



ARTIGO ORIGINAL

## Hepatobiliary disease in children and adolescents with cystic fibrosis<sup>☆,☆☆</sup>



Fernanda de S. Nascimento<sup>a</sup>, Nelson A. Sena<sup>b</sup>, Tatiane da A. Ferreira<sup>c</sup>,  
Cibele D.F. Marques<sup>d,e</sup>, Luciana R. Silva<sup>f</sup> e Edna Lúcia Souza<sup>b,g,\*</sup>

<sup>a</sup> Complexo Hospitalar Professor Edgard Santos, Salvador, BA, Brasil

<sup>b</sup> Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil

<sup>c</sup> Complexo Hospitalar Professor Edgard Santos, Serviço de Pneumologia Pediátrica, Salvador, BA, Brasil

<sup>d</sup> Universidade Federal da Bahia (UFBA), Faculdade de Medicina, Salvador, BA, Brasil

<sup>e</sup> Complexo Hospitalar Professor Edgard Santos, Programa de Residência Médica em Gastropediatria, Salvador, BA, Brasil

<sup>f</sup> Universidade Federal da Bahia (UFBA), Serviço de Gastroenterologia e Hepatologia, Salvador, BA, Brasil

<sup>g</sup> Universidade Federal da Bahia (UFBA), Faculdade de Medicina, Departamento de Pediatria, Salvador, BA, Brasil

Recebido em 18 de janeiro de 2017; aceito em 30 de junho de 2017

### KEYWORDS

Mucoviscidosis;  
Hepatopathies;  
Liver

### Abstract

**Objectives:** The aims of the study were to determine the frequency of hepatobiliary disease in patients with cystic fibrosis and to describe the sociodemographic, clinical, and laboratory profile of these patients.

**Methods:** This was a retrospective, descriptive, and analytical study of 55 patients diagnosed with cystic fibrosis, aged between 3 months and 21 years, followed-up from January 2008 to June 2016 in a referral center. Medical records were consulted and sociodemographic, clinical and laboratory data, including hepatobiliary alterations, imaging studies, genetic studies, liver biopsies, and upper digestive endoscopies were registered.

**Results:** Hepatobiliary disease was diagnosed in 16.4% of the patients and occurred as an initial manifestation of cystic fibrosis in 55.6% of these cases. The diagnosis of hepatopathy occurred before or concomitantly with the diagnosis of cystic fibrosis in 88.9% of the children. All patients with hepatobiliary disease were considered non-white, with a predominance of females (77.8%) and median (IQR) of 54 (27–91) months. Compared with the group without hepatobiliary disease, children with liver disease had a higher frequency of severe mutations identified in the *CFTR* gene (77.8% vs. 39.6%,  $p=0.033$ ) and severe pancreatic insufficiency (88.9% vs. 31.6%,  $p=0.007$ ).

DOI se refere ao artigo:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpmed.2017.07.006>

<sup>☆</sup> Como citar este artigo: Nascimento FS, Sena NA, Ferreira TA, Marques CD, Silva LR, Souza EL. Hepatobiliary disease in children and adolescents with cystic fibrosis. J Pediatr (Rio J). 2018;94:504–10.

<sup>☆☆</sup> Trabalho vinculado à Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA, Brasil.

\* Autor para correspondência.

E-mail: [souza.ednalucia@gmail.com](mailto:souza.ednalucia@gmail.com) (E.L. Souza).

**PALAVRAS-CHAVE**

Mucoviscidose;  
Hepatopatias;  
Fígado

**Conclusion:** The frequency of hepatobiliary disease was high, with a very early diagnosis of the disease and its complications in the studied series. A statistical association was observed between the occurrence of hepatobiliary disease and the presence of pancreatic insufficiency and severe mutations in the *CFTR* gene. It is emphasized that cystic fibrosis is an important differential diagnosis of liver diseases in childhood.

© 2017 Sociedade Brasileira de Pediatria. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Doença hepatobiliar em crianças e adolescentes com fibrose cística****Resumo**

**Objetivos:** Os objetivos do estudo foram determinar a frequência da doença hepatobiliar em pacientes com fibrose cística e descrever o perfil sociodemográfico, clínico e laboratorial destes. **Métodos:** Estudo retrospectivo, descritivo e analítico de 55 pacientes com diagnóstico de fibrose cística, entre três meses e 21 anos, acompanhados de janeiro de 2008 a junho de 2016 em um centro de referência. Foi realizada consulta aos prontuários médicos, registrando-se os dados sociodemográficos, clínicos e laboratoriais, incluindo-se alterações hepatobiliares, exames de imagem, estudos genéticos, biópsias hepáticas e endoscopias digestivas altas.

**Resultados:** A doença hepatobiliar foi diagnosticada em 16,4% dos pacientes e ocorreu como manifestação inicial da fibrose cística em 55,6% destes casos. O diagnóstico da hepatopatia ocorreu antes ou concomitantemente ao diagnóstico da fibrose cística em 88,9% das crianças. Todos os pacientes com doença hepatobiliar foram considerados não brancos, havendo predominância do sexo feminino (77,8%) e mediana (I.I.Q) de idade de 54 (27-91) meses. Em comparação com o grupo sem doença hepatobiliar, as crianças com hepatopatia tiveram maior frequência de mutações graves no gene *CFTR* identificadas (77,8% vs. 39,6%;  $p=0,033$ ) e de insuficiência pancreática grave (88,9% vs. 31,6%;  $p=0,007$ ).

**Conclusão:** A frequência de doença hepatobiliar foi elevada, observou-se um diagnóstico muito precoce da mesma e de suas complicações na casuística estudada. Houve associação estatística entre a ocorrência de doença hepatobiliar e a presença de insuficiência pancreática e de mutações graves do gene *CFTR*. Enfatiza-se que a fibrose cística represente um importante diagnóstico diferencial de hepatopatias na infância.

© 2017 Sociedade Brasileira de Pediatria. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Introdução**

A fibrose cística (FC) é a doença genética letal mais comum nos brancos. O transporte anormal de cloro e sódio através da proteína reguladora de condutância transmembrana (*CFTR*) defeituosa causa um aumento na densidade das secreções exócrinas, promove o acometimento de uma série de órgãos.<sup>1</sup>

As principais manifestações clínicas da FC concentram-se nos tratos respiratório e gastrointestinal. Entretanto, com o aumento da expectativa de vida dos pacientes com FC nas últimas décadas, a doença hepatobiliar associada à FC tem aumentado sua prevalência e ganhado mais notoriedade entre pacientes, parentes e profissionais de saúde.<sup>2,3</sup>

Habitualmente, as manifestações hepatobiliares associadas à FC se iniciam no fim da primeira década de vida dos pacientes, com prevalência de 5,7% a 39%.<sup>4-11</sup> A doença hepatobiliar é a terceira causa de mortalidade nos pacientes com FC, precedida pelas mortes relacionadas ao acometimento pulmonar e às complicações inerentes aos transplantes de órgãos.<sup>12</sup> Além disso, alguns estudos têm demonstrado que pacientes com doença hepática avançada estão em risco de desenvolver e/ou agravar outras manifestações extra-hepáticas da FC, como desnutrição,

*diabetes mellitus*, osteodistrofia hepática e quadro pulmonar, acarreta maior morbidade pela doença de base.<sup>3,13</sup> Dessa forma, a doença hepatobiliar tem sido considerada um fator preditor de risco na evolução e no prognóstico desfavoráveis da FC.<sup>14</sup>

Poucos estudos foram feitos sobre a doença hepatobiliar relacionada à FC na população brasileira, é fundamental conhecer as particularidades no Brasil, que tem características étnicas peculiares nas diferentes regiões geográficas. Os objetivos do estudo foram determinar a frequência da doença hepatobiliar em pacientes com FC e descrever o perfil sociodemográfico, clínico e laboratorial desses.

**Métodos**

Estudo retrospectivo, descritivo e analítico de pacientes atendidos em um centro de referência de FC em um hospital universitário. Foram analisados os prontuários de todos os pacientes, de três meses a 21 anos, acompanhados entre janeiro de 2008 e junho de 2016, com diagnóstico de FC confirmado por dois testes do suor positivos e/ou estudo genético, que tivessem pelo menos três meses de seguimento no serviço. Foram excluídos os pacientes que apresentassem comorbidades que afetassem o sistema

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/11008270>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/11008270>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)