Trabalhos Científicos

Título: Colestase Neonatal Como Manifestação Hepática Isolada Em Sífilis Congênita

Autores: RITA ELIZABETH CHECON DE FREITAS SILVA (HUCAM-UFES), HANNA CÁSSIA LIMA RODRIGUES (HUCAM-UFES), ROBERTA PARANHOS FRAGOSO (HUCAM-UFES), LEONARDO BITTENCOURT NOGUEIRA (HUCAM-UFES), THAIS VASSALO ROCHA LANSCHI (HUCAM-UFES), LUCAS FRASSON VENTURINI (HUCAM-UFES), LUÍZA ROCHA VICENTE PEREIRA (HUCAM-UFES), GUSTAVO SANTOS PORFIRO (HUCAM-UFES), MARIA EDUARDA MORAIS HIBNER AMARAL (HUCAM-UFES)

Resumo: A sífilis congênita (SC) é uma infecção sistêmica adquirida via transplacentária, que pode apresentar diversas manifestações clínicas. A colestase neonatal isolada é uma condição rara em sífilis congênita e representa um desafio diagnóstico. Descrição do caso: Recém-nascido (RN) pré-termo com 35 semanas, nascido por cesárea devido à rotura prematura das membranas e adramnia. Ao nascimento, apresentou desconforto respiratório grave, necessitando admissão na UTI neonatal. Recebeu nutrição parenteral total por 3 dias, oxigênio por 6 dias. O VDRL do RN foi positivo, com título 1:8, equivalente ao materno, que havia recebido tratamento inadequado para sífilis com intervalo inferior a 30 dias da última dose de penicilina. Foi iniciado protocolo para sífilis congênita com penicilina cristalina por dez dias. A partir do segundo dia de vida, o paciente desenvolveu hiperbilirrubinemia direta (2,96 mg/dl), icterícia em zona 4 de Krammer. Havia suspeita inicial de colúria e acolia fecal, que foram descartadas. Os exames laboratoriais revelaram elevação de enzimas canaliculares, fosfatase alcalina (FA) de 836 mg/dl e gama-glutamiltransferase (GGT) de 1078 mg/dl, com elevações discretas de transaminases. Foram afastadas infecções congênitas por outras causas, bem como doenças testadas na triagem neonatal. Ultrassonografia abdominal e transfontanela, radiografia de ossos longos e fundo de olho foram normais. As etiologias de deficiência de alfa-1-antitripsina, atresia biliar, cisto de colédoco e síndrome de Alagille foram excluídas. A criança evoluiu com anemia, que chegou a hemoglobina de 6,4mg/dl, cuja investigação afastou doença hemolítica, sendo necessária a transfusão sanguínea. Como havia manutenção de GGT, a despeito da melhora de outros exames, optou-se em prosseguir a investigação diagnóstica através da realização da biópsia hepática, que demonstrou fibrose portal discreta, inflamação portal com predomínio de linfócitos e eosinófilos, colestase ductular, ductos biliares interlobulares pouco aparentes, raros hepatócitos multinucleados e focos de hematopioese sinusoidal. Os achados não são específicos, mas são descritos em hepatites neonatais. Discussão: Tanto no Brasil como no mundo tem-se observado aumento constante no número de casos de sífilis em gestantes e SC, com vasta apresentação clínica. Embora seja comum a doença hepática em SC, colestase como condição isolada, é uma condição rara, com literatura restrita a relatos de casos e com manejo não estabelecido. No presente caso, essa associação foi feita diante do diagnóstico de SC e exclusão de outras causas de colestase neonatal. Importante assinalar a evolução da doença hepática a despeito do tratamento correto do RN com penicilina. Os achados da biópsia hepática estão em concordância com outros relatos de casos de colestase por SC. Conclusão: Colestase neonatal como manifestação hepática isolada, por SC, é rara e deve ser considerada na investigação diagnóstica, após exclusão de outras causas.