

CASO CLÍNICO

CIPE IPPMG

Dr. DOUGLAS M. CAETANO



Identificação: M.S.B.C, masculino, nascido em 02/04/13 no Rio de Janeiro

Queixa Principal: *“Está Amarelo”*

HDA: Lactente , nascido 39 semanas e 3 dias, peso: 2.8 Kg, encaminhado para o ambulatório de Gastroenterologia Pediátrica do IPPMG para investigação de icterícia neonatal. Sem relato de hipo ou acolia fecal e sem colúria. Mãe relata alguns episódios de vômitos. Em uso de Fenobarbital, Ursacol, Sulfato Ferroso e Protovit.

Trouxe Ultrassonografia abdominal normal (22/04/13).

HPP:

- Parto vaginal complicado, **sofrimento fetal, APGAR 2/4/6**
- Internação UTI por 22 dias:
 - **Sepse neonatal** (S. epidermidis)
 - Crise convulsiva na sala de parto (**hipoglicemia? hipoxemia?**)
 - TOT 9d, CPAP 1d, **NPT 9d**, Cateter umbilical 9d;
 - Ampicilina + Gentamicina (5 d), Oxacilina + Amicacina (9d)
 - Icterícia neonatal: BT 20 mg/dL; (BD 10 ; BI 9.8) aos 20 dias nascido
 - Ecocardiograma: CIV pequeno + Hipertensão pulmonar.
- Alta do CTI neonatal em 24/04/13 com encaminhamento para o IPPMG

H gestacional: G1P1A0, pré-natal (5 consultas), ITU no 2º trimestre tratada, anemia sem tratamento. Sorologias? **HIV e VDRL (-) no momento do parto.**

Incompatibilidade ABO e Rh: mãe A- e filho O+

H. familiar: mãe com história de epilepsia, pai saudável.

E. Físico: Acianótico, icterícia +++/4+, hipocorado ++/4+, hidratado.

- Abdome globoso, distendido, **fígado palpável** a 3-5 cm do RCD (lobo D) e lobo esquerdo a 2 cm do apêndice xifóide, baço palpável a 1 cm do RCE.

Peso: 2890g

- **Obs:** Durante o exame físico apresentou **colúria**.


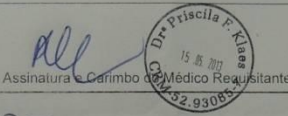
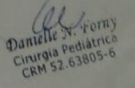
- **Impressão:** *Paciente com quadro colestático (icterícia e colúria), sem hipo ou acolia fecal, hepatoesplenomegalia e baixo peso.*
- **Conduta:**
Internação para investigação de colestase em 14/05/13, hemograma, PCR, bioquímica, hepatograma, sorologias: TORCH, HIV, Hepatite ABC, VDRL, alfa 1 antitripsina, TSH, G6PD.

15/05/13 – 2º dia internação

- Aleitamento materno
- 2 vômitos alimentares em 24 h
- Hérnia inguinal bilateral

- **HB: 9.5 g% ; HTO 27 %; LEUCO 9.500/mm³ (N 20.9; L 57.6; M 6.4; E 14.9) PLAQ 464.000.**
- **TGO 309 UI/L; TGP 202 UI/L; FA 383 UI/L; GGT 150 UI/L; BT 11.5 mg/dl (BD 8.8 ; BI 2.7) ; TAP 12.9 s; PTT 32.2 s; INR 1.14 .**

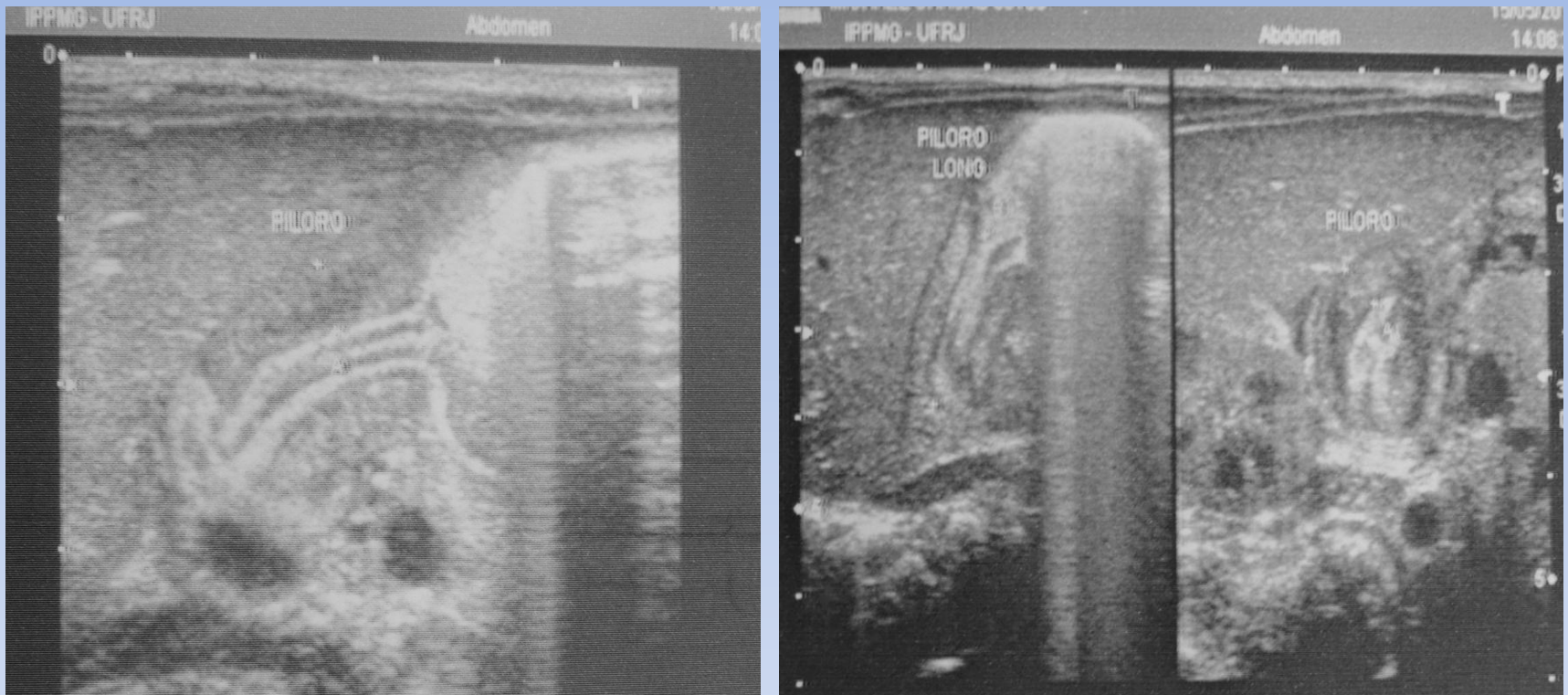
- Solicitada avaliação da CIPE;
- Confirmado: hérnia inguinal bilateral e criptorquidia esquerda;
- Solicitado Radiografia Simples de Abdome e US abdominal;

 UFRJ IPPMG		PEDIDO DE EMISSÃO DE PARECER		<input type="checkbox"/> Urgência <input type="checkbox"/> Emergência <input type="checkbox"/> HUCUFF
Nome do Paciente: <u>Osvaldo [redacted]</u> Registro: <u>[redacted]</u> Data de Nascimento <u>02/04/13</u> Idade: <u>1m3</u> Pedido a: <u>CIPE</u> Localização: <input type="checkbox"/> Emergência <input type="checkbox"/> Ambulatório <input type="checkbox"/> Sala <input checked="" type="checkbox"/> Enfermaria <u>B</u> Leito <u>05</u>		Razão do Pedido (sumário clínico e diagnóstico provisório) <u>lactente de 1m3 internado p/ investigação de quadro deolestase+baixo peso+hepatomegalia, apresenta hérnia inguinal ao exame físico. Solicito avaliação quanto à abordagem da hérnia inguinal</u>		
Pedido em: <u>15/05/13</u>		 Assinatura e Carimbo do Médico Requisitante		Marcado para: ___/___/___ Hora: _____
Parecer <u>15/05/13. CIPE</u> <u>lactente masculino 1m3 apresentando Hérnia Inguinal bilateral com criptorquidia e orquite associada. (testículo esq palpável no 1/3 distal do canal Inguinal, hipoplásia de bolsa escrotal associada). Hórnios rudimentares, sem sinais de encaucamento nem orquite.</u> <u>Condut. Continuar investigação do quadro deolestase e definir o diagnóstico. Programar a lapiorrafia eletiva (antes do alta hospitalar).</u> <u>Lililôm e</u> <u>CIPE</u>				
Assinatura e Carimbo do Médico Resp. pelo Parecer				 Danielle M. Forny Cirurgia Pediátrica CRM 52.63805-6

RX Abdomine



US abdominal total (15/05):



- Aumento do comprimento do canal pilórico 18 mm e espessamento da sua musculatura 5 mm, compatível com: **Estenose Hipertrófica do Píloro**

16/05/13 - 3º dia internação

- Melhora distensão abdominal após SNG
- **PH:** 7.49; **PO2:** 116 mmHg; **PCO2:** 29 mmHg; **HCO3:** 22.1 mEq/L; **NA** 135 mEq/L; **K** 3.9 mEq/L; **Sat O2:** 99%
- Reposição hídrica

Cirurgia:

- Herniorrafia Inguinal Bilateral + Orquidopexia Esquerda + Piloromiotomia + Biópsia Hepática
- Sem alterações de vias biliares extra-hepáticas

17/05/13 - 4° dia internação

- 1° PO
- RG: 31 ml
- Retirada SNG e liberada dieta

18/05/13 - 5° dia internação

- Alta pela CIPE com controle no ambulatório
- Continua pesquisa clínica por hipoglicemia + colestase.

23/05/13 – 10° dia internação

- Distensão abdominal + infecção respiratória
- Abdome distendido, persistense +, toque retal com fezes esverdeadas, sem vômitos
- Labs: **TGO**: 173 UI/L; **TGP**: 117 UI/L; **FA**: 183 UI/L; **GGT**: 221 UI/L; **BT**: 7 mg/dL (**BD**: 5.4 , **BI**: 1.6); **TAP**: 17.6s; **PTT**: 59.6s; **INR** 1.57
- RX de abdome:



24/06/13 - 11° dia internação

- Descompensação respiratória.
- UTI: choque séptico, permaneceu 11 dias, 9 dias de ventilação mecânica
- Cefepime, Claritromicina, Oseltamivir, Fluconazol

05/07/13

- Alta para a Enfermaria
- **Exames para esclarecimento diagnóstico:** elevação de alfa-fetoproteína 26.245.6 U/ml; elevação inespecífica de alguns AA (erro inato do metabolismo); **Biópsia Hepática: Hepatite neonatal;** sorologia CMV IgG (+) IgM (-).

Alta hospitalar: 08/08/13

- Melhora da colestase e hipoglicemia, sem crise convulsiva após suspensão do fenobarbital
- Dieta oral plena, anictérico, ultrassonografia normal

- Icterícia colestática a esclarecer
- Estenose hipertrófica do piloro
- Hérnia inguinal bilateral
- Criptorquidia esquerda

Icterícia Neonatal

A Icterícia é Fisiológica?

Icterícia Fisiológica

- Icterícia clínica surge após primeiras 24h de vida
- Bilirrubina total eleva-se menos de 5 mg/dl (86 μ mol/l) por dia
- Nível máximo de bilirrubina aos 3 – 5 dias e valor total inferior a 15mg/dl (258 μ mol/l)
- Icterícia clínica remite com 1 semana no neonato a termo e 2 semanas no prematuro

HPP:

- Parto vaginal complicado, **sofrimento fetal, APGAR 2/4/6**
- Internação UTI por 22 dias:
 - **Sepse neonatal** (S. epidermidis)
 - Crise convulsiva na sala de parto (**hipoglicemia? hipoxemia?**)
 - TOT 9d, CPAP 1d, **NPT 9d**, Cateter umbilical 9d;
 - Ampicilina + Gentamicina (5d), Oxacilina + Amicacina (9d)
 - Icterícia neonatal: **BT 20 mg/dL; (BD 10 ; BI 9.8) aos 20 dias nascido**
 - Ecocardiograma: CIV pequeno + Hipertensão pulmonar.
- Alta do CTI neonatal em 24/04/13 com encaminhamento para o IPPMG

Icterícia Neonatal

Hiperbilirrubinemia Não-conjugada

Colestase Neonatal

Superprodução de Bile

Causas Intra-hepáticas

Causas Extra-hepáticas

Hemólise:

Incompatibilidade RH
Incompatibilidade ABO
Esferocitose
Eliptocitose
Picnositose
Estomatocitose
Deficiência de G6PD
Deficiência de Piruvatocinase
Deficiência de Hexocinase
Sepse

Causas não hemolíticas

Hemorragia
Policitemia
Obstrução do trato gastrointestinal
Íleo paralítico funcional

Hepatopatias Não-infecciosas:

Hepatite Neonatal
Idiopática
Síndrome de Alagille
Hipoplasia biliar intra-hepática
Doença de Byler
Causas Metabólicas:
Deficiência da α 1-antitripsina
Carboidratos (galactosemia, frutosemia, glicogenose IV)
Aminoácidos (tirosinemia)
Lípidos D. Wolman, Nieman Pick C, Gaucher)

Causas Intra-hepáticas

Recorrentes

Colestase recorrente familiar benigna
Aagenaes
Fibrose hepática congênita
Caroli

Hepatites Infecciosas:

TORCH (CMV, Rubéola, H. simples, Toxoplasmose, HIV, HBV, Sífilis)
Hep. A, B e C
Coxsackie
Varicela
HIV
Tuberculose
Outros
Sepse Bacteriana

Causas

Genéticas/Endócrinas:

Hipopituitarismo
Hipotireoidismo
S. de Down
Trissomia 18
S. De Donahue
Fibrose Cística
Alagille
Outras
NPT
Drogas
Choque e hipoperfusão
Fibrose Cística
Lupus neonatal

Atresia Biliar
Cisto de Colédoco
Colangite Esclerosante
Anomalias na junção colédoco-ducto pancreático
Compressão extrínseca (tumor, pâncreas anômalo)
Litíase
Bile espessa

Diminuição da Taxa de Conjugação

Icterícia Fisiológica
Síndrome de Crigler-Najjar
Síndrome de Gilbert
Hipotireoidismo

**A Hiperbilirrubinemia é
Indireta ou Colestática?**

COLESTASE:

- Estados patológicos que cursam com a redução da formação da bile ou do seu fluxo, por alterações anatômicas ou funcionais do sistema biliar.
- Clínica: **colúria**, hipocolia ou acolia, **icterícia**, associada ou não à **esplenomegalia** e prurido.
- Laboratorial: elevação sérica dos ácidos biliares, **BD**, **aminotransferases**, **GGT**, **FA**, colesterol.
- Histopatológico: presença de pigmentos biliares no citoplasma dos hepatócitos, na luz dos canalículos, dos dúctulos e ductos biliares, associada a lesão secundária.

Icterícia Colestática:

- Aumento da bilirrubina direta acima de 2mg/dl ou acima de 20% da bilirrubina total

	BT (mg/dL)	BD (mg/dL)	BI (mg/dL)
22/04/13	20	10	9,8
15/05/13	11,5	8,8	2,7
22/05/13	7	5,4	1,6

Colestase Neonatal

Causas Intra-hepáticas

Hepatopatias Não-infecciosas:

Hepatite Neonatal Idiopática (35-40%)

Síndrome de Alagille

Hipoplasia biliar intra-hepática

Doença de Byler

Causas Metabólicas:

Deficiência da α 1-antitripsina (7-10%)

Carboidratos (galactosemia, frutosemia, glicosenose IV)

Aminoácidos (tirosinemia)

Lípidos D. Wolman, Nieman Pick C, Gaucher)

Causas Intra-hepáticas

Recorrentes

Colestase recorrente familiar benigna

Agenaes

Fibrose hepática congênita

Caroli

Hepatites Infecciosas:

TORCH (**CMV**, Rubéola, H. simples, Toxoplasmose, HIV, HBV, Sífilis) (**5%**)

Hep. A, B e C

Coxsackie

Varicela

HIV

Tuberculose

Outros

Sepse Bacteriana (3%)

Causas Genéticas/Endócrinas:

Hipopituitarismo

Hipotireoidismo

S. de Down

Trissomia 18

S. De Donahue

Fibrose Cística

Alagille

Outras

NPT

Drogas

Choque e hipoperfusão

Fibrose Cística

Lupus neonatal

Causas Extra-hepáticas

Atresia Biliar (25-30%)

Cisto de Colédoco

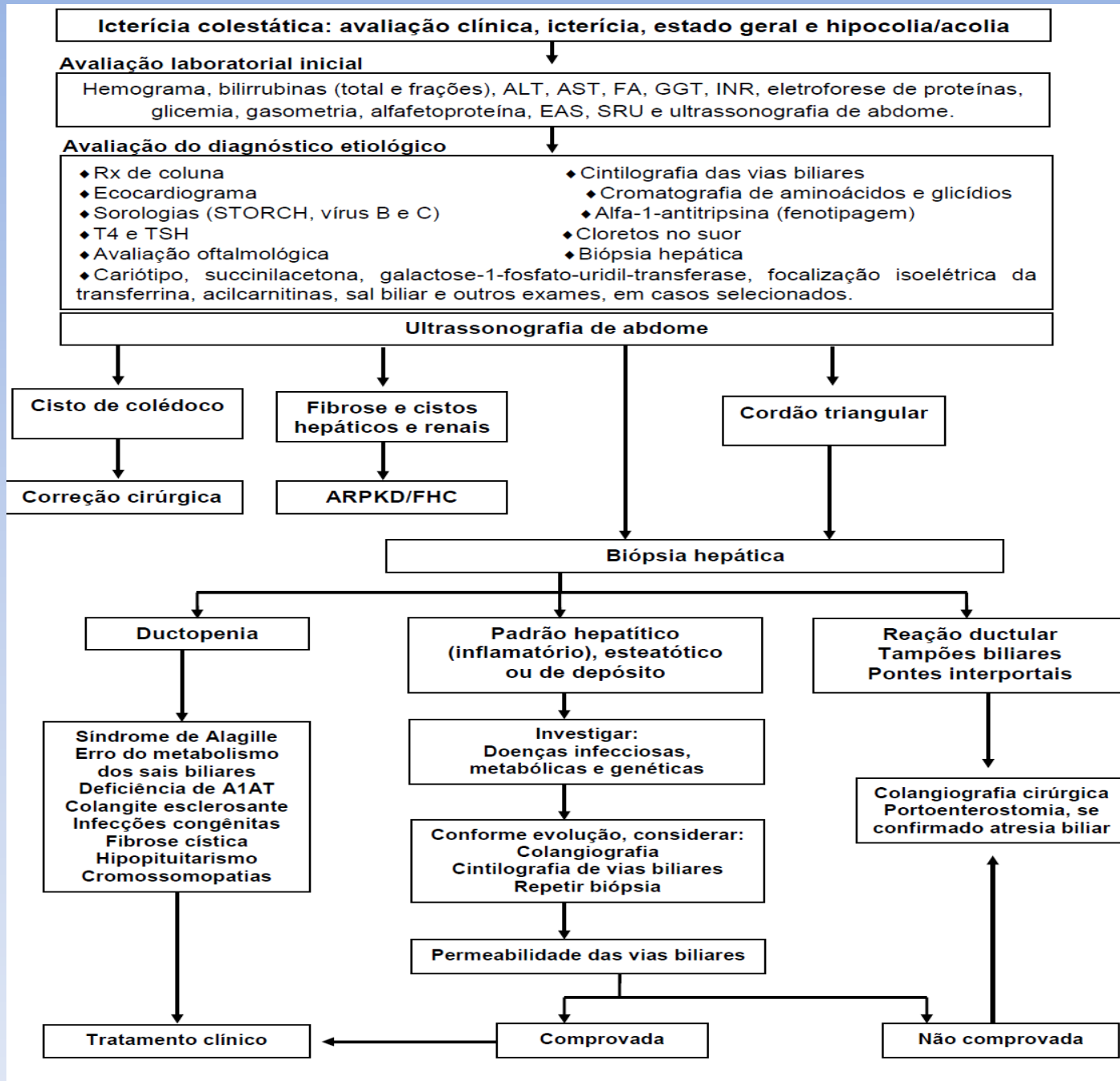
Colangite Esclerosante

Anomalias na junção colédoco-ducto pancreático

Compressão extrínseca (tumor, pâncreas anômalo)

Litíase

Bile espessa



Icterícia
colestática

Investigação laboratorial
etiológica (5-7dias)

US

Cisto de
colédoco

Cordão
triangular

Vesícula Biliar
Pequena

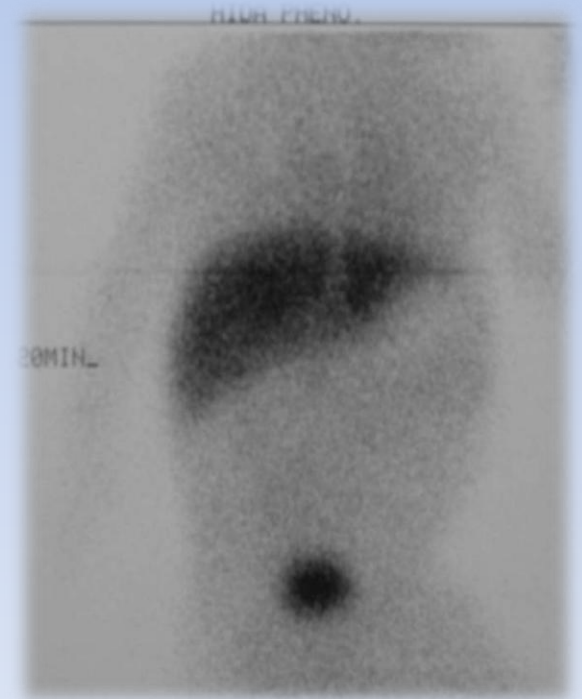
Inconclusivo

Cirurgia + Colangiografia +
Biópsia hepática

Exploração cirúrgica +
Colangiografia +
Biópsia hepática

• CINTILOGRAFIA HEPATOBILIAR

- ISÓTOPOS DO TECNÉCIO 99: ÁCIDO IMINODIACÉTICO (DISIDA).
- SENSIBILIDADE 95%
- ESPECIFICIDADE 50- 75%
- FENOBARBITAL 5mg/Kg/dia x 3-5d
- ISOTÓPO NO INTESTINO:
VIAS PÉRVIAS
- FALHA EXCREÇÃO: AB – INS. HEP.



Prioridade

O objetivo principal é diferenciar entre causas extra-hepáticas que necessitem de correção cirúrgica e causas clínicas;

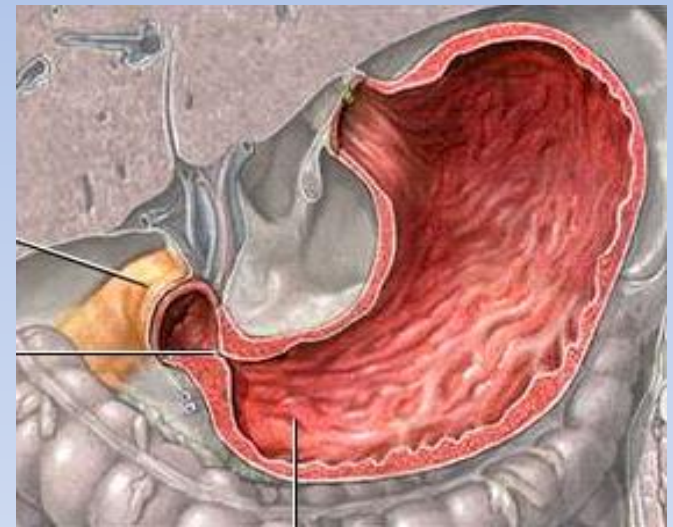


O paciente apresentou remissão completa da icterícia e a biópsia hepática evidenciou hepatite.

Estenose Hipertrófica de Píloro

ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO

- Hipertrofia progressiva da musculatura pilórica causando estreitamento e alongamento do canal pilórico.
- 2-3ª semana – 2 meses de idade
- 1- 4: 1000 NV caucasianos
- Masculino 2:1 - 5:1
- Etiologia indeterminada
 - Teorias:
 - Genética, ambiental, eritromicina, prematuridade, alterações de células ganglionares, fatores de crescimento, prostaglandinas, óxido nítrico, hipergastrinemia;



QUADRO CLÍNICO

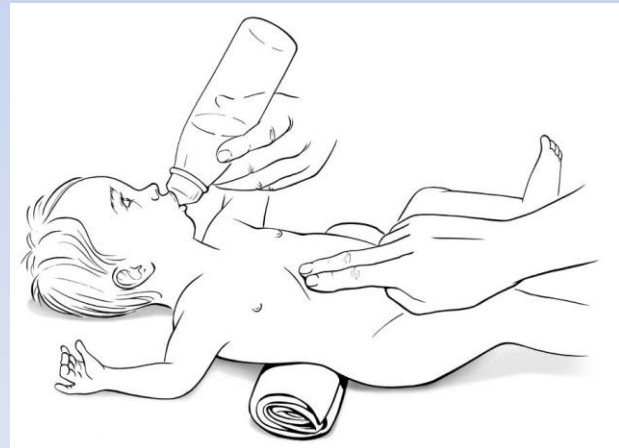
- Vômito não bilioso 2-8 semanas (pico: 3-5 semanas)
- Progressão vômito em jato
- Faminto logo após à alimentação
- Perda de peso
- 2- 5 % icterícia (BI: aumento da circulação êntero-hepática da bilirrubina, deficiência da glicuronil-transferase ou conjugação)
- Prematuros: inicia 2 semana após, progressão lenta, sem vômito em jato.



ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO

Exame físico:

- Irritável ou letárgico
- Desidratação
- Distensão abdominal superior
- Ondas peristálticas gástricas aumentadas e visíveis (onda de Kussmaul)
- Palpação da oliva pilórica 75-90%



ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO

Diagnóstico:

- Anamnese
- E. Físico
- Laboratório: alcalose metabólica hipoclorêmica e hipocalêmica
- RX de abdome
- US
- Seriografia trato digestivo superior *

ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO

Diagnóstico:

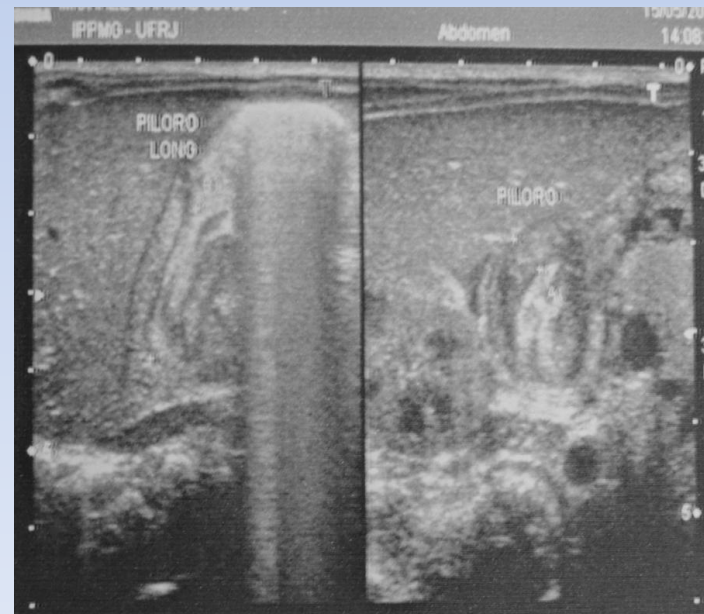
- RX



ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO

Diagnóstico:

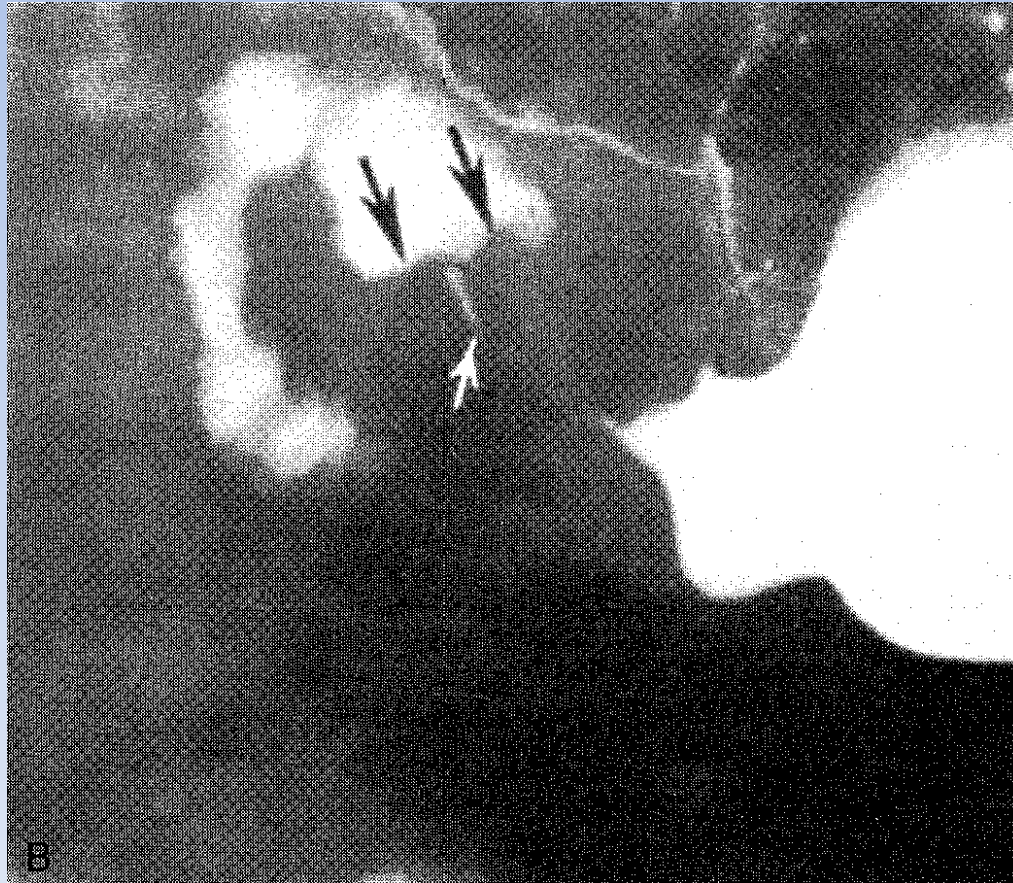
- **US:**
 - 99% sensitivo, 100% específico
 - Hipertrofia muscular > 3mm
 - Comprimento do canal > 14 mm



ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO

Diagnóstico:

- **Seriografia**



ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO

Diagnóstico Diferencial:

- Píloroespasma
- RGE
- Gastroenterite
- Alterações metabólicas
- Patologia intracraniana

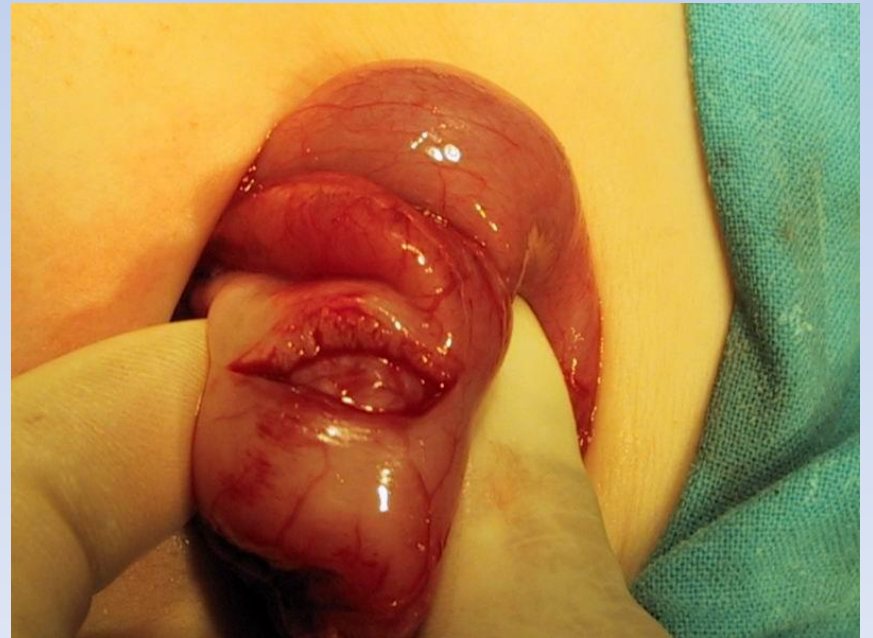
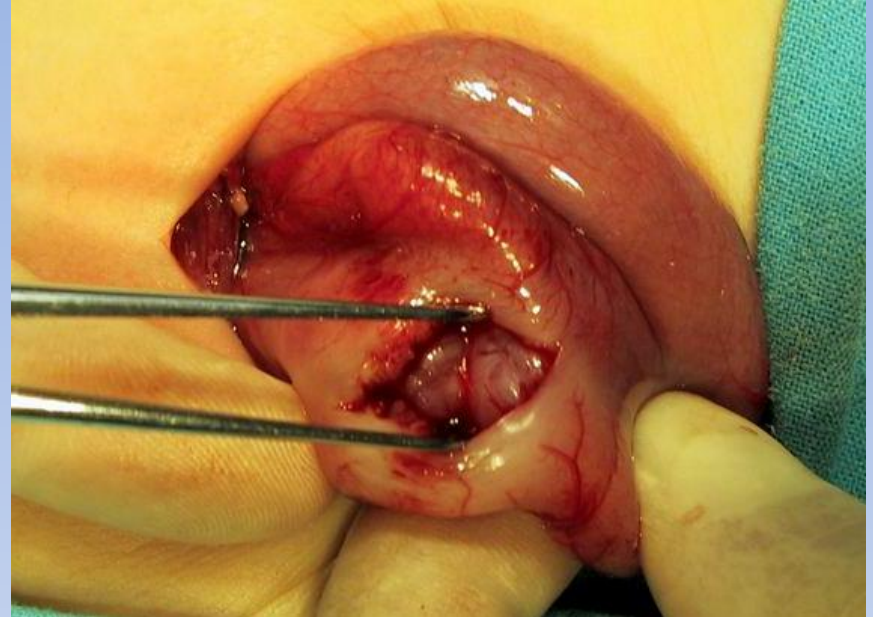
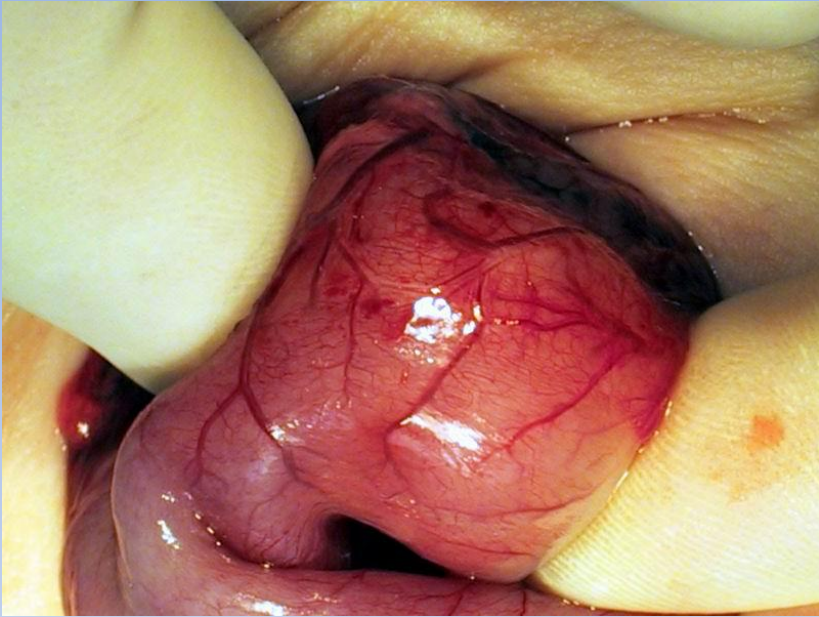
- Membrana antral
- Atresia pilórica
- Estenose duodenal

ESTENOSE HIPERTRÓFICA DO PILORO

TRATAMENTO

- SNG
- Reposição hidroeletrólítica
- Cirurgia: PILOROMIOTOMIA



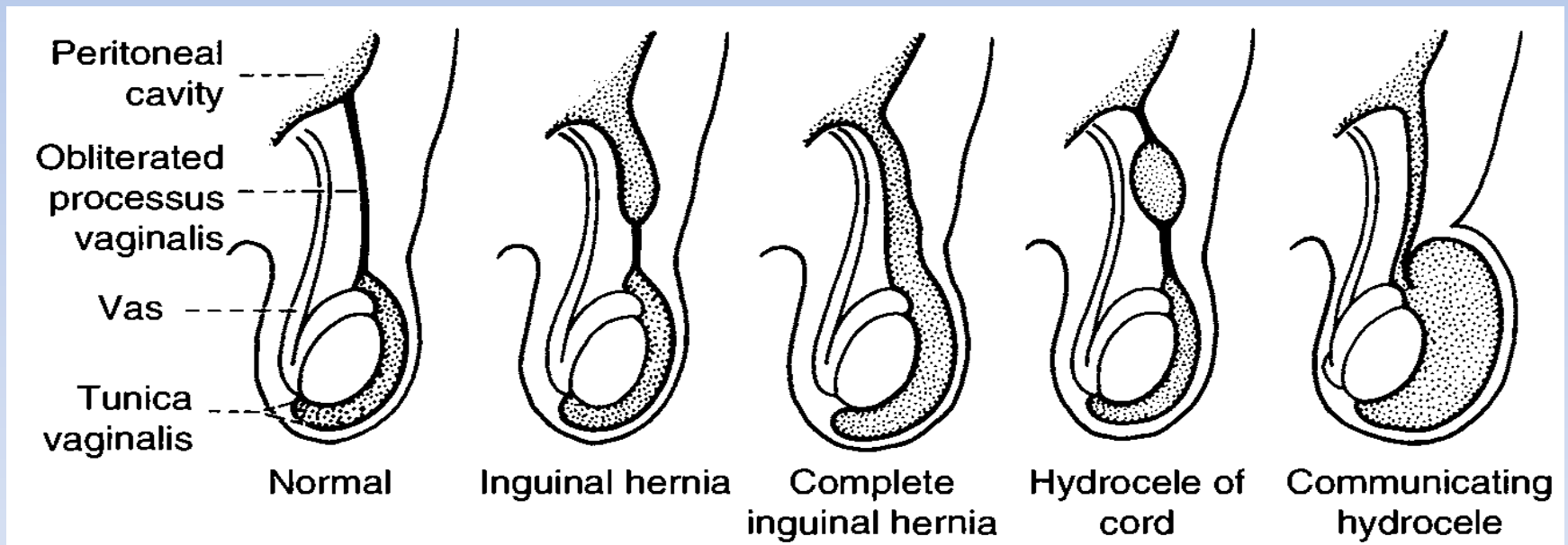


Lembre-se

- Hérnia inguinal
 - Indicação cirúrgica – idade (encarceramento)
 - Hérnia X Hidrocele
- Criptorquidia
 - Diferentes localizações
 - Risco de malignidade
 - Risco de esterelidade (?)
 - Idade de abordagem
 - Associação com HI (quase 100%)

HÉRNIA INGUINAL - EMBRIOLOGIA

- FALHA NO FECHAMENTO DO PROCESSO VAGINAL
- RN PERSISTÊNCIA PV 80-100% → FECHAMENTO NOS 6M.



Hérnia Inguinal

HÉRNIA INGUINAL - COMPLICAÇÕES

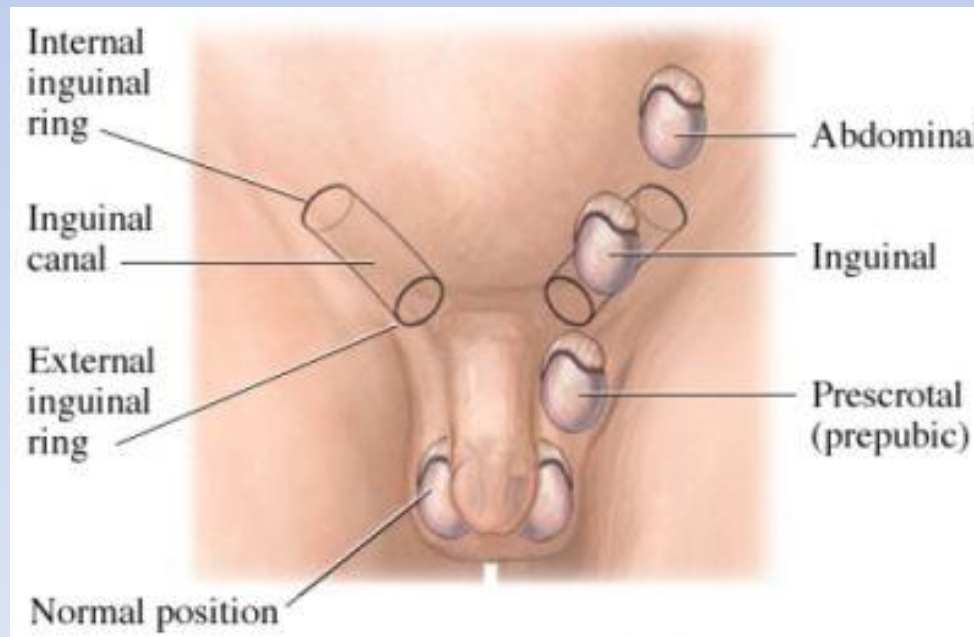
- ***HÉRNIA ENCARCERADA***: DOR INTERMITENTE, IRRITABILIDADE
- ***ESTRANGULAMENTO***: DOR, RUBOR LOCAL, VÔMITO, DISTENSÃO ABDOMINAL, CONSTIPAÇÃO, MASSA IRREDUTÍVEL, CHOQUE, HEMATOQUEZIA
- TODA HÉRNIA INGUINAL TEM INDICAÇÃO DE TRATAMENTO CIRÚRGICO
- NEONATOS E LACTENTES PELO MAIOR RISCO DE ENCARCERAMENTO/ESTRANGULAMENTO DEVEM TER CORREÇÃO ANTECIPADA

Hérnia Inguinal Estrangulada



DISTOPIA TESTICULAR

Definição: Posicionamento congênito fora da bolsa escrotal por falha de migração do seu local de origem embrionária. Sinonímia: CRIPTORQUIDIA;



Criptorquidia

DISTOPIA TESTICULAR - EPIDEMIOLOGIA

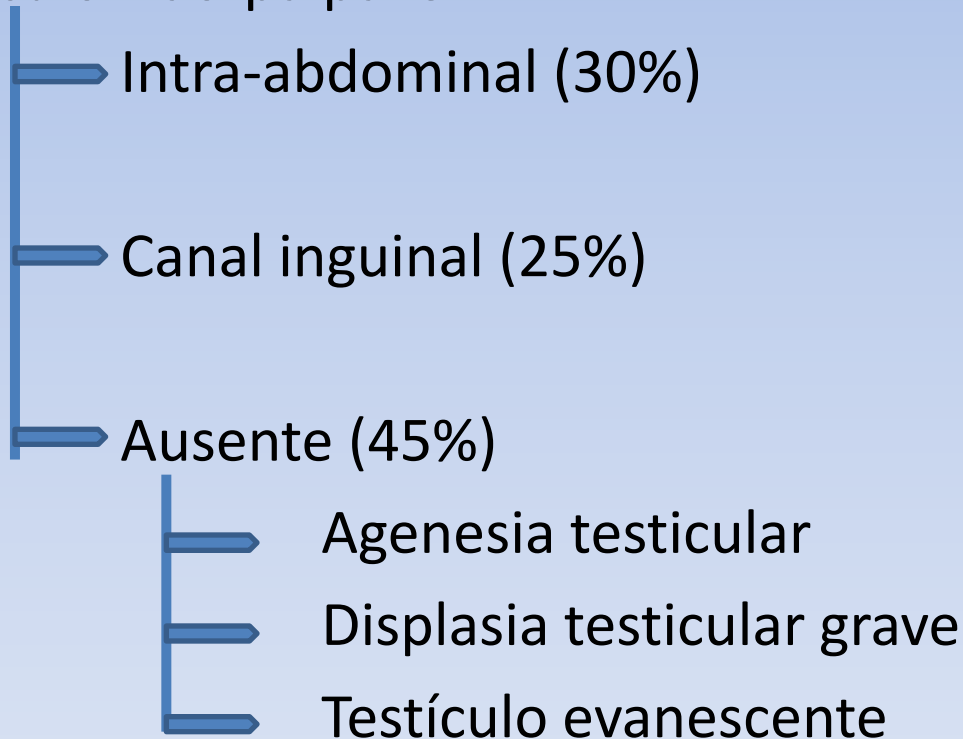
- 3% dos a termos. Destes, 70% tem descenso testicular espontâneo até 1 ano de idade;
- 30,3% dos pré-termos e PIGs;



DISTOPIA TESTICULAR

- Testículo Palpável → 80 a 90%;

- Testículo Não-palpável

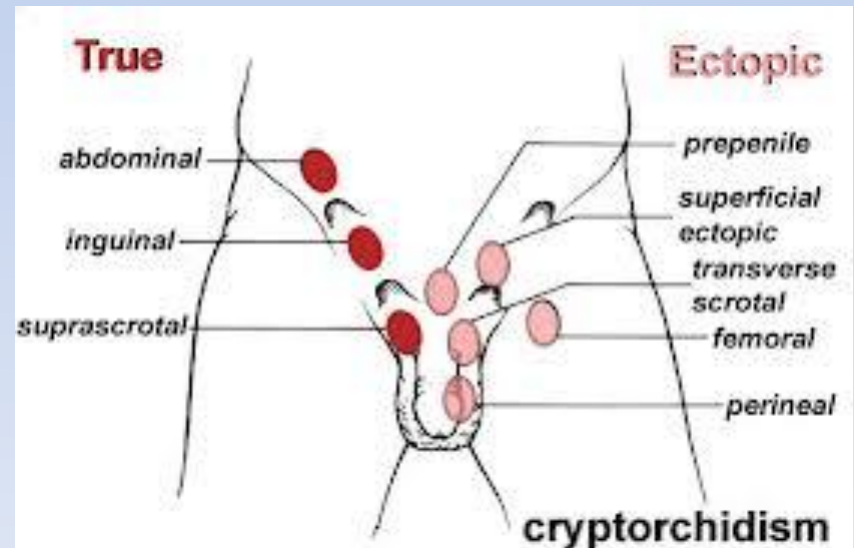


O US tem acurácia 40% - Melhor para intracanaliculares

DISTOPIA TESTICULAR

CLASSIFICAÇÃO (POSICIONAMENTO)

- Testículos intra-abdominais ;
- Testículos intra-canaliculares;
- Testículos extra-canaliculares;
- Testículos retráteis;
- Testículos deslizantes;
- Testículos reascendidos;
- Testículos ectópicos;



Comorbidades associadas

- Infertilidade

	Unilateral	Bilateral
Untreated	13.6% (10/73)	88.6% (31/35)
Medically treated	13.3% (28/210)	32.0% (46/142)
Surgically treated	13.3% (126/942)	46.4% (224/484)

- Neoplasias

- 5% de risco de degeneração maligna – 40x maior que na população normal;

Conclusão

- O paciente teve alta em 08/08/13 com remissão completa do quadro de icterícia (exames de 02/07/13: BT: 0,7 mg/dL, BD: 0,3 mg/dL), com laudo histopatológico de biópsia hepática como hepatite neonatal
- Correção cirúrgica de estenose hipertrófica de piloro, hérnia inguinal bilateral e criptorquidia esquerda



Obrigado !