

QUAL O SEU DIAGNÓSTICO?

Márcio Martins Machado¹, Ana Cláudia Ferreira Rosa², Letícia Martins Azeredo³, Luciana Mendes de Oliveira Cerrif⁴, Giovanni Guido Cerrif⁵

Trabalho realizado no Departamento de Radiologia do Hospital Sírio Libanês, São Paulo, SP. 1. Médico Radiologista do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás (UFG), Doutor em Radiologia pela FMUSP, Médico Radiologista Consultor do Departamento de Doenças do Aparelho Digestivo do Hospital Araújo Jorge (Hospital do Câncer) da Associação de Combate ao Câncer em Goiás. 2. Médica Radiologista do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da UFG, Pós-graduanda do Departamento de Radiologia da FMUSP, ex-Assistente do Departamento de Radiologia do Hospital Sírio Libanês. 3. Médica Estagiária da Divisão de Ultra-Sonografia do Departamento de Radiologia do Hospital Sírio Libanês. 4. Médica Radiologista, Assistente Doutora do Departamento de Radiologia do Hospital Sírio Libanês, Chefe do Setor de Ultra-Sonografia da Divisão de Clínica Urológica do Hospital das Clínicas da FMUSP (HC-FMUSP). 5. Professor Titular do Departamento de Radiologia da FMUSP, Chefe do Instituto de Radiologia (InRad) e Diretor da Divisão de Diagnóstico por Imagem do Instituto do Coração (InCor) do HC-FMUSP, Chefe do Departamento de Radiologia do Hospital Sírio Libanês. Endereço para correspondência: Dr. Márcio Martins Machado. Rua 1027, nº 230, Ed. Fabiana, apto. 304. Goiânia, GO, 74823-120. E-mail: marciommachado@ibest.com.br

Paciente do sexo masculino, 12 anos de idade, com história de episódio de hematemese e melena. Foi realizada endoscopia digestiva alta, que evidenciou varizes esofageanas de médio ca-

libre, com sinais de sangramento recente. Ao exame físico observava-se esplenomegalia. Realizou-se também ultra-sonografia com Doppler, como parte da investigação diagnóstica.



Figura 1. Imagem ultra-sonográfica oblíqua do fígado.



Figura 2. Ultra-sonografia ao nível do hilo hepático.

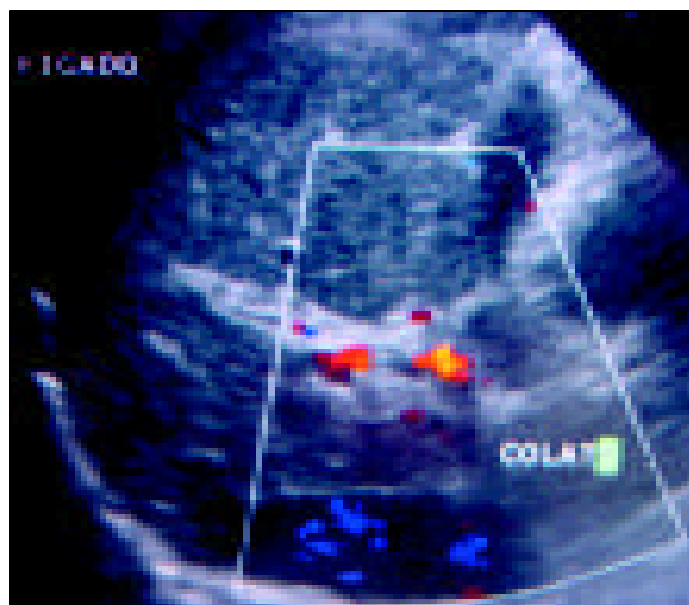


Figura 3. Ultra-sonografia abdominal com Doppler ao nível do hilo hepático.

Achados de imagem

A ultra-sonografia (US) evidenciou fígado com redução do lobo direito e hipertrofia dos lobos esquerdo e caudado, com alterações texturais difusas do tipo crônico, observando-se espessamento periportal difuso, não se identificando lesões focais (Figura 1). A US com o modo B mostrou veia porta com material ecogênico no seu interior (trombose), com colaterais periportais (Figura 2). O estudo com o Doppler revelou trombose da veia porta, com circulação colateral no hilo (Figura 3) e fluxo evidente na artéria hepática, anteriormente à veia porta trombosada. As veias hepáticas encontravam-se permeáveis. A US também mostrou esplenomegalia e dilatação da veia esplênica, com calibre de 1,2 cm. O Doppler auxiliou na visualização de circulação colateral através das veias gástricas curtas e retroperitoneais à esquerda. Não se identificou ascite.

O paciente era acompanhado desde os dois anos de idade por quadro de fibrose hepática congênita, confirmado com biópsia hepática. Desde então, vinha sendo acompanhado periodicamente, com exames de US abdominal.

COMENTÁRIOS

A fibrose hepática congênita pode ocorrer esporadicamente ou ser herdada de forma autossômica recessiva^(1,2). Afeta igualmente ambos os sexos. Nesta doença, observa-se aumento das dimensões dos espaços portais, pela deposição de tecido fibroso que forma traves densas⁽³⁾, circundando lóbulos hepáticos normais⁽¹⁾. Estes septos contêm grande número de ductos biliares microscópicos, mas bem formados, e alguns contêm bile⁽¹⁾. Deve-se enfatizar que na fibrose hepática congênita não encontramos apenas fibrose, sendo que existe proliferação dos ductos/dúctulos biliares, observada de permeio às bandas fibrosas, os quais se mostram numerosos, mais ou menos ectasiados, e se comunicando com a árvore biliar⁽³⁾. Alguns dúctulos biliares mostram-se acentuadamente dilatados, assumindo o aspecto de microcistos, que se comunicam com a árvore biliar⁽³⁾.

Alguns espaços portais podem permanecer normais, o que explicaria o fato de algumas amostras histológicas não mostrarem as alterações habituais dessa doença⁽³⁾. Os ramos arteriais são normais ou hipo-

plásicos, enquanto as veias aparecem reduzidas de tamanho. Ao exame histológico não se observa infiltrado inflamatório.

É importante observarmos que essa doença pode se associar com doença de Caroli, cistos de colédoco⁽¹⁾, fibrose hepática congênita, displasia renal, doença renal autossômica recessiva, doença cística medular renal, e mesmo com a doença renal autossômica dominante^(1,4).

Os pacientes comprometidos desenvolvem usualmente hipertensão portal, que se torna evidente na infância, ou quando adultos jovens. As provas de função hepática usualmente permanecem inalteradas⁽¹⁾. A hipertensão portal habitualmente é decorrente da hipoplasia, ou da compressão fibrosa dos pequenos ramos portais no interior das bandas fibrosas que circundam os nódulos⁽¹⁾. Muitas vezes essa doença é diagnosticada erroneamente como cirrose⁽¹⁾. A forma usual de apresentação desses pacientes é a de hipertensão portal com hemorragia digestiva^(1,3). Em alguns pacientes a doença pode ser reconhecida antes do aparecimento do sangramento gastrointestinal, devido ao quadro de hiperesplenismo, desconforto abdominal (devido ao aumento do baço) e presença de colaterais venosas abdominais⁽³⁾.

No momento do diagnóstico os pacientes apresentam, comumente, idade variando de três a dez anos segundo alguns autores⁽¹⁾, e de cinco a 20 anos segundo outros⁽³⁾. Alguns casos não são diagnosticados até a fase adulta^(1,3). Ambos os sexos são afetados igualmente.

Outra forma de apresentação dos pacientes é a hepatomegalia assintomática, com o fígado tipicamente bastante firme e endurecido, associado a esplenomegalia. Embora a esplenomegalia seja encontrada na grande maioria dos pacientes, ela não está universalmente presente⁽³⁾. A icterícia e a anemia também podem fazer parte do quadro clínico desses pacientes⁽¹⁾. A ascite usualmente está ausente⁽³⁾, a não ser que se tenha trombose da veia porta. A causa da trombose da veia porta nesses pacientes pode ser multifatorial, embora o desenvolvimento de hipertensão portal desempenhe papel importante na gênese dessa complicação. O fígado comumente encontra-se aumentado de volume⁽³⁾.

Como já referido, podemos encontrar, nesses pacientes, outras anormalidades congênitas das vias biliares (doença de

Caroli e cistos de colédoco), que podem ou não se apresentar com quadros de colangite⁽³⁾. Ainda como condições que podem complicar o curso clínico desses pacientes, podemos ter o aparecimento de hepatocarcinomas, colangiocarcinomas e de hiperplasia adenomatosa⁽⁵⁾. Outras malformações pouco comuns também podem estar associadas, como duplicação dos ramos portais intra-hepáticos, displasia cística do pâncreas, linfangiectasia intestinal, enfisema pulmonar, hemangioma cerebelar, aneurismas de artérias renal e cerebral⁽³⁾.

A fibrose hepática congênita deve ser diferenciada da cirrose, na medida em que a função hepatocelular está mantida e, portanto, esses pacientes têm prognóstico sensivelmente melhor que os cirróticos⁽¹⁾.

Ao ultra-som, observam-se áreas de fibrose periportal, que se apresentam ecogênicas e hiperecogênicas (devido aos septos fibrosos densos), disseminadas pelo parênquima hepático^(4,6). Esse aspecto de hiperecogenicidade periportal pode ser encontrado em outras condições, como na esquistossomose hepatoesplênica e colangite oriental (causada pelo *Clonorchis sinensis*). Na colangite oriental também podem ser encontrados cálculos no interior dos canais biliares. A hepatite aguda viral e a hepatite crônica tóxica também podem apresentar hiperecogenicidade periportal. Do exposto acima, fica evidente que o exame ultra-sonográfico deve ser analisado em conjunto com as informações clínicas, para que se possa otimizar o diagnóstico de fibrose hepática congênita.

REFERÊNCIAS

1. Sherlock S, Dooley J. Diseases of the liver and biliary system. 10th ed. London, UK: Blackwell, 1997:579-91.
2. Jones RS. Benign diseases of the liver. In: Moody FG, ed. Surgical treatment of digestive disease. 2nd ed. Chicago, Ill.: Year Book, 1990:381-99.
3. Benhamou JP, Menu Y. Non parasitic cystic diseases of the liver and intrahepatic biliary tree. In: Blumgart LH, ed. Surgery of the liver and biliary tract. 1st ed. Great Britain, UK: Churchill Livingstone, 1988:1013-24.
4. Lee FT, Thornbury JR. The urinary tract. In: Juhl JH, Crummy AB, Kuhlman JE, eds. Paul and Juhl's Essentials of radiologic imaging. 7th ed. Philadelphia, PA: Lippincott-Raven, 1998:635-733.
5. Bertheau P, Degott C, Belghiti J, et al. Adenomatous hyperplasia of the liver in a patient with congenital hepatic fibrosis. J Hepatol 1994;20:213-7.
6. Weill FS. Ultrasound diagnosis of digestive diseases. 4th ed. Berlin, Heidelberg: Springer-Verlag, 1996:119-30.