

COMPROMETIMENTO DO TRATO GASTROINTESTINAL NA HIALINOSE SISTÊMICA INFANTIL

Sartorelli, A C; Saraiva, A S; Brayner, M F L; Rodrigues M A M

OBJETIVOS: Hialinose sistêmica infantil é uma doença hereditária, de provável herança autossômica recessiva, caracterizada por deposição de material amorfo e hialino na pele, subcutâneo e outros órgãos, desde o nascimento. O comprometimento visceral, especialmente do intestino delgado e do cólon expressa-se com diarreia persistente e síndrome de má absorção, levando a hipoproteinemia, déficits de crescimento e susceptibilidade à infecções. O presente estudo objetiva relatar o comprometimento do tubo digestivo em uma criança com hialinose sistêmica.

MÉTODOS: Acompanhamento clínico de menino de quatro anos com episódios frequentes de diarreia com muco e sangue, nodulações cutâneas de consistência fibrosa em couro cabeludo, face, membros inferiores, espessamento gengival e rouquidão, desde o nascimento.

RESULTADOS: O exame histopatológico de biópsias endoscópicas do jejuno e do cólon demonstrou depósitos de material hialino no cório da mucosa, justificando os episódios de diarreia. Deposições similares de material homogêneo e eosinófilo foram observadas nas lesões cutâneas, caracterizando o quadro morfológico de hialinose sistêmica.

CONCLUSÕES: A patogênese desta entidade é relacionada a aumento da síntese de glicosaminoglicanos pelos fibroblastos e redução do metabolismo do colágeno tipo III, resultando na deposição de material hialino na pele e mucosas. O comprometimento do tubo digestivo com diarreia persistente e síndrome de má absorção favorece infecções graves e evolução fatal.

This document was created with Win2PDF available at <http://www.win2pdf.com>.
The unregistered version of Win2PDF is for evaluation or non-commercial use only.
This page will not be added after purchasing Win2PDF.