



# 17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

## Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

### Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Alagille: Série De Casos

**Autores:** Claudia Regina Nunes Eloi da Luz 1,2, Marcia Andrea Gomes Sampaio 2, Eline Rose Saldanha Nunes Reis 2, Leandro Saldanha Nunes Mouzinho 2

**Resumo:** Objetivo(s) Relatar três casos com diagnóstico de Síndrome de Alagille e sua evolução. Resultados Relato dos casos: Caso 1: SSG, masculino, 11 meses, icterícia e hepatoesplenomegalia de inicio aos 3 meses, prurido, fácie típica, CIV, sinais de hipertensão portal com varizes de esôfago. Biópsia hepática: agenesia de vias biliares intra-hepáticas. Tratamento com ADEK e ácido ursodesoxicólico. Evolução: melhora nas enzimas hepáticas e no prurido. Caso 2: MCS, feminino, 13 anos, prurido, ceratose e xantomas desde 3 anos, com hepatoesplenomegalia, esteatose hepática e estenose pulmonar. Biópsia hepática: fibrose portal, colesterol com acúmulo de bile nos hepatócitos. Tratamento com ADEK, ácido ursodesoxicólico, rifampicina, hidroxizine, colestiramina e atorvastatina. Evolução: oscilação nas enzimas hepáticas e dislipidemia, melhora no prurido. Caso 3: JSO, 3 anos, icterícia, colúria e acolia fecal com 24hs de vida, fácie típica, hepatoesplenomegalia; hipoplasia de artéria pulmonar esquerda e estenose valvar. Biópsia hepática: diminuição de ductos biliares portais, hepatócitos transformados em células gigantes sinciais, colesterol intralobular moderada com tampões biliares difusos. Realizou transplante hepático aos 3 anos. Evolução: normalização das alterações hepáticas. conclusão(ões) A Síndrome de Alagille apresenta quadro clínico bastante variável. Os sintomas manifestam-se na infância, podendo ser causa de icterícia prolongada nos recém-nascidos. Em alguns casos, os sintomas podem passar despercebidos, não causando danos importantes e em outros casos mais graves, pode ser necessário fazer transplante dos órgãos afetados. A ampla variabilidade no curso clínico torna cada caso muito específico e o prognóstico muito variável, sendo importante o conhecimento dessa doença para a sua prevenção através do aconselhamento genético.