

PD-107 - (21SPP-11822) - HIPERTRANSAMINASEMIA EM ESTUDO: DA CONSULTA DE DESENVOLVIMENTO À SÍNDROME DE ABERNETHY

Maria João Gaia¹; Isabel Ayres Pereira¹; Inês Ventura¹; Cristina Costa¹; Andreia Ribeiro¹

1 - Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução / Descrição do Caso

A Malformação de Abernethy é uma malformação vascular rara caracterizada por shunts porto-sistémicos extra-hepáticos congénitos, podendo ser assintomática ou causar insuficiência hepática aguda ou cirrose. Aumenta ainda o risco de ocorrência de neoplasias hepáticas.

Criança de 27 meses, com perturbação da linguagem e mãe com hepatite C, observado em consulta de Desenvolvimento. Ao exame objetivo apresentava distensão abdominal e hipotrofia muscular, sem outras alterações. O estudo analítico revelou TGO 83U/L, TGP 114U/L, amónia 168,4ug/dL e alteração da coagulação (INR 2,18, APTT 86,7s, Taxa Protrombina 32%, Tempo de Protrombina (TP) 29,7s). Ecografia abdominal com fígado de dimensões normais e ecoestrutura muito heterogénea compatível com hepatopatia crónica, edema periportal, estrutura venosa aberrante de grande calibre (12 mm) a estabelecer shunt entre a veia porta e cava e formação nodular hepática sólida hiperecogénica de 4cm. A angio-RM confirmou a presença de sinais de hepatopatia e shunt porto-sistémico congénito, compatível com Síndrome de Abernethy tipo 2, e formação nodular sugestiva de hiperplasia nodular focal. Alfa-fetoproteína negativa, ecocardiograma normal e PCR HCV negativa. Iniciou vitamina K, dieta hipoproteica e lactulose com melhoria do estudo da coagulação (INR 1,45, APTT 38,8s, TP 19,4s), amoniemia (114,4ug/dL) e transaminases (TGO 71 U/L, TGP 65 U/L). Orientado para cirurgia para correção do shunt que decorreu sem complicações, com normalização dos parâmetros analíticos.

Comentários / Conclusões

O exame objetivo cuidadoso é fundamental, dado que doenças potencialmente graves se podem manifestar com alterações subteis. As malformações vasculares não devem ser esquecidas no diagnóstico diferencial na presença de alterações hepáticas.

Palavras-chave : Abernethy, Transaminases, Amónia, Shunt