



22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Ascite Volumosa E Desnutrição Pós-Sepse: Relato De Caso De Síndrome De Budd-Chiari Na Pediatria

Autores: MAGALI ANA DAMITIO (HUAP/UFF), LUDMILA XAVIER PEREIRA LOPES (HUAP/UFF), CAROLINA AMORIM RIBEIRO (HUAP/UFF), APRISCLA MENDES COSTA (HUAP/UFF), VIRGINIA DELARMELE VARGAS MAÇÃO (HUAP/UFF), GABRIELA DE AZEVEDO ROSESTOLATO SOARES (HUAP/UFF), ROSHELLE DOS SANTOS ANDRADE BALEIXO (HUAP/UFF), MERCY MORENO PINO (HUAP/UFF), SYLMARA LIBERTIS MACHADO PACHECO (HUAP/UFF), SAMUEL DE SOUZA SALES (HUAP/UFF)

Resumo: A Síndrome de Budd-Chiari (SBC) é rara na pediatria, causada pela obstrução total ou parcial das veias supra-hepáticas e/ou da porção pós-hepática da veia cava inferior (VCI), podendo ser assintomática ou levar a sérias complicações como hipertensão portal (HP) e falência hepática. Paciente de 14 anos, masculino, portador de epilepsia e Transtorno do Espectro Autista, evoluiu com ascite e desnutrição após internação prolongada em CTI por sepse de foco urinário. Após 2 meses da alta, o paciente foi reinternado para investigação da ascite. Desnutrido grave, apresentava hábito marfanoide, abdome ascítico, com esplenomegalia e presença de circulação colateral. Foi realizada angiotomografia, que mostrou trombo extenso em veia porta e sinais de HP. Classificado como Child-Pugh B, iniciou tratamento com diuréticos, dieta hipossódica e carvedilol, este último após visualização de varizes esofágicas em endoscopia digestiva alta. A paracentese evidenciou líquido com gradiente proteína sérica-ascítica $>1,1$ e proteínas totais elevadas, sugestivo de causa pós-hepática de HP, sendo realizado venografia, que confirmou estenose de veia hepática direita e afilamento da VCI intra-hepática, definindo-se a síndrome de Budd-Chiari. Foi realizada investigação para trombofilias hereditárias e adquiridas, Doença de Wilson, Doença celíaca e causas infecciosas, todos com resultados negativos. O paciente segue em acompanhamento ambulatorial, ainda apresentando ascite volumosa e desnutrição, aguardando momento oportuno para procedimento definitivo. O quadro clínico na SBC depende do grau de obstrução vascular, sendo a ascite sua complicação mais comum. O diagnóstico pode ser feito mediante estudos não-invasivos de imagem, porém, o padrão-ouro é a venografia hepática. Investigação de trombofilias e outras condições que favoreçam a formação de trombos, como traumas, neoplasias, uso de catéteres profundos e doenças genéticas devem ser realizadas, porém, geralmente, a causa não é estabelecida. Em nosso paciente, consideramos que a sepse pode ter desempenhado um papel pró-trombótico. O caso apresenta um desafio clínico significativo com a persistência de ascite volumosa e desnutrição, apesar das medidas adotadas. A abordagem terapêutica enfatiza não apenas o controle das complicações mas também a preparação cuidadosa para o procedimento cirúrgico indicado (transplante hepático e de veia cava inferior), que emergiu como a melhor opção para este paciente, que segue em acompanhamento multidisciplinar, essencial para otimizar o manejo e o resultado clínico. A SBC é extremamente rara em pediatria e, se não tratada, aumenta drasticamente a morbimortalidade dos pacientes. É fundamental identificar a causa subjacente da síndrome para controlar a extensão do trombo, prevenir recorrências e oferecer o melhor tratamento cirúrgico, quando indicado, para aumentar a sobrevida dos pacientes.