Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Budd Chiari: Um Relato De Caso Pediátrico

Autores: PEDRO PAULO TEIXEIRA BARAKY (HOSPITAL REGIONAL JOÃO PENIDO), RAFAEL FISHER OLIVEIRA (HOSPITAL REGIONAL JOÃO PENIDO), RAISSA LOPES GIACOMINI (HOSPITAL REGIONAL JOÃO PENIDO), LUCIANA DE FREITAS FERREIRA (HOSPITAL REGIONAL JOÃO PENIDO), FRANCIS JOSÉ DE JESUS NUNES (HOSPITAL REGIONAL JOÃO PENIDO), VIRGINIA CARVALHO MARTINS BRANDAO LEITE (HOSPITAL REGIONAL JOÃO PENIDO)

Resumo: Síndrome de Budd Chiari (SBC) é uma desordem incomum, decorrente da obstrução do fluxo venoso hepático. As manifestações clínicas são diversas, desde casos assintomáticos a falência hepática aguda, sendo responsável por 3-7% dos casos de hipertensão portal na população pediátrica. Se não tratada, leva a cirrose hepática e altas taxas de complicações. O tratamento pode envolver o uso de remédios, procedimentos cirúrgicos, como conexões entre veias hepáticas e sistêmicas, e transplante de fígado, bem como abordagens menos invasivas, como a derivação intra-hepática portossistêmica transjugular (TIPS) e angioplastia. Paciente sexo feminino, 4 anos e 1 mês, previamente asmática, com história de internação em UTI pediátrica aos 2 meses de vida devido a insuficiência respiratória por Influenza A, com elevação de gama GT, sem investigações adicionais. Internada para tratamento de exacerbação asmática associada a quadro de pneumonia. Evoluiu com boa resposta do quadro respiratório, sem outras alterações ao exame físico, recebendo alta no quarto dia de internação. Após alta, enquanto ainda em ambiente hospitalar, apresentou hematêmese de grande volume, sendo então readmitida para estabilização e investigação. Exames de imagem evidenciaram presença de cordões varicosos em mucosa esofágica, alteração da morfologia hepática, com contornos difusamente lobulados, e redução volumétrica do lobo esquerdo, esplenomegalia acentuada, sem dilatação de vias biliares. Estudo dos vasos demonstrou leve redução do calibre do ramo direito da veia porta e sinais de recanalização da veia paraumbilical exibindo aumento do calibre até nível da cicatriz umbilical e insinuando-se juntamente com conteúdo herniário, presença de circulação colateral através de veias lombares no retroperitônio bem como para veias renais. Realizado o cateterismo de veias hepáticas e da veia cava evidenciando oclusão da veia hepática direita e estenose suboclusiva da veia hepática esquerda, com fluxo deste território retrógrado por colaterais para a veia hepática média. Realizada angioplastia progressiva das veias hepáticas direita e esquerda com balões. Flebografia de controle demonstrou restauração da patência luminal venosa com fluxo fisiológico em direção cavoatrial. A paciente teve seu caso acompanhado pela Gastroenterologia e Hematologia, com necessidade de monitoramento do coagulograma devido a elevação do RNI. Realizada reposição de vitaminas lipossolúveis, sem a resposta adequada até a correção cirúrgica. A SBC é uma doença rara, que exige alto grau de suspeição para seu diagnóstico devido ao quadro clínico variado e comum a outras patologias hepáticas. O tratamento visa restabelecer o fluxo venoso e sua realização precoce se relaciona a melhor prognóstico.