



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Alagille – Relato De Caso.

Autores: ANA CLAUDIA MACHADO DE SOUSA (HOSPITAL REGIONAL ROSA PEDROSSIAN);
LEONARDO RODRIGUES RESENDE (HOSPITAL REGIONAL ROSA PEDROSSIAN)

Resumo: INTRODUÇÃO: A Síndrome de Alagille é uma doença autossômica dominante que acomete um a cada 30 mil nascidos vivos. Caracteriza-se por anomalias no fígado, coração, olhos, face e esqueleto. A principal manifestação clínica é a colestase. O diagnóstico baseia-se principalmente nos achados clínicos³. A infecção pelo Citomegalovírus deve fazer parte do diagnóstico diferencial, visto que a colestase também é o sintoma mais comum dessa infecção viral. O tratamento consiste em controlar as manifestações e em alguns casos o transplante de fígado pode ser indicado. OBJETIVOS: descrever um caso de Síndrome de Alagille que teve seu diagnóstico postergado pela infecção por CMV. MATERIAL E MÉTODOS: estudo descritivo tipo relato de caso. RELATO DE CASO: Paciente com 5 meses de idade portador de icterícia desde o nascimento, com piora progressiva associado a acolia, colúria e distensão abdominal. Apresentou resultado positivo para CMV, sendo iniciado tratamento com Ganciclovir por 45 dias. Apesar da melhora do estado geral houve persistência da elevação das transaminases. Diante disto e da presença de fácies dismórfica e anomalias cardiovasculares foi aventada hipótese de Síndrome de Alagille, a qual foi confirmada. DISCUSSÃO: a Síndrome de Alagille é uma doença autossômica dominante rara que tem como principal sintoma a colestase. Colestase acomete de 1:2500 a 1:5000 nascidos vivos. Apenas 10% dos casos de infecção congênita pelo CMV apresentam sintomas ao nascer, sendo a hepatoesplenomegalia e a colestase os achados mais comuns. CONCLUSÃO: a síndrome colestática do lactente constitui um dos maiores desafios diagnósticos da Hepatologia Pediátrica. Sob essa denominação abrigam-se diversas afecções de natureza clínica. A síndrome de Alagille deve fazer parte dos diagnósticos diferenciais em casos de colestase. No caso citado a infecção pelo CMV postergou o diagnóstico da doença de base, visto que a Citomegalovirose justificava os sintomas apresentados pelo paciente.