

CC-003 - UMA CAUSA RARA DE INSUFICIÊNCIA HEPÁTICA AGUDA

Sónia Bernardo¹; Ana Cristino¹; Narcisa Fatela¹; Rui Tato Marinho¹; Gonçalo Alexandrino²; Sofia Pina²; António Figueiredo²; Rui Perdigoto²; E Mateus²; Ana Morbey²; M Mendes²; Helena Glória²; A Martins²; Eduardo Barroso²; Helena Cortez-Pinto¹; José Velosa¹

1 - Hospital Santa Maria, CHLN; 2 - Hospital Curry Cabral, CHLC

Descrição do(s) caso(s) e/ou técnicas apresentadas

Homem, 44 anos, melanodérmico. Antecedentes pessoais de drepanocitose (homozigótico) e cirrose hepática (CH) associada a hemocromatose secundária. Medicado com quelante de ferro. Recorreu ao serviço de urgência por quadro de anorexia, desconforto abdominal, icterícia, acolia e colúria, iniciado há 7 dias. Negava febre, distensão abdominal e alterações do trânsito intestinal. Sem história de viagens, consumo de novos fármacos ou produtos naturais. À observação encontrava-se apirético, hemodinamicamente estável, sem encefalopatia hepática (EH) ou ascite. Apresentava icterícia e hepatomegália dolorosa. Analiticamente destacava-se Hb8,2g/dl, HbS77,2%, leucocitose (21680), padrão de citocolestase (AST288IU/L, ALT130IU/L, FA183IU/L, GGT58IU/L, bilirrubina total e direta de 44/27,6mg/dl), INR:1,7 e LDH de 753. Durante o internamento no Serviço de Gastrenterologia, realizado estudo etiológico que excluiu causa vírica (VHA/VHB/VHC/VIH/CMV/VEB/VHS), autoimune e obstrutiva, pelo que foi admitida a hipótese de CH descompensada secundária a colestase intrahepática aguda, no contexto de crise falciforme (CIHAF). Apesar da terapêutica de suporte e exsanguineo-transfusões instituídas (com redução HbS<30%), em D3 de internamento observou-se agravamento da função hepática (BT64,2mg/dL, INR:2,58, factor V22%) e renal (Cr3,1mg/dl), associada a EH grau II e diátese hemorrágica com epistáxis abundantes. Perante quadro de falência hepática com critérios para transplante hepático (TH) foi transferido para centro de referência onde foi transplantado com sucesso. O explante hepático revelou: cirrose, depósitos de hemossiderina e colestase parenquimatosa e canalicular associada a drepanocitose. Após TH salienta-se evolução favorável, sendo que o doente apresenta provas hepáticas normais e retomou a atividade profissional.

Motivação/justificação dos autores para a sua apresentação (raridade, inovação, truque, outra).

A CIHAF é uma complicação rara e potencialmente fatal da drepanocitose, com elevada taxa de mortalidade. Até à data apenas foram reportados 17 casos em idade adulta. O tratamento é de suporte e embora a literatura mais recente sugira que técnicas de exsanguineo-transfusão melhoram o prognóstico destes doentes, tal não se verificou neste caso. O presente caso é o 2º descrito de CIHAF submetido a TH.