



41º CONGRESSO
BRASILEIRO DE
Pediatria
Florianópolis - SC

22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Hepatopulmonar Em Paciente Com Fibrose Hepática Congênita: Relato De Caso.

Autores: CARLA MONIQUE SILVA MAGALHÃES (HGRS), DILTON MENDONÇA (HGRS), PATRICIA CERQUEIRA (HGRS), THAYSE SANTOS BARROS (HGRS), MARIA LETICIA CABRAL TANURI (HGRS), IASMINNY XAVIER OLIVEIRA (HGRS), LANA THAIS DOURADO FERNANDES (HGRS), MARIANA QUEIROZ ROCHA (HGRS), LILIAN KATRI OLIVEIRA DE FREITAS (HGRS), CLARA CRISTIANE MIGUELITO SOUSA (HGRS), DAIANE DE MORAES OLIVEIRA LAVIGNE (HGRS), DALIA CRISTINA (HGRS), LAVINIA JUVENAL NICODEMOS (HGRS), LAIS GOMES SPINOLA (HGRS)

Resumo: Síndrome hepatopulmonar (SHP) é uma doença progressiva que resulta de enfermidades hepáticas, caracterizada por associação entre disfunção hepática como cirrose e/ou hipertensão portal, hipoxemia e vasodilatação intrapulmonar. Embora a prevalência da SHP em crianças seja menos documentada, é uma condição significativa que requer atenção especial. Relato de caso: Criança com 9 anos, masculino, em acompanhamento regular com hepatologista desde o primeiro ano de vida, com diagnóstico de fibrose hepática congênita, hipertensão portal e varizes esofágicas, sem sinais clínicos e/ou laboratoriais de cirrose hepática. Apresentou diversos episódios de hematêmese com necessidade de intervenção via endoscopia digestiva alta (EDA). Em abril de 2024 foi admitido em emergência pediátrica, por hematêmese volumosa, acompanhado de desconforto respiratório e hipoxemia, sendo necessária realização de intubação orotraqueal. Recebeu tratamento com octreotida e intervenção via EDA, com resolução do sangramento. No entanto, cursou com intolerância a redução de parâmetros ventilatórios, falhas de extubação, levando à investigação de hipoxemia refratária. Durante investigação, evidenciado baqueteamento digital e histórico de cansaço progressivo, esforço para realização das atividades habituais, notado há cerca de 6 meses. A hipótese de síndrome hepatopulmonar (SHP) foi levantada, realizado angiotomografia de tórax, sem alterações, tendo diagnóstico confirmado somente após realização de ecocardiograma com teste de microbolhas com solução salina. Discussão: A SHP em crianças é uma condição complexa e grave associada a doenças hepáticas como atresia de vias biliares, trombose de veia porta e outras causas de cirrose hepática. As complicações gasométricas são geradas pela presença de shunt intrapulmonar causado pelas dilatações vasculares intrapulmonares que acarretam elevação do gradiente alvéolo-arterial de oxigênio e/ou hipoxemia, $AaO_2 > 15$ mmHg e $PaO_2 > 80$ mmHg. A presença de dilatações vasculares intrapulmonares pode ser identificada através de ecocardiograma, sendo o ecocardiograma transtorácico com teste de microbolhas considerado padrão-ouro. Até o momento, não há alternativas medicamentosas comprovadas para o tratamento, sendo o transplante de fígado como única opção efetiva. O paciente, apesar de manter acompanhamento regular com especialista evoluiu com progressão mais importante dos sinais sugestivos da síndrome após descompensação aguda da doença de base. Conclusão: O caso relatado e a discussão destacam uma complicação clínica grave, sinalizando para uma necessidade de maiores estudos nesta faixa etária. É crucial que a comunidade médica, especialmente, pediatras, esteja atenta para o diagnóstico diferencial em paciente com doença hepática que evoluem com hipoxemia.