



# 17º CONGRESSO BRASILEIRO DE GASTROENTEROLOGIA PEDIÁTRICA

## Construindo pontes entre a ciência e o cuidado

PORTO DE GALINHAS - PERNAMBUCO

### Trabalhos Científicos

**Título:** Tirosinemia E Hepatocarcinoma: Relato De Caso Em Pediatria.

**Autores:** Taciliana de Barros Pires Rosendo 1, Georgia Lima de Paula 1

**Resumo:** Objetivo(s) relatar o caso de uma paciente pediátrica com tirosinemia e hepatocarcinoma. Método descrever a evolução do caso, a partir de dados registrados em prontuário. Resultados paciente sexo feminino, seis anos, procedente de Ouricuri-PE, admitida para investigação com história de aumento do volume abdominal há três meses, associado à perda ponderal, febre intermitente e episódios recorrentes de epistaxe. Ao exame, notava-se hepatoesplenomegalia importante e discreto atraso de desenvolvimento neuropsicomotor. Nos exames laboratoriais, foram evidenciadas pancitopenia, coagulopatia e alteração de transaminases e enzimas canaliculares hepáticas. Vinha de internamento em outro serviço, onde já havia feito ampla investigação, inclusive, com mielograma, que constatou a presença de leishmanias, sendo submetida a tratamento com antimoniato, com normalização do mielograma, porém persistência do quadro clínico, razão por que foi encaminhada. Em nosso serviço, realizados exames de imagem (ultrassonografia, tomografia e ressonância de abdome), que evidenciaram fígado de aspecto cirrótico com múltiplas imagens nodulares e esplenomegalia. Ao menos três dos nódulos preenchiem critérios para carcinoma hepatocelular (HCC). Solicitada, então, alfafetoproteína, cujo resultado foi maior que 2000. Na investigação de doenças metabólicas, detectados níveis séricos elevados de tirosina e urinários também elevados de succinilacetona. Estabelecido, então, os diagnósticos de tirosinemia e hepatocarcinoma. Assim, a paciente iniciou tratamento com dieta restrita de tirosina, sendo posteriormente, transferida para unidade de referência, onde, após seis meses do diagnóstico, realizou transplante hepático intervivos devido ao quadro neoplásico. No momento, segue com boa evolução, em acompanhamento multidisciplinar. conclusão(ões) a tirosinemia tipo I é um erro inato do metabolismo de herança autossômica recessiva associada a comprometimento renal, neurológico e hepático. O diagnóstico é baseado em parâmetros clínicos e laboratoriais. No caso relatado, a constatação de Leishmaniose visceral retardou o diagnóstico da tirosinemia. O presente relato visa a alertar os pediatras para que, diante de um paciente com os sintomas descritos, considerem também doenças metabólicas como patologia de base, mesmo que associada a outras condições mais prevalentes, como no caso descrito. O diagnóstico precoce e a instituição do tratamento específico, além de salvar vidas, possibilita um desenvolvimento neuropsicomotor adequado.