

## CASO CLÍNICO 2

**Identificação:** Maria Luiza, REG 1432710D, Data do Nascimento: 05/03/2017, Caso novo 26/05/2017 (2 meses e 20 dias de vida)

**QD:** icterícia desde 4 dias de vida

**HMA:** No terceiro dia de vida paciente iniciou quadro de icterícia e apresentou dosagem de bilirrubina de 17 (sic), necessitando de fototerapia por 4 dias, com melhora do quadro cutâneo, porém conjuntiva ainda permanecia amarelada. Durante a internação paciente apresentou acolia fecal, equipe médica optou por realizar teste de sangue nas fezes e trocou fórmula por Neocate, apresentando melhora do quadro (sic). Teve alta da UTI com 19 dias de vida para alojamento conjunto em bom estado geral. Aos 30 dias de vida mãe relata que começou a apresentar pele novamente amarelada, porém não realizou nenhum exame adicional. Mãe relata que não estava satisfeita com equipe médica, por falta de cuidados e baixo ganho de peso então optou por ir embora do hospital, aos 40 dias de vida. Em casa continuou a alimentar com Neocate e relata melhora do ganho de peso. Manteve acolia fecal e colúria desde o nascimento. Mãe levou paciente a consulta de puericultura, na qual a médica não solicitou nenhum exame e relatou ser normal a icterícia. Há 2 semanas notou piora da coloração da pele e conjuntiva e, em uma consulta com cirurgia pediátrica devido hérnia inguinal, onde foram solicitados alguns exames laboratoriais e após resultados, consultou com colega gastropediatra, a qual introduziu ursacol e solicitou retorno após uma semana.

**IDA:**

ACV: sopro desde o nascimento

Abdome: cólicas periódicas

**Antecedentes Neonatais:** gemelar, pré termo, 1,142 kg, apgar 1/10. Sepsis Neonatal, Intubação do 2º ao 8º dia de vida. Icterícia com fototerapia do 4º ao 8º dia de vida. Hérnia inguinal bilateral.

**Alimentação:** Neocate 90 ml de 2 em 2 horas desde segundo dia de vida.

**EXAME FÍSICO:**

BEG, corada, hidratada, ictérica 3+/4+, acianótica, afebril, sem lesões de pele, sem linfonodos palpáveis

ACV: 2BRNF, sopro sistólico em foco pulmonar +/6+, sem irradiações, FC: 132 BPM.

AR: MV + e simétricos, sem ruídos adventícios, sem sinais de desconforto respiratório.

FR: 40/minuto.

Abdome: globoso, normotenso, aparentemente indolor a palpação, sem visceromegalias, sem massas palpáveis, RHA +

Extremidades: bem perfundidas, sem edema, pulsos presentes e simétricos.

Genitália: típica feminina, presença de hérnia inguinal bilateral.

Presença de colúria e acolia fecal vista durante o exame físico.

### EXAMES LABORATORIAIS IMPORTANTES:

- GGT = 2068U/L (valor de normalidade <50)
- Fosfatase Alcalina = 3993U/L (VR< 645)
- BT=7,37/ BD=5,2 /BI=2,17
- TGP= 263U/L (valor de normalidade <31)
- TGO 282U/L (valor de normalidade <32)
- Prot totais 5,7
- TTPA = 2,88
- Tempo de Protrombina = INR = 5,3 (VR<1,2)
- Hemoglobina 8,9 /Glóbulos brancos 14100 /Plaquetas 549000
- Glicemia = 70
- gasometria venosa: pH 7,33/ bic 22 / BE- 3,7
- Dosagem de alfa-1-anti tripsina: 1,96 (VR: 0,9 A 2,0)
- RX sem alterações
- USG 25/5/17: discreta hepatomegalia, vesícula biliar de dimensões reduzidas porém sem outros achados sugestivos de atresia de vias biliares. Ausência de dilatação das vias biliares.
- Cintilografia hepatobiliar (29/05/17): fígado difusamente aumentado com déficit funcional hepatocelular de grau discreto; não há evidências de trânsito de bile radiomarcada para as alças intestinais.
- **BIÓPSIA HEPÁTICA** (26/5/17): Parênquima hepático com moderada fibrose, importante colestase e proliferação ductal.