

## Distúrbio Vascular Porto-sinusoidal e Imunodeficiência comum variável: um relato de caso

Thaissa Carvalho Viaggi<sup>1</sup>; Renata Soares Ferreira Bona<sup>1</sup>; Ana Carolina De Melo Machado Leca<sup>1</sup>; Lilian Rose Maia Gomes De Araujo<sup>1</sup>; Cinthia Cecília Cabral Cordeiro da Silva<sup>1</sup>; Fortunato Jose Amaral Cardoso Neto<sup>1</sup>; Arnaldo Da Trindade Henriques Assunção<sup>1</sup>; Isabella Ramos De Oliveira Liberato<sup>1</sup>; Adriana Gomes Ferreira<sup>1</sup>; Amanda Antonino Duarte<sup>1</sup>

1. Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira, Recife-PE;  
(thaissaviaggi@gmail.com)

### INTRODUÇÃO

O distúrbio vascular porto-sinusoidal (DVPS) é uma entidade subdiagnosticada, cuja denominação é estabelecida a partir de alterações da microvasculatura hepática, determinadas características clinicopatológicas, com presença facultativa de hipertensão portal e ausência de cirrose, e, com a exclusão de outras causas de hepatopatias.

A realização de biópsia hepática é fundamental para o diagnóstico. A etiologia ainda é desconhecida, embora existam condições sabidamente predisponentes. Entre essas causas conhecidas, está a imunodeficiência comum variável (ICV)

A ICV é uma imunodeficiência primária caracterizada por diferenciação prejudicada de células B com produção defeituosa de imunoglobulinas.

### OBJETIVOS

Descrever uma entidade hepática pouco diagnosticada em associação com imunodeficiência comum variável.

### DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 24 anos, previamente diagnosticada com imunodeficiência comum variável desde a infância, encaminhada ao ambulatório de hepatologia devido a elevação de enzimas hepáticas, com predomínio de enzimas colestáticas (TGO:1,4x LSN; TGP: 1xLSN; FA: 2,4xLSN e GGT:2,5x LSN) e plaquetopenia (87.000) em 2021. Paciente assintomática, sem histórico de ascite, icterícia e HDA. Negava uso de chás e suplementos, fazia uso diário de sulfametoxazol-trimetropim e imunoglobulina humana a cada 28 dias. Realizou investigação para hepatites virais (HCV RNA, HBsAg), auto-anticorpos (FAN, AML, ANTI-LKM1) todos negativos. Ultrassonografia de abdome apresentou fígado de bordos finos, superfície regular e textura homogênea, apresentando hipertrofia do lobo caudado, VP:0,9cm e esplenomegalia (15cm).

Diante desse contexto, paciente foi submetida a biópsia hepática, cujo achado histopatológico foi de arquitetura lobular parcialmente alterada, com presença de fibrose porta-porta, formando septos incompletos; espaços portais mal formados, sem identificação de ramo venoso portal; leve fibrose perisinusoidal.

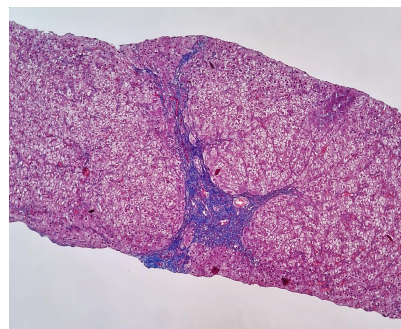


Figura 1. Fibrose porta - porta (Masson,4x)

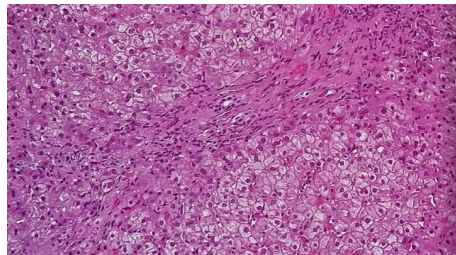


Figura 2. Ausência de ramo portal (HE, 40x)

Como paciente apresentava achados característicos e uma das doenças que podem ser etiologia para a mesma, conclui-se que a paciente tem doença vascular porto sinusoidal.

### CONSIDERAÇÕES FINAIS

O caso relatado, associado à bibliografia utilizada como base de pesquisa evidenciam a importância do reconhecimento dessa nova entidade hepática e enfatizamos a necessidade de monitoramento clínico, endoscópico e laboratorial dos portadores de DVPS para identificação precoce de sinais de HP, bem como a prevenção de suas complicações.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - Bonilla FA, Barlan I, Chapel H, et al. Documento de Consenso Internacional (ICON): Distúrbios de Imunodeficiência Variável Comum. J Allergy Clin Immunol Pract 2016; 4:38.
- 2 - Hermaszewski RA, Webster AD. Hipogamaglobulinemia primária: um levantamento das manifestações clínicas e complicações. QJ Med 1993; 86:31.
- 3 - De Gottardi A, Rautou PE, Schouten J, et al. Doença vascular porto-sinusoidal: proposta e descrição de uma nova entidade. Lancet Gastroenterol Hepatol 2019; 4:399.
- 4 - DE GOTTARDI, Andrea; SEMPoux, Christine; BERZIGOTTI, Annalisa. Porto-sinusoidal vascular disorder. Journal of Hepatology, v. 77, 2022.