

DESAFIO DIAGNÓSTICO - MÚLTIPLOS TIPOS DE NÓDULOS BENIGNOS EM PACIENTE COM HEMOCROMATOSE HEREDITÁRIA E LEAN MASH

GOMES MVAG^{1*}, SOBRAL MAO¹, OLIVEIRA GAP¹, COURA LM, BEZERRA ROF, ALENCAR RSSM^{1,3}, PESSÔA MG¹, OLIVEIRA CPMS¹, CANÇADO ELR¹, CHAGAS AL^{1,3}

¹Divisão de Gastroenterologia e Hepatologia Clínica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP). Departamento de Gastroenterologia da FMUSP.

²Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP), Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP); Departamento de Radiologia da FMUSP.

³Instituto do Câncer do Estado de São Paulo (ICESP), Hospital das Clínicas da FMUSP.

*marcus.acevedo@hc.fm.usp.br

INTRODUÇÃO: A presença de nódulos hepáticos benignos nas hepatopatias crônicas leva a desafios no diagnóstico e seguimento pelo risco aumentado de carcinoma hepatocelular (CHC). Na população geral, os mais frequentes são hemangioma, hiperplasia nodular focal (HNF) e adenoma hepático (AH).

OBJETIVOS: Relatar caso de paciente com hemocromatose hereditária (HH) e Lean MASH (esteato-hepatite associada à desordem metabólica em magros), com esteatose e sobrecarga férrica geográficas e múltiplos tipos de nódulos benignos.

MÉTODO: Relato de caso com revisão de literatura.

RESULTADOS: Paciente masculino, 45 anos, eutrófico, assintomático, encaminhado por esteatose e nódulos hepáticos ao ultrassom. Exames laboratoriais admissionais sem alterações significativas inclusive alfa fetoproteína, exceto por ferritina de 712 ng/mL. Na elastografia, ausência de fibrose avançada. Em Ressonância Magnética (RM) de abdome, observada deposição gordurosa geográfica em lobos esquerdo/caudado e sobrecarga férrica em lobo direito, hemangioma de 2.2cm, além de múltiplas lesões nodulares hipervascularizadas com cicatriz central e retenção de contraste na fase hepatobiliar, sugestivas de HNF (maior em SI/IV de 4.5cm) - Figura 1. Observavam-se também 3 nódulos hipervascularizados com conteúdo gorduroso, lavagem e hipocaptação na fase hepatobiliar (maior em SIII de 2.2cm). Também apresentava área heterogênea, com conteúdo gorduroso, lavagem pelo meio de contraste e hipocaptação na fase hepatobiliar, ocupando quase todo caudado de 8,9cm - Figura 2. Tantos os nódulos quanto a área heterogênea eram suspeitos para nódulos displásicos, AH ou CHC. Realizadas biópsias de 1 nódulo e da área em caudado, sendo diagnosticados AHS HNF1-alfa. Biópsia do parênquima hepático evidenciou esteato-hepatite estadio 1 e siderose grau III. Diante da presença de sobrecarga férrica e presença de heterozigose composta C282Y/H63D, diagnosticado HH e iniciada sangria, além de pioglitazona e N-acetilcisteína para o MASH. Optado por seguimento dos adenomas pelo risco cirúrgico, localização, extensão da ressecção do adenoma em caudado e multifocalidade. No último controle de imagem, observada redução do adenoma de caudado e estabilidade das demais lesões, com redução importante da sobrecarga férrica. Os AHS, quando no sexo masculino, podem ocorrer em usuários de anabolizante e doenças metabólicas, incluindo glicogenose tipo 1 e esteatose hepática, sendo raramente descritos em pacientes com HH, tornando importante seu relato. Nos pacientes com HH e com MASLD (doença gordurosa hepática associada à desordem metabólica), o CHC pode acontecer na ausência de cirrose, tornando o diagnóstico diferencial com nódulos benignos, nesse cenário, desafiador, sendo frequentemente necessária a confirmação histológica para o diagnóstico.

CONCLUSÕES: A presença de nódulos hepáticos benignos em pacientes com HH e MASLD constitui um desafio diagnóstico e de seguimento, pelo elevado risco de desenvolvimento de CHC.

PALAVRAS-CHAVE: Neoplasias Hepáticas, Adenoma de Células Hepáticas, Hemocromatose, Hepatopatia Gordurosa não Alcoólica.

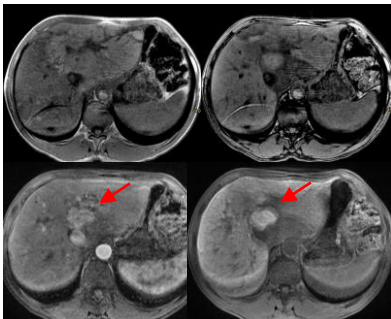


Figura 1. Sequências em fase e fora de fase mostrando a distribuição geográfica da doença hepática: lado direito com sobrecarga férrica e lado esquerdo com deposição de gordura, notadamente o lobo caudado. Destaca-se nestas imagens uma lesão hipervascular com retenção do contraste na fase hepatobiliar, sugestiva de HNF, que permaneceu estável durante o seguimento (seta).

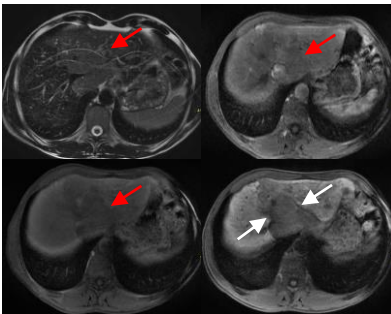


Figura 2. Sequências em T2 mostrando uma lesão com discreto alto sinal no lobo caudado, não hipervascular e com wash out na fase portal (setas vermelhas). Destaque para a hipocaptação na fase hepatobiliar (setas brancas). Esta área foi biopsiada e confirmada como AHS HNF1-alfa.