

SESSÃO CLÍNICA DO INTERNATO DE PEDIATRIA



GEILSON SANTANA
GEYDSON CRUZ
Dra. LUCIANA SILVA

ANAMNESE

IDENTIFICAÇÃO: JDSC, 1 ano e 10 meses, mulata média, natural e procedente de Senhor do Bonfim/BA

MOTIVO DO INTERNAMENTO: "fazer uma biópsia"

HMA: Paciente vinha bem quando, há aproximadamente 1 mês, após ingerir uma goiaba e salgadinhos, iniciou quadro de vômitos pós-prandiais, não biliosos e diarreia líquida com muco, sem sangue, pus ou parasitos.

Procurou atendimento médico, sendo prescritos SRO e sintomáticos, obtendo regressão dos sintomas em 2 dias.

ANAMNESE

Há 3 semanas começou a cursar com febre intermitente, não mensurada, sem calafrios ou sudorese, sem padrão horário, com melhora parcial com antipiréticos, com duração de 3 dias. Associados, a genitora percebeu um aumento de gânglios cervicais e um "bolo" (SIC) em região abdominal esquerda.

Dirigiu-se a um serviço médico, onde confirmou-se uma massa abdominal através de USG e solicitou-se uma biópsia hepática.

Refere perda ponderal leve, não mensurada. Nega outros sintomas gastrointestinais.

ANAMNESE

INTERROGATÓRIO SISTEMÁTICO: lesões pruriginosas, pustulosas, em MMII.

ANTECEDENTES OBSTÉTRICO-NEONATAIS: genitora teve esquistossomose intestinal diagnosticada no período gestacional, tratada após o parto.

ANTECEDENTES MÉDICOS: epistaxe e anemia após o 1º ano, fazendo uso de sulfato ferroso.

ANTECEDENTES EPIDEMIOLÓGICOS: epidemiologia positiva para calazar

EXAME FÍSICO

INSPEÇÃO GERAL: BEG, eutrófica, ativa, eupnéica, descorada +/4+, acianótica, anictérica, afebril, hidratada.

CADEIAS GANGLIONARES: linfonodos submandibulares palpáveis, 1 cm de diâmetro, elásticos, não fusionados, não-aderidos.

ABDOME: semigloboso às costas de PA, fígado a 4 cm do RCD, superfície lisa e consistência fibroelástica, não consegui palpar a borda. Baço palpável a 8 cm do RCE, superfície lisa, borda romba, consistência fibroelástica. Espaço de Traube ocupado. RHA presentes.

EXAME FÍSICO

EXTREMIDADES: perfundidas, sem deformidades ou edema; máculas, pústulas e lesões crostosas em MMII.

SUSPEITAS DIAGNÓSTICAS

1. Hepatoesplenomegalia a esclarecer
2. Piodermite secundária a escabiose infectada
3. Anemia a esclarecer

ASPECTOS ANATÔMICOS E FISIOLÓGICOS

- Fígado

 - Tamanho

 - Função

- Baço

 - Função

HISTÓRIA CLÍNICA

- Anamnese

 - Dados epidemiológicos

 - Início

 - Pré-natal/História Familiar

 - Febre

 - Desnutrição / Obesidade

 - Relato de Sangramento

HISTÓRIA CLÍNICA

- Exame Físico

 - Avaliação Nutricional

 - Febre

 - Adenopatia

 - Alterações cardio-respiratórias

 - Manifestações Neurológicas

 - Insuficiência Renal

HISTÓRIA CLÍNICA

- Exame Físico

 - Aspecto do Fígado e Baço

 - Eritema Palmar / Telangiectasia

 - Diminuição de massa muscular

 - Icterícia

 - Ascite / Edema

 - Fragilidade Ungueal

 - Encefalopatia

TAMANHO DO FÍGADO

Idade	Extensão Total (cm)
Nascimento	5,6-5,9
1 ano	5,0
2 anos	6,0
3 anos	6,5
4 anos	7,0
5 anos	8,0
12 anos	9,0
Adulto	12

MECANISMOS DE HEPATOMEGALIA

- Hiperplasia
- Hipertrofia
- Inflamação inclusive Fibrose
- Infiltração
- Congestão vascular/biliar
- Idiopática

CAUSAS

- Infeciosas
- Metabólicas
- Doenças de depósito
- Associadas a Hipertensão Portal
- Infiltrativas

INFECCIOSAS

- Vírus

Hepatotrópicos, CMV, Herpes, EBV

- Bactérias

- Parasitas

S. mansoni, E. Histolytica, Leishmania, Toxocara canis, Plasmodium

- Fungos

Candida, Cryptococcus, Histoplasma

METABÓLICAS

- Erros inatos do metabolismo de carboidratos
- Doenças de armazenamento lisossomal
- Deficiência de α -Anti-tripsina
- Hemocromatose
- Doença de Wilson
- Outras

HIPERTENSÃO PORTAL

- Pré Hepática

 - Trombose de Veia Porta/ Esplênica

 - Trombose Mesentérica

- Intra-Hepática (pré-sinusoidal)

 - Fibrose Hepática Congênita

 - Esquistossomose

 - Fístula arteriovenosa

HIPERTENSÃO PORTAL

- Intra Hepática

Atresia de vias biliares

Doença de Wilson

Hepatites crônicas e cirroses

Deficiência de α 1-antitripsina

Fibrose Cística

Álcool e toxinas

HIPERTENSÃO PORTAL

- Intra Hepática Pós Sinusoidal
 - Doença veno-oclusiva
 - Esclerose Hepatoportal
- Pós Hepática
 - Budd-Chiari
 - Obstrução de Veia Cava Superior
 - ICC, Pericardite Constrictiva

DOENÇAS INFILTRATIVAS

- Leucemias
- Linfomas
- Neuroblastoma

EXAMES COMPLEMENTARES

- Hemograma
- Testes de Função Hepática
 - TP, albumina, AST, ALT, FA, γ -GT, Bilirrubinas
- Exames Específicos
 - Ceruloplasmina, α 1-antitripsina, Triagem metabólica, Ferritina, Sorologia
- Endoscopia Alta

EXAMES COMPLEMENTARES

- Exames de Imagem

US

TC / RNM

Angiografia

Cintilografia

Colangiressonância / CPRE

FORMULAÇÃO DIAGNÓSTICA E DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Sexo feminino, 1 ano e 10 meses
- Hepatoesplenomegalia
- Diarréia e vômitos há 1 mês
- Febre há 3 semanas
- Linfadenomegalia submandibular
- Epistaxe após 1 ano de vida
- Esquistossomose durante a gestação
- Epidemiologia positiva para calazar

DOENÇAS INFECCIOSAS

- Infecções congênicas
- Síndromes mono-like
- Infecções bacterianas
- Esquistossomose
- Calazar

HIPERTENSÃO PORTAL

- Pré-hepática
- Intra-hepática
 - Pré-sinusoidal
 - Sinusoidal
 - Pós-sinusoidal
- Pós-hepática

DOENÇAS INFILTRATIVAS

- Leucemias (LLA e LMC)
- LNH
- **LINFOMA DE HODGKIN**

DOENÇAS METABÓLICAS

- Erros Inatos Do Metabolismo dos Carboidratos - glicogenoses e intolerância hereditária à frutose
- Doença de armazenamento lisossomal
 - Liposes - doença de Gaucher
 - Mucopolissacaridoses
- Outras

AVALIAÇÃO COMPLEMENTAR



EXAMES LABORATORIAIS

DATA	12/09	24/09	30/09	01/10	02/10	03/10	05/10
Hematócrito		36		32.6	33.4	29.7	31.8
Hemoglobina		12.6		10.8	11.5	10	10.6
VCM		87.80		69	69	69.3	68.7
HCM		30.73		22.8	23.8	23.4	23
RDW				16.2	15.4	15.6	15.9
Leucograma		7100		6900	8600	8200	8600
Bastões		2%		23.8	28.6	24.9	33.3
Segment.		42%					
Linf		53%		62.2	59.6	59.6	56.3
Linf atíp.		Alguns					
Eosin		1%					
Mono		2%		11.6	8.4	10.2	8.1
Baso							
Plaquetas				158000	210000	159000	146000

EXAMES LABORATORIAIS

DATA	12/09	24/09	30/09	01/10	02/10	03/10	05/10
T. Protomb.			11.8 (100%)				
RNI			1.00				
TTPa			43"		51"		
Cl ⁻			105				
Na ⁺			140				
K ⁺			4				
Cálcio			8.53				

EXAMES LABORATORIAIS

DATA	12/09	24/09	30/09	01/10	02/10	03/10	05/10
Glicose			98.4				
Colesterol Total			131				
HDL							
LDL							
Triglicér.			253				
Uréia			18.1				
Creatinina			0.519				

EXAMES LABORATORIAIS

DATA	12/09	24/09	30/09	01/10	02/10	03/10	05/10
Prot. Totais			6.47				
Albumina			3.48				
Globulinas			2.99				
Bilirrub. Totais			1.05				
Direta			0.853				
AST (TGO)	34		50				
ALT (TGP)	20		14.7				
γ GT			22				
FA	12,2						

EXAMES LABORATORIAIS

URINA

Data	PH	Densid.	Prot.	Glicose	Acet.	Hemat.	Cristais	Sedimento
01/10	5.5	1005	-	-	-	-	-	Traços de leucócitos, raras bactérias, algumas células epiteliais

EXAME DE FEZES

Data	Parasitológico	Sangue oculto
22/09	A. lumbricoides T. trichiurus	
02/10	negativo	

OUTROS

18/09	Reação de Widal	Título de antígenos A, B, O e H negativos
24/09	Reação de formol gel	negativo

EXAMES DE IMAGEM

- ULTRASSONOGRAFIA DE ABDOME TOTAL - 15/08/03



Conclusão: esplenomegalia difusa moderada

EXAMES DE IMAGEM

- ENDOSCOPIA DIGESTIVA ALTA -
06/10/03

Conclusão: hiperplasia nodular linfóide (duodeno)

EXAMES DE IMAGEM

■ ULTRASSONOGRAFIA DE ABDOME TOTAL - 08/10/03

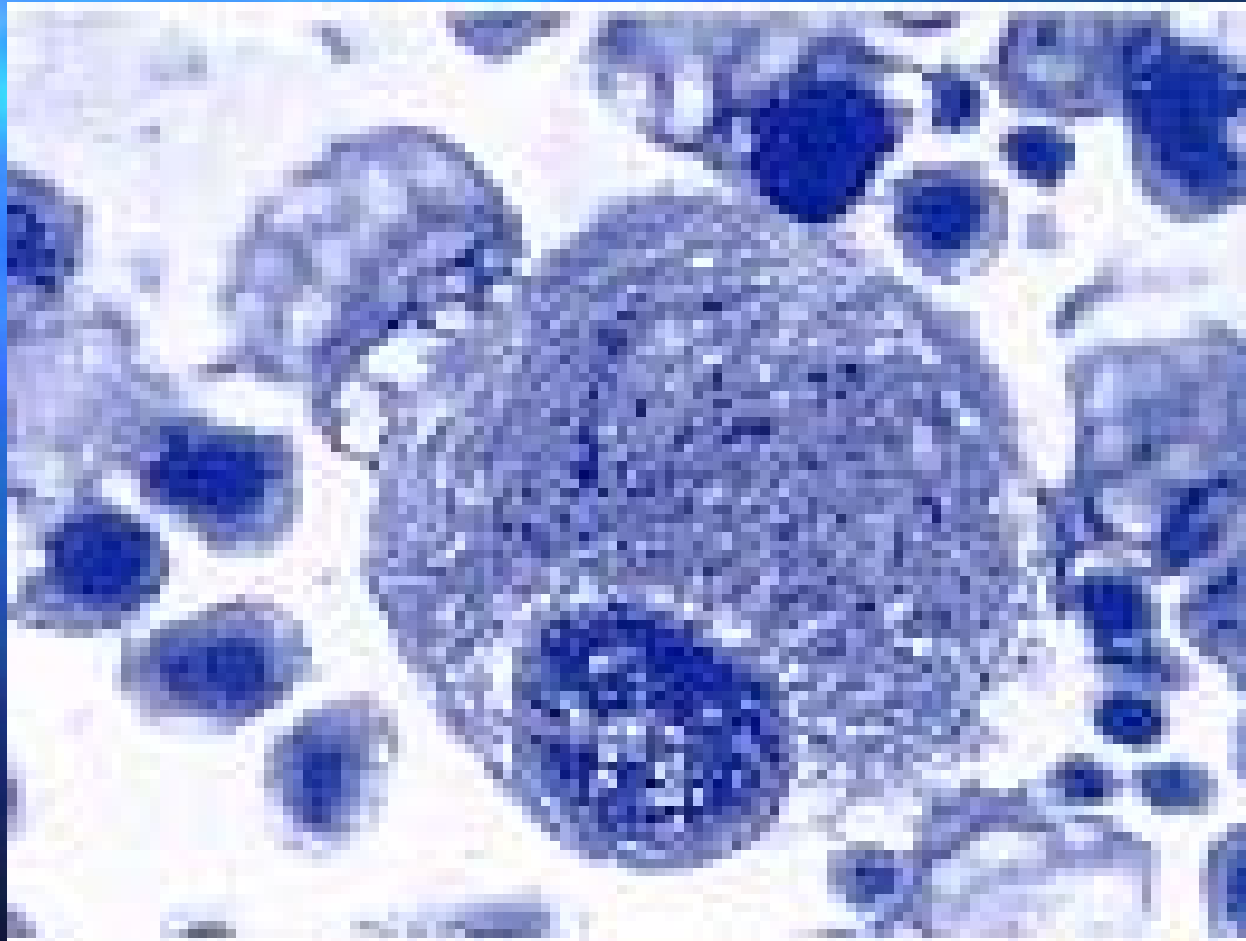
Fígado com dimensões aumentadas, contornos regulares e ecotextura homogênea.

Veia porta de calibre normal.

Baço com tamanho aumentado, contornos lobulados e textura sônica homogênea.

Conclusão: hepatoesplenomegalia

HISTOPATOLOGIA





DOENÇA DE GAUCHER

- Aspectos gerais
- Manifestações clínicas
- Propedêutica complementar
- Diagnóstico
- Tratamento

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BEHRMAN, R E. Nelson Tratado de Pediatria. RJ: Guanabara Koogan, 1997
- Conduite à tenir devant une splénomégalie - www.umvf.prd.fr/
- Dr. Dharancy et al. Hépatomégalie. Service de Hepatogastroentérologie. Université de Lille

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- MURAHOVSKI, Jayme. *Pediatria: Diagnóstico + Tratamento*. 5ª ed. SP: Sarvier, 1994
- SUCHI, F J. *Liver Disease in Children*. 2 ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- SILVA, L R. Urgências Clínicas e Cirúrgicas em Gastroenterologia e Hepatologia Pediátricas. RJ: MEDSi, 2004.
- OLIVEIRA, M C L A et al. Aspectos clínicos e nutricionais da doença de Gaucher: estudo prospectivo de 13 crianças em um único centro. JPED - Vol. 78, nº 6, 2002

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- <http://www.emedicine.com/DERM/topic709.htm>