



# 17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

## Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

### Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome Disabsortiva Pós Transplante Hepático Pediátrico Por Colestase Intra-Hepática Progressiva Familiar Tipo 1 (Pfic 1): Relato De Caso.

**Autores:** Cibele Dantas Ferreira Marques 1, Jany Daiane Vieira de Azevedo Brito 1, Gilda Porta 2, Luciana Rodrigues Silva 1, Tainara Queiroz de Oliveira 1, Adriana Oliveira Castanheira Borges 1

**Resumo:** Objetivo(s) Relato de caso. Método As informações foram obtidas por meio da coleta de dados de prontuário médico, entrevista e exame clínico com consentimento da família. Resultados JDSP, masculino, 3 anos, iniciou aos 45 dias de vida quadro de aumento do volume abdominal, icterícia, colúria, hipocolia fecal e baixo ganho ponderal, aumento de transaminases e coagulopatia (TP 10%). Afastado outros diagnósticos de colestase nesta faixa etária. Biópsia hepática realizada em Junho de 2015 mostrou colestase intensa e ductopenia intra-hepática. Teve piora do quadro clínico e indicado transplante hepático que foi com doador vivo em Novembro de 2015. Evoluiu com fistula biliar resolvida após 30 dias. Atualmente com enzimas hepáticas normais. Análise molecular confirmou diagnóstico de PFIC 1. Quatro meses após o transplante evoluiu com diarreia líquida, mais de 6 evacuações por dia, sem sangue ou muco, e com alguns episódios de desidratação e falência renal reversível. Recebeu vários ciclos de antibióticos com melhora parcial e rápida recorrência dos sintomas. Colonoscopia mostrou colite ativa focal inespecífica. Nenhuma cultura ou pesquisa de patógeno foi positiva. Optou-se por iniciar tratamento com racecadotril e Colestiramina com melhora da diarreia. Atualmente apresenta 2 evacuações pastosas ao dia e evoluiu com grave déficit pondero estatural. Faz uso de Tacrolimus e Myfortic. conclusão(ões) Apesar do sucesso do transplante hepático no PFC1, exacerbação da diarreia pode ocorrer, com piora significativa do quadro clínico. Devemos avaliar com cuidado os pacientes com PFIC 1 candidatos a transplante, pois manifestações extra-hepáticas podem ocorrer ou exacerbar após a cirurgia, comprometendo o estado geral, a velocidade de crescimento pondero-estatural havendo impacto na evolução.