida (1g/kg) com melhora clínica e laboratorial. Doenças infecciosas e metabólicas foram descartadas por exames laboratoriais e evolução clínica. Realizado biópsia hepática e de mucosa oral para diagnóstico com 1 mês de vida a qual confirmou presença de hemocromatose e alterações estruturais compatíveis com a hipótese diagnóstica. Não foi detectado depósito de ferro extra-hepático. Paciente evoluiu progressivamente com melhora da anemia, dos testes de função hepática e transaminases e redução dos níveis de ferritina, recebendo alta com 48 dias de vida em boas condições para acompanhamento ambulatorial. Atualmente segue em aleitamento materno exclusivo e bom ganho ponderal. conclusão(ões) A Insuficiência hepática neonatal, representada pela falha da função hepática sintética dentro de 4 semanas de nascimento é rara, o diagnóstico desafiador e a mortalidade alta. A GALD-NH, embora rara e de incidência desconhecida, é a principal causa de insuficiência hepática com cirrose congênita neonatal com lesão hepática iniciada na vida intra-uterina (por transporte ativo de anticorpos anti-fígado da mãe para o feto), ativação da cascata do complemento terminal e lesão dos hepatócitos. A precoce suspeição diagnóstica da GALD-NH e sua etiologia aloimune é imprescindível para manejo precoce e satisfatória evolução dessa grave doença, mesmo antes da confirmação por biópsia hepática e de mucosa oral.