



24º Congresso Brasileiro de
PERINATOLOGIA
de 26 a 29 de setembro de 2018
Natal • RN

Trabalhos Científicos

Título: Hemocromatose Neonatal Secundária A Doença Aloimune Da Gestação (Gald-Nh): Um Caso De Sucesso Na Intervenção Precoce.

Autores: ÉRICA RODRIGUES MARIANO DE ALMEIDA REZENDE (UNIVERSIDADE FEDERAL DE UBERLÂNDIA), MAGDA REGINA S MOURA, JÉSSICA BORGES CARRIJO, CLÁUDIA LÚCIA CARNEIRO, NÁDIA MARIA SOUZA, DANIELA MARQUES DE LIMA MOTA FERREIRA

Resumo: Objetivo: Descrever o sucesso na suspeição e intervenção precoce na Doença Aloimune da Gestação (GALD-NH) em um recém-nascido. Método: Descrição de caso após análise de registros médicos e anuência da família (assinatura de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido para pais ou responsáveis). Resultados: Paciente sexo masculino, prematuro de 31 semanas, nascido de cesárea, em regulares condições (Apgar 2, 5 e 6) e Peso 2740 gramas. Exames pré-natais evidenciaram hidropsia fetal não imune e placentomegalia e ao nascimento observado anemia e ascite requerendo paracentese. Evoluiu com necessidade de suporte ventilatório, colestase precoce, hepatoesplenomegalia, coagulopatia não responsiva a vitamina K, hipoglicemia, hipoalbuminemia, piora da anemia (Hb: 4,3mg/dl), sangramento digestivo e hematúria. Necessitou transfusões de sangue e plaquetas. Os exames laboratoriais evidenciaram: ferritina (37355 mg/dL), alfa feto proteína (100.000 mg/dl) e transaminases elevadas (Gama GT2000 U/l). Feito hipótese diagnóstica de GALD-NH, recebeu dose diária de imunoglobulina do quinto ao sétimo dia de vida (1g/kg/dia) com melhora clínica e laboratorial. Doenças infecciosas e metabólicas foram descartadas por exames laboratoriais e evolução clínica. Realizado biópsia hepática e de mucosa oral para diagnóstico com 1 mês de vida a qual confirmou presença de hemocromatose e alterações estruturais compatíveis com a hipótese diagnóstica. Não foi detectado depósito de ferro extra-hepático. Paciente evoluiu progressivamente com melhora da anemia, dos testes de função hepática e transaminases e redução dos níveis de ferritina. Recebeu alta com 48 dias de vida em boas condições, em aleitamento materno exclusivo, para acompanhamento ambulatorial. Conclusão: A Insuficiência hepática neonatal, representada pela falha da função hepática sintética dentro de 4 semanas de nascimento é rara e a mortalidade alta sendo o diagnóstico desafiador. A GALD-NH, embora rara e de incidência desconhecida, é a principal causa de insuficiência hepática com cirrose neonatal congênita. A lesão hepática inicia-se na vida intra-uterina por transporte ativo de anticorpos anti-fígado da mãe para o feto, ativação da cascata do complemento terminal e lesão dos hepatócitos. A precoce suspeição diagnóstica da GALD-NH, pela sua etiologia aloimune, é imprescindível para manejo precoce e satisfatória evolução dessa grave doença, mesmo antes da confirmação por biópsia hepática e de mucosa oral.