



## Trabalhos Científicos

**Título:** Insuficiência Hepática Aguda, Siderose Extra-Hepática E Uso De Imunoglobulina Intravenosa: Relato De Três Casos

**Autores:** BIANCA CHASSOT BENINCASA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE ); CECÍLIA ROTAVA BURATTI (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE ); CARLOS OSCAR KIELING (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE ); MARINA ROSSATO ADAMI (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE ); TAÍS SICA DA ROCHA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE ); SANDRA MARIA GONÇALVES VIEIRA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DE PORTO ALEGRE )

**Resumo:** Introdução: A insuficiência hepática aguda neonatal (IHAN) é rara e desafiadora em termos de diagnóstico e tratamento. Quando essa se associa a siderose extra-hepática fala-se em hemocromatose neonatal (HN), atualmente entendida como um fenótipo inespecífico de doença hepática fetal grave. A aloimunidade gestacional é a causa mais frequente de HN. Assim, recomenda-se direcionar o tratamento imediato para a etiologia aloimune. Objetivos: Descrever a apresentação e o desfecho de quatro lactentes com HN tratados com imunoglobulina intravenosa (IgV) e exsanguineotransfusão (EST), atendidos na unidade de terapia intensiva da nossa instituição. Métodos: Revisados os prontuários eletrônicos de três pacientes internados por IHAN (INR > 2) e siderose extra-hepática (ressonância magnética). Causas de IHAN incluindo erros inatos do metabolismo, mitocondriopatias e infecções congênitas foram excluídas. Todos os pacientes receberam suporte intensivo. IgV foi administrada (1 mg/Kg) entre o 2º e 7º dias da internação. Após a identificação de siderose extra-hepática, todos foram tratados com EST (2 volêmias) e repetida a infusão de IgV. Resultados: Descreve-se 2 pacientes do sexo feminino e 1 do sexo masculino. As idades variavam de 23 a 45 dias. O modo predominante de apresentação da IHAN foi o padrão de colestase neonatal. Dois pacientes necessitaram de ventilação mecânica e 3 usaram drogas vasoativas (tempo médio de uso: 23 dias). A causa da HN não foi identificada nos 3 casos. Avaliação histológica (1 ocasião) demonstrou colestase hepatocanicular intensa acompanhada por eritropoiese e fibrose perissinusóide e leve deposição de hemossiderina em hepatócitos periportais. Recuperação da função hepática foi observada em 2 pacientes, no período de 12 e 25 dias após o tratamento. Não houve registro de óbitos. Nenhum paciente foi submetido a transplante hepático. Conclusão: A utilização precoce de imunoglobulina venosa com exsanguineotransfusão deve ser considerada nos casos de hemocromatose neonatal.