

178 SÍNDROME DE DUBIN-JOHNSON – UMA ENTIDADE RARA

Ribeiro H., Leitão C., Pinto J. , Caldeira A., Tristan J., Pereira E., Sousa R., Banhudo A.

Introdução: A síndrome de Dubin-Johnson (SDJ) é uma doença hereditária, autossómica recessiva rara, que se manifesta por hiperbilirrubinemia isolada, predominantemente conjugada. Esta síndrome resulta da alteração da expressão da proteína transportadora MRP2 da membrana canalicular dos hepatócitos, resultando na redução da excreção da bilirrubina conjugada para os canalículos biliares.

Caso clínico: Os autores relatam o caso de uma doente do sexo feminino, 43 anos, que foi referenciada para a consulta de hepatologia por apresentar discreta hiperbilirrubinemia à custa da bilirrubina conjugada (bilirrubina total de 3,24mg/dL), sem alterações das transaminases, da fosfatase alcalina, da gama-glutamil transferase, do tempo de protrombina nem da albumina sérica. A doente referia episódios esporádicos de prurido cutâneo nas zonas de flexura, sem outras queixas. Apresentava antecedentes de hipertrigliceridemia e estava medicada com fenofibrato e anticoncepcional oral (ACO). No estudo realizado não se objetivaram outras alterações, nomeadamente na ecografia abdominal e na colangiorressonância magnética e optou-se pela realização de biópsia hepática, obtendo-se um fragmento de tecido hepático de cor castanho escuro / preta, sugestivo de SDJ, diagnóstico que foi confirmado pelo estudo histológico.

Conclusão: A SDJ é uma condição benigna que não se associa a dano hepático progressivo e não necessita de tratamento, embora seja aconselhável evitar o uso de ACO que poderão exacerbar a hiperbilirrubinemia. Apesar de não ser indispensável para o diagnóstico, a biópsia hepática permitiu o diagnóstico definitivo, prevenindo eventuais procedimentos futuros e seguimento desnecessários.

Hospital Amato Lusitano, ULS de Castelo Branco Serviço de Gastreenterologia