



Trabalhos Científicos

Título: Diagnóstico De Síndrome De Alagille Em Lactente Internado Em Hospital Terciário Para Tratamento De Pneumonia

Autores: CAMILLA COSTA NETO (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - ABCG SANTA CASA), ADÉLIA REZENDE LOPES (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - ABCG SANTA CASA), CAIO ALEXANDRE ZANONI (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - ABCG SANTA CASA), IGRAÍNE HELENA SCHOLZ OSÓRIO (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - ABCG SANTA CASA), JAQUELINE MEDEIROS CHAIA (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - ABCG SANTA CASA), IRIS KATERINE ZANABRIA RAMIREZ (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - ABCG SANTA CASA), LEONARDO RODRIGUES RESENDE (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - ABCG SANTA CASA), LAURA LOUREIRO DE SOUZA ROSA (ASSOCIAÇÃO BENEFICENTE DE CAMPO GRANDE - ABCG SANTA CASA)

Resumo: Introdução: a colestase em recém nascidos e lactentes possui diversas causas, dentre estas, encontra-se a Síndrome de Alagille (SA): doença genética rara (1:40000 a 1:100000 nascidos vivos), de caráter autossômico dominante. Descrição do caso: lactente, 6 meses, masculino, cardiopata (comunicação interventricular, forame oval pérvio, persistência do canal arterial, insuficiência tricúspide, mitral, pulmonar e aórtica), internado para tratamento de pneumonia, submetido a bandagem de artéria pulmonar e ligadura de canal arterial. Apresentava fronte ampla, olhos fundos, base nasal ampla e atraso do desenvolvimento neuropsicomotor. Evoluiu, durante internação, com icterícia, colúria e hipocolia fecal persistentes, hiperbilirrubinemia (predomínio de bilirrubina direta), aumento de transaminases, enzimas canaliculares, colesterol e triglicérides. A persistência de colestase durante os 4 meses de internação, apesar de melhora infecciosa, sorologias negativas, associada a presença de dismorfias faciais e cardiopatia congênita, levantou a hipótese de SA. Biópsia hepática evidenciou alteração hepática ductopênica, confirmando tal hipótese. Recebeu alta em uso de ácido ursodesoxicólico, polivitamínico, vitamina K, solicitação de estudo molecular genético e encaminhamento para especialistas. Discussão: a SA ou hipoplasia de ductos biliares interlobulares sindrômica caracteriza-se por cinco sinais maiores: colestase crônica, fácies dismórfica (fronte protusa, olhos encovados e com hipertelorismo, queixo pontiagudo, nariz achatado com ponta em forma de bulbo), cardiopatias, defeitos vertebrais (asa de borboleta) e embriotoxon posterior. Quando presentes três sinais, como no caso relatado, caracteriza-se a SA incompleta. O prognóstico é variável, sendo a morbidade decorrente de complicações da colestase crônica, anomalias cardíacas, infecções e surgimento de hipertensão portal. Indica-se tratamento cirúrgico na ausência de resposta ao tratamento clínico ou diante de prurido intratável. Conclusão: o diagnóstico etiológico da colestase em crianças é desafiador, porém faz-se mister a identificação do quadro clínico pelo pediatra precocemente para correta investigação, considerando a necessidade de tratamento clínico e que algumas causas são passíveis de tratamento cirúrgico se descobertas em tempo hábil.