



1º CONGRESSO BRASILEIRO DE
Gastroenterologia e
Hepatologia Pediátricas
1º 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: Colestase Neonatal Associada A Hepatopatia Com Necrose Hepática Maciça

Autores: CLAUDIO TORTORI (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO UNIRIO/HUGG), MARIA MARTA TORTORI (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO UNIRIO/HUGG), CÁSSIA FREIRE VAZ (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO UNIRIO/HUGG), ANA PAULA TAVARES DE SOUZA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO UNIRIO/HUGG), MARIANA DE ALMEIDA PINTO BORGES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO UNIRIO/HUGG), FÁTIMA CRISTIANE PINHO DE ALMEIDA DI MAIO FERREIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO UNIRIO/HUGG), MARIANNA DE MATOS BRUNO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO UNIRIO/HUGG), ISABELA SOBRINHO MAIO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO UNIRIO/HUGG), RAQUEL PRISCILA CARDOSO SUDRÉ (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO UNIRIO/HUGG), BÁRBARA FERREIRA SARAIVA DA FONSECA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO UNIRIO/HUGG), RODRIGO PANNON BASÍLIO DE OLIVEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESTADO DO RIO DE JANEIRO UNIRIO/HUGG)

Resumo: A colestase neonatal tem início tem importância pela gravidade em potencial e a necessidade do diagnóstico precoce da atresia das vias biliares que necessita intervenção cirúrgica precoce. "Apresenta-se um quadro de colestase neonatal atendida em hospital universitário com evolução rápida para insuficiência hepática aguda e óbito." Masculino nascido de parto vaginal com 36s e 6 dias sem intercorrências. Aos 28 dias de vida, inicia prostração e inapetência, diagnosticada infecção urinária por E. coli e EAS mostrando proteínas, pigmento biliares presente e nitrito positivo. Iniciado Ampicilina e Gentamicina por 4 dias no hospital de origem. Dez dias após, retorna com icterícia em face e tórax e Bilirrubina total (BT) de 27mg% com Direta de 19,5. Transaminases de 197U/L (TGP), TGO de 425 e INR de 4,17. Leucometria total de 17700 (4% bastões, 36% segmentados, 38% linfócitos e 9% monócitos, Hg: 11,8g% e Hto: 36%. USG mostrava hepatomegalia por lobo esquerdo, ecotextura homogênea com ecogenecidade pouco aumentada com apagamento dos vasos. Vias intra e extra hepáticas sem sinais de dilatação. Vesícula de paredes espessadas, sem cálculo e TC abdome com distensão de alças colônicas com aumento do lobo esquerdo do fígado exame, descartada atresia das vias biliares e confirmando hepatomegalia. Com 47 dias, surge ascite e quadro de anafilaxia durante infusão de plasma. Em nenhum momento teve acolia fecal. "Em nosso hospital, iniciou com Oxacilina e Amicacina, após 2 dias, Vancomicina (3 dias) e Cefepime (10 dias). Sorologias EBV e CMV imunes (IgG). HIV, VDRL, Hepatite A, Herpes I e II e Toxoplasmose negativos. Painel viral: negativo para COVID 19, Influenza A e B. VSR não testado. Grupo sanguíneo: A +, CD: Neg. Evolui com falência hepática, hipoalbuminemia, discrasia sanguínea, anemia grave e plaquetopenia. Hemotransfusões (hemácias, plaquetas e plasma), vit. K e albumina. Eco mostrou derrame pericárdico e ascite volumosa, feita restrição hídrica e uso de espirolactona e furosemida. Genética sugere pesquisa de erro inato para defeitos de transportador de ác. biliares e defeitos congênitos de glicolização. Aos 58 dias, USG mostrou regressão do tamanho do fígado. Ascite moderada. Vesícula biliar de paredes espessa e regular sem ecos no interior. Vias biliares intra/extra-hepáticas normais. Baço aumentado, sem lesão focal, borda regular e parênquima homogêneo. Amônia 122 mMol/L, BT: 38,74, BD:14,47, TGO: 88, TGP: 12, GGT: 25, FA: 1030. Apresenta anasarca, congestão pulmonar, necessitando suporte respiratório não invasivo. Óbito com 71 dias de vida." A rápida evolução para falência hepática grave e a causa revelada pela anatomia patológica de hepatopatia com extensa atrofia acinar e substituição fibrosa do parênquima, nos faz entender que provavelmente tratava-se de uma doença congênita grave do fígado que evoluiu para desfecho letal antes do diagnóstico etiológico.