



19º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Gastroenterologia e
Hepatologia Pediátricas
17º 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: Síndrome De Budd-Chiari Em Paciente Com Hemoglobinúria Paroxística Noturna: Relato De Caso

Autores: RAFAELA LANUSSE SOUSA SILVA (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), NILZA MARIA MEDEIROS PERIN (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), CAMILA DA ROSA WITECK (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), GABRIELA LANUSSE SOUSA SILVA (HOSPITAL ESTADUAL DA CRIANÇA E DO ADOLESCENTE), MARILISA BALDISSERA (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), ANA CAROLINA CARNEIRO MARCON (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO)

Resumo: A síndrome de Budd-Chiari (SBC) é caracterizada pela obstrução do fluxo de saída venoso hepático que pode ocorrer desde as vênulas, grandes veias hepáticas e a veia cava inferior até o átrio direito, desde que o mecanismo de obstrução não seja devido a doença cardíaca, doença pericárdica ou síndrome de obstrução sinusoidal. Pode ser classificada como primária, quando a obstrução ocorre devido a trombose ou a uma doença primária da parede venosa, ou como secundária, quando há compressão ou invasão das veias hepáticas e/ou da veia cava inferior por uma lesão externa à veia. A forma primária é extremamente rara, com estimativa de prevalência de 1 caso por 1 milhão de pessoas por ano, sendo mais prevalente em adultos. Na faixa etária pediátrica a condição é incomum e representa menos de 0,1% das doenças hepáticas pediátricas. Distúrbios latentes de hipercoagulabilidade, hereditário ou adquirido, pode ser encontrado em aproximadamente 75-80% dos casos, e em pelo menos um terço dos pacientes, é identificada mais de uma condição pró-trombótica. A hemoglobinúria paroxística noturna (HPN) é um distúrbio raro e adquirido, de curso clínico extremamente variável, em que há uma propensão à hemólise intravascular crônica e/ou paroxística e à trombose. "Paciente feminina de 5 anos, natural da Venezuela, procurou atendimento devido diarreia líquida com raias de sangue há uma semana, vômitos de conteúdo alimentar recorrentes e distensão abdominal progressiva. Ao exame físico apresentava hepatomegalia e sinal de macicez móvel. O ultrassom de abdome mostrou ascite moderada além de heterogeneidade do parênquima hepático compatível com alteração perfusional, com redução do calibre de veias hepáticas e veia cava inferior extremamente afilada na sua porção supra renal e intratorácica, com sinal indireto de obstrução, sem sinais de trombo. A biópsia hepática não identificou patologia primária do fígado. A investigação foi complementada com imunofenotipagem de sangue periférico que identificou clones patológicos compatíveis com diagnóstico de Hemoglobinúria Paroxística Noturna (HPN), com resolução completa da ascite após início do tratamento com anticorpo monoclonal. ""O diagnóstico sindrômico foi realizado a partir dos exames iniciais, entretanto, o diagnóstico etiológico exigiu uma investigação complexa e prolongada, refletindo a raridade do quadro. A paciente apresentou evolução clínica com rápida progressão do quadro, o que corrobora com a literatura como a apresentação mais comum nas crianças. Por fim, a paciente manteve a função hepática dentro dos limites da normalidade, contrariando os estudos, e apresentou ainda uma capacidade de compensação venosa surpreendente quando analisado o grau de obstrução de veia cava inferior demonstrado nos exames radiológicos. A apresentação clínica da SBC pode ser variada e a sua associação com HPN é muito rara, porém é uma condição potencialmente tratável.