



19º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Gastroenterologia e
Hepatologia Pediátricas
19º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Nutrologia Pediátrica
2º SIMPÓSIO DE
Suporte Nutricional
Pediátrico
São Luís - MA

05 A 07 DE
JUNHO DE 2024

Centro de Convenções Senac
Rua do Passeio, 495 – Centro – São Luís – MA, 65015-350



Trabalhos Científicos

Título: Fibrose Hepática Congênita Em Escolar - Relato De Caso

Autores: ALANA ELEN BRAZ RIBEIRO (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OSID), DÉBORA PATRÍCIA ALVES DE CERQUEIRA (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OSID), GIVONEIDE PEREIRA SANTANA (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OSID), GABRIELA OLIVEIRA PINHEIRO (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OSID), TAMIRES OLIVEIRA DE LIMA (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OSID), ADRIANA DE CARVALHO MEIRA IVO (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OSID), CÉLIA MARIA STOLZE SILVANY (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OSID)

Resumo: A Fibrose Hepática Congênita (FHC) é uma doença fibropolicística, que pode ser de origem esporádica ou herdada na forma autossômica recessiva. É uma das causas intra-hepáticas de hipertensão portal decorrente da má formação da placa ductal, com fibrose periportal. O diagnóstico da FHC baseia-se na análise histopatológica hepática e o transplante hepático é o único tratamento curativo para a doença. "Escolar, 6 anos, natural de Salvador-BA admitido em Hospital Pediátrico em 03 de Abril de 2023 com relato de aumento do volume abdominal desde os 2 anos de idade, além de ter iniciado 5 dias antes da admissão quadro de diarreia, febre, vômitos e um episódio de hematêmese volumosa com coágulos. À admissão, observou-se fígado palpável a cerca de 7 cm do rebordo costal e espaço de traube ocupado. Submetido a Tomografia Computadorizada (TC) de abdome que identificou fígado e baço aumentados (sem nodulações), com circulação colateral em topografias perigástrica, esofageana distal, esplenorrenal, plexo hemorroidário e recanalização da veia umbilical. Durante o internamento, foi introduzido Omeprazol diário. No dia 14/04, o menor evoluiu com rebaixamento do nível de consciência, sendo realizada TC de crânio, sem alterações e iniciados Lactulona, Bromoprida e Cefepime, com melhora. Foi realizada biópsia hepática transcutânea, com anatomia patológica demonstrando placas portais alargadas por fibrose, com ductos biliares de contornos irregulares e hepatócitos de aspecto normal, compatíveis com FHC. Em 28/04, menor foi submetido a Endoscopia Digestiva Alta (EDA) com ligadura de varizes esofágicas e variz gástrica e, desde então, é acompanhado em um serviço de Hepatologia Pediátrica, estando em uso de Propranolol sistemático e realizando EDAs com regularidade." "DISCUSSÃO: A FHC é uma doença rara, na qual a apresentação clínica geralmente se inicia na infância. Trata-se de uma condição com várias formas de apresentações, sendo a hipertensão portal a mais comum. O diagnóstico de FHC é baseado nos achados anatomopatológicos hepáticos que evidenciam fibrose de distribuição nodular, ductos biliares supranumerários e irregulares e hepatócitos normais; TC e USG podem auxiliar por identificarem alterações hepáticas, esplênicas, varizes e shunts venosos. Exames bioquímicos séricos geralmente são inalterados, pois a função hepática está normal. As condutas implementadas visam o manejo das complicações. CONCLUSÃO: A FHC é uma condição caracterizada por graus variáveis de fibrose periportal com manifestações clínicas relacionadas principalmente à hipertensão portal. É importante brevidade no diagnóstico e nas intervenções, pelo risco de hemorragia digestiva alta e por poder desencadear carcinoma hepatocelular ou colangiocarcinoma, tardiamente. Evidencia-se como é fundamental a realização de anamnese e exame físico detalhados nas consultas pediátricas, haja vista que tal patologia pode ser assintomática por anos, porém sempre apresentando hepatoesplenomegalia.