



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: Fibrose Cística Com Acometimento Hepático Na Pré-Adolescência: Relato De Caso

Autores: VANESSA BRITTO (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), MAURO TOPOROVSKI (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), MARIANA DE PAULA (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), KARINA TAKAHASHI (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO), ANA BEATRIZ FERNANDES (IRMANDADE SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE SÃO PAULO)

Resumo: A fibrose cística (FC) é uma doença autossômica recessiva resultante da mutação do canal de cloro expresso na porção apical de células epiteliais de diversos tecido, inclusive pâncreas e fígado⁵. Como consequência, há secreção prejudicada de cloro e hiperviscosidade da bile, sendo as principais manifestações do acometimento hepático: colelitíase, cirrose, hipertensão portal e, em casos graves, doença hepática terminal^{2,8,13}. A doença hepática é responsável por 3,4% da mortalidade geral por FC. Apesar do avanço nas opções de tratamento, ainda é pouco conhecida a causalidade do envolvimento hepático em alguns pacientes¹³. "Apresentar o caso de paciente com Fibrose Cística que evoluiu com cirrose hipertensiva apesar da função pulmonar preservada." "Paciente masculino, 16 anos, com fibrose cística (Phe508del em homozigose), iniciou acompanhamento com hepatopediatria aos 11 anos de idade. Chegou assintomático, em uso de ácido ursodesoxicólico, pancreatina, alfadornase, inalação hipertônica, taurina, polivitamínico, suplemento alimentar; Elastografia Hepática com áreas de metavir 1 e outras com metavir 2 e 3; Exames laboratoriais: AST 51 | ALT 55 | GGT 67 | FA 400 | ALBUMINA 3,88 | INR 1,03 | HB 12,3 | HT 38,2 | LEUCO 7010 | PLAQUETAS 206000 | GAMAGLOBULINA 1,68. Excluídos diagnósticos diferenciais e iniciado acompanhamento laboratorial a cada 3 ou 4 meses, Endoscopia Digestiva Alta, Ultrassonografia Abdominal e Elastografia anualmente. Após 5 anos do início do acometimento hepático, apresentava AST 42 | ALT 41 | GGT 58 | FA 196 | ALBUMINA 3,6 | INR 1,16 | HB 12,6 | HT 38,9 | LEUCO 2620 (N69,1%) | PLAQ 50.000 | RET 1% | GAMA GLOBULINA 2,15 | Endoscopia Digestiva com varizes esofagogástricas (GOV 2). Paciente evoluiu sem comprometimento pulmonar significativo, mantendo função pulmonar normal e sem necessidade de internação por descompensação respiratória desde diagnóstico e início do tratamento da fibrose cística, porém cursou com cirrose hipertensiva e indicação de transplante hepático. "DISCUSSÃO: A variante causadora de FC mais comum é PheF508del, uma mutação grave, que apresenta elevada maior morbi mortalidade e se correlacionam com doença hepática em 3-5% dos casos^{3,4,2}. O diagnostico de FC em idades precoces pode estar relacionado à maior gravidade². Além disso, sexo masculino, insuficiência pancreática, escore Z de peso abaixo do esperado, alteração laboratorial hepática à admissão e diabetes relacionada à FC estariam relacionados à doença grave^{8,3}. CONCLUSÃO: A Fibrose Cística pode ter um amplo espectro de apresentação. No caso do paciente do relato houve acometimento hepático grave sem haver comprometimento pulmonar importante, forma rara de manifestação.