



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Alagille Como Diagnóstico Diferencial De Colestase E Hipercolesterolemia Em Paciente Pediátrico

Autores: GABRIEL GUERRA CORDEIRO (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), LUIZ EDUARDO RAFAEL MOUTINHO (UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), GUSTAVO FREITAS ALVES DE ARRUDA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), GUILHERME LOPES CÂNDIDO HONÓRIO (UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), PEDRO RENAN DE MELO MAGALHÃES (UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), JOANNY FRANCELINY DE OLIVEIRA SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO), GIOVANNA CECÍLIA FREITAS ALVES DE ARRUDA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE PERNAMBUCO - CAMPUS CARUARU), HELRY LOPES CÂNDIDO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), LÍGIA CARVALHO ÉBOLI (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), RENATA FERREIRA BEZERRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), KARLA BEZERRA RIBEIRO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), ANDERSON ANDRÉ PANTOJA DIAS (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), SAULO BRUNO LOPES DE OLIVEIRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), NORMA ARTEIRO FILGUEIRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), OLIVAL CIRILO LUCENA DA FONSECA NETO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), NORMA THOMÉ JUCÁ (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO), CLÁUDIO MOURA LACERDA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO OSWALDO CRUZ - UNIVERSIDADE DE PERNAMBUCO)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Alagille (SA), caracterizada por displasia artério-hepática, associa-se a colestase crônica, anomalias cardiovasculares, oftálmicas e ósseas, além de fácies típica. Pode evoluir com insuficiência hepática crônica (IHC), sendo indicado transplante hepático (TH). Descrição do caso: Pré-escolar, sexo masculino, 4 anos, admitido com quadro de icterícia, prurido, perda ponderal e dispneia. Ao exame: icterico (2+/4+), hipocorado, xantomas disseminados, hepatomegalia, baço palpável a 8cm do rebordo costal esquerdo, ascite (sinal de piparote positivo). Apresentava bilirrubina total (BT) - 11,4 mg/dL, bilirrubina direta (BD) - 11,3mg/dL, gama glutamil-transferase (GGT) - 903 U/L, triglicérides - 274 mg/dL, colesterol total - 880mg/dL e sorologias negativas. Ecodopplercardiograma revelou estenose moderada de artéria pulmonar (AP) direita e leve na AP esquerda. Cateterismo indicou múltiplas estenoses periféricas de ramos pulmonares. Pressão arterial pulmonar média entre 22-25 mmHg. Evoluiu com quadro de IHC, listado para TH com PELD (Pediatric End-stage Liver Disease) 13. Submetido a TH, doador cadáver, com melhora clínica e laboratorial significativa (BT 0,7 mg/dL e BD 0,5 mg/dL, GGT 242 mg/dL), mantendo-se assintomático em seguimento de cinco meses pós-operatório. Discussão: SA é uma doença rara, de acometimento sistêmico, que se manifesta como síndrome colestática inespecífica. Infecções perinatais, especialmente por citomegalovírus, devem ser excluídas devido à frequente transmissão materno-fetal. Além de achados característicos, a biópsia hepática pode revelar inflamação e fibrose portal semelhante à atresia de vias biliares, cujo tratamento é distinto e deve ser instituído até as primeiras 12 semanas de vida. O diagnóstico pré-operatório do caso foi fundamentalmente clínico, confirmado com anatomopatológico do fígado explantado. Conclusão: A variedade etiológica das síndromes colestáticas no paciente pediátrico dificulta o diagnóstico diferencial de SA, devendo, portanto, ser de conhecimento do pediatra para que seja analisada tal suspeita. O TH tem se mostrado um tratamento eficaz nos pacientes que evoluem com IHC, como descrito no caso.