



05 A 07 DE
JUNHO DE 2024

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



Trabalhos Científicos

Título: Colestase Intra-Hepática Familiar Progressiva Tipo 3 E Suas Manifestações: Relato De Caso

Autores: REGINALDO QUEIROZ SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO AMAPÁ)

Resumo: A colestase intra-hepática familiar progressiva (CIFP) é uma doença rara caracterizada por distúrbios da excreção biliar, resultando na acumulação de ácidos biliares no fígado. A CIFP 3 é uma variante genética hereditária causada por mutações no gene ABCB4. Manifestações extra-hepáticas são raramente relatadas nessa condição. Neste relato, descrevemos uma criança com CIFP 3 que apresentou artrite séptica como uma manifestação atípica, levantando questões sobre uma possível relação entre a CIFP e a artrite séptica. "Descrição do caso B.L.A.A., menina de 5 anos de idade, residente de Macapá - Amapá. Ela foi admitida no Hospital das Crianças e do Adolescente (HCA) com queixas de dores intensas no joelho direito, hematúria, que se revelou ser sangramento retal e incapacidade de deambulação. A mãe relatou que B.L.A.A. foi diagnosticada com CIFP 3 há menos de 2 anos e está em tratamento com Ursacol. Ela também tinha antecedentes de ligadura de varizes esofagianas e endoscopia digestiva alta sem evidência de novas varizes. Durante a avaliação inicial, apresentou sinais de artrite séptica no joelho direito, com calor local, edema e restrição de movimento. Amostras foram coletadas, e o exame revelou leucopenia ($950/\text{mm}^3$) com 230 de neutrófilos e 490 linfócitos, enquanto a hemocultura evidenciou a presença de burkholderia cepacia. Esses achados foram surpreendentes, uma vez que a artrite séptica é uma manifestação incomum na CIFP tipo 3. A paciente foi tratada na UTI pediátrica do HCA, onde recebeu antibioticoterapia empírica com ceftriaxona e oxacilina. Paralelamente, o tratamento para a CIFP, com Ursacol, foi continuado. Durante a internação, a criança também recebeu transfusões de concentrado de plaquetas e hemácias devido aos níveis baixos ($39.000/\text{mm}^3$ e 2,67 milhões/956;L respectivamente). "A relação entre a CIFP e a artrite séptica não está claramente definida. Sabe-se que a CIFP 3 está relacionada a distúrbios na excreção biliar, o que pode levar a alterações no sistema imunológico e suscetibilidade a infecções. Além disso, a estase biliar intra-hepática crônica pode favorecer a colonização bacteriana e a disseminação hematogênica. No caso da nossa paciente, a presença de artrite séptica pode estar relacionada à disfunção imunológica associada à CIFP 3, juntamente com a disseminação hematogênica de bactérias. Mas, são necessários estudos adicionais para compreender melhor essa relação. "Este relato de caso destaca uma manifestação atípica da CIFP 3, com o surgimento de artrite séptica. A presença dessa complicação sugere uma possível relação entre a hepatopatia e a artrite séptica. É importante que os médicos estejam cientes dessa associação incomum e considerem a possibilidade em pacientes com CIFP 3 que apresentem sintomas articulares. Estudos futuros são necessários para investigar essa associação e os mecanismos envolvidos.