

Fibrose Hepática Congênita Familiar: um relato de dois casos.

Thaissa Carvalho Viaggi¹; Renata Soares Ferreira Bona¹; Ana Carolina De Melo Machado Leca¹; Lilian Rose Maia Gomes De Araujo¹; Cinthia Cecília Cabral Cordeiro da Silva¹; Fortunato Jose Amaral Cardoso Neto¹; Arnaldo Da Trindade Henriques Assunção¹; Isabella Ramos De Oliveira Liberato¹; Adriana Gomes Ferreira¹; Amanda Antonino Duarte¹

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

INTRODUÇÃO

A fibrose hepática congênita (FEC) é uma malformação da placa ductal, herdada de forma autossômica recessiva e definida patologicamente por um grau variável de fibrose periportal e ductos biliares proliferados de forma anômala. O início dos sinais e sintomas é muito variável, mas costuma ser diagnosticada durante a adolescência ou na fase de adulto jovem. As primeiras manifestações clínicas costumam estar relacionadas à hipertensão portal, como surgimento de esplenomegalia e varizes gastroesofágicas, muitas vezes com sangramento digestivo.

O diagnóstico inequívoco só pode ser feito por biópsia hepática. A presença de bandas fibrosas alargadas no trato portal contendo um número aumentado de ductos biliares proliferados de forma irregular, costuma ser o achado clássico.

OBJETIVOS

Relatar dois casos de duas irmãs, diagnosticadas com FEC.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente 1, sexo feminino, 23 anos, acompanhada no serviço de hepatologia há 03 anos por conta de icterícia persistente (BT 5,8; BD 4,7), TGO 4,3xLSN, TGP 1,9xLSN, FA 1,6xLSN, GGT 8,6xLSN, além de HB 7, leuco 2700 e plaquetas 50.000. Realizou ampla investigação de etiologia, sendo descartada causas virais, auto- imunes e tóxico - metabólicas. Ao exame de imagem apresentou alterações compatíveis com doença hepática crônica e hipertensão portal, caracterizada por dilatação da veia porta (1,7cm) e esplenomegalia (17,8cm), extensa rede de colaterais, descartado alterações de via biliar. Foi submetida a biópsia hepática que demonstrou arquitetura lobular alterada, às custas de intensa fibrose portal densa e em faixas largas associada a ocasionais estruturas ductais malformadas, hipertrofia de parede de arteríolas e hipoplasia dos ramos venosos portais. Foi iniciado tratamento das complicações de DHC e está listada para transplante hepático

Paciente 2, sexo feminino, 20 anos de idade, acompanhada na hematologia para investigação de pancitopenia (HB 12,3, LEUCO 2100, PLAQUETA 34.000). Realizado e biópsia de medula: sem sinais de mielodisplasia; Em exames laboratoriais também apresentava BT 3,55; FA 2,2xLSN; GGT 5,5xLSN; TGO 6,5xLSN; TGP 2,8xLSN) Desta forma, encaminhada para avaliação da hepatologia. Também foi descartado as etiologias virais, auto - imunes e tóxico-metabólicas.

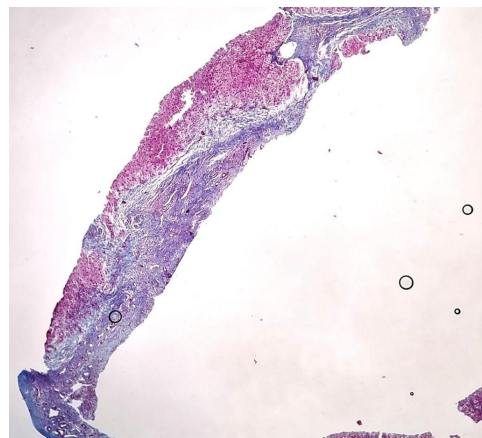


Figura 1. Fibrose portal densa e larga (Masson, 4x)

Em exames de imagem apresentava fígado de características crônicas e circulação colateral em região epigástrica, baço aumentado, shunt esplenorrenal. Realizada investigação de autoimunidade e sorologias negativas. Optado por realização de biópsia hepática que evidencia tecido hepático exibindo arquitetura lobular alterada, às custas de intensa fibrose portal densa e em faixas largas, com vasos sanguíneos e ocasionais estruturas ductais malformadas; características sugestivas de fibrose hepática congênita.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O caso relatado, associado à bibliografia utilizada como base de pesquisa evidenciam a importância de ampliar o conhecimento sobre doenças hepáticas congênitas e suas manifestações clínicas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - Shorbagi A, Bayraktar Y. Experiência de um único centro com fibrose hepática congênita: uma revisão da literatura. World J Gastroenterol 2010; 16:683-90.
- 2 - Geramizadeh B, Bahador PK, Salahi H, Nikeghbalaian S, Dehghani SM, Malek-Hosseini SA. Fibrose Hepática Congênita e Necessidade de Transplante Hepático. Int J Organ Transplant Med. 2010; 1:98-100.
- 3 - Pawar S, Zanwar V, Mohite A, Surude R, Rathil P, Balasubramani M. Uma família de fibrose hepática congênita e retinite pigmentosa atípica. Clínicas e Prática. 2015; 5:792