

Julia Manara Martins¹, Marlene Cunha-Silva², Randielly M. da Costa¹, Pedro H. S. Pacetti¹, Amanda L. Clevelario¹, Xiaoxin Wu¹, Irma C. de Barros¹, Leonardo Trevizan Monici², Raquel Dias Greca², Tiago Sevá-Pereira²

Residente da especialidade de Gastroenterologia na Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP)¹

Departamento de Gastroenterologia Hospital de Clínicas – Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP, Brasil²

Introdução

A síndrome de Vanishing (SV) é um quadro coleostático raro e grave, geralmente associado a injúria hepática medicamentosa e/ou linfoma. O marco diagnóstico é a perda progressiva dos ductos biliares intra-hepáticos na análise microscópica do fígado. Este é o primeiro caso relatado de SV secundária à leucemia mieloide aguda (LMA), cujas imagens histológicas foram cuidadosamente selecionadas para tornar esta apresentação ilustrativa e didática.

Métodos

Revisão de prontuário médico eletrônico, incluindo dados clínicos e cirúrgicos, exames laboratoriais, estudo de imagem e sistema de aquisição de anatomopatológico.

Relato de Caso

Paciente do sexo masculino, 38 anos, portador de hipotireoidismo tratado com levotiroxina, foi encaminhado para o Serviço de Hematologia por bicitopenia, assintomático. Negava uso de medicamentos, chás e fórmulas. Na admissão, estava icterico e não havia linfadenomegalia. Exames laboratoriais mostravam injúria hepática aguda de padrão coleostático, com ALT: 114, AST: 70, bilirrubina total/direta: 13,5/7,8; FALC: 491; GGT: 621, RNI: 1,6; albumina: 2,45; gamaglobulina: 0,67. Investigação para HAV, HBV, HCV, HIV, blastomicose, citomegalovírus, toxoplasmose e mononucleose foi negativa. Anticorpos antinúcleo, anti-músculo liso e anti-mitocôndria negativos. Descartado doença de Wilson e hemocromatose. Exame de imagem afastou obstrução de vias biliares, mas foi evidenciada proeminência de linfonodos peripancreáticos, periesplênicos, paraórticos, mesentéricos e no hilo hepático.

Feito biópsia de medula óssea com medula óssea intensamente hiper celular, quadro morfológico compatível com leucemia aguda. Feito biópsia hepática para elucidação diagnóstica da hepatopatia com parênquima exibindo intensa colestase hepatocelular, macrofágica e canalicular, associada a moderada ductopenia, com ausência de ductos biliares em mais da metade dos tratos portais. Paciente atualmente em acompanhamento com a hematologia, em tratamento para LMA, com melhora das enzimas hepáticas, sem tratamento com ácido ursodesoxicólico.

Discussão

A perda progressiva de ductos biliares é descrita em associação com síndromes paraneoplásicas, em especial, de origem hematolinfóide. Além disso, a desordem é associada a mais de 40 drogas. Embora a patogênese do SV não tenha sido totalmente elucidada, vários mecanismos foram propostos.

Conclusão

O tratamento SV é baseado na intervenção da causa subjacente. O primeiro passo é descontinuar o agente ofensivo o mais rápido possível. Outras causas de lesão hepática aguda devem ser excluídas, incluindo consumo de álcool, hepatite viral, autoimune e isquêmica; e outras doenças metabólicas do fígado. Todos os pacientes com icterícia devem ser submetidos a ultrassonografia abdominal para avaliar obstrução biliar extra-hepática, e imagem subsequentes com tomografia computadorizada ou ressonância magnética, conforme apropriado. Até o momento este é o primeiro caso de VS relacionado à LMA.

Referências:

- GRECA, Raquel D. *et al.* Vanishing bile duct syndrome related to DILI and Hodgkin lymphoma overlap: A rare and severe case. *Annals Of Hepatology*, Campinas, v. 19, p. 107-112, jan. 2020.
- M. Bakhit, T.R. McCarty, S. Park, B. Njei, M. Cho, R. Karagozian, *et al.* Vanishing bile duct syndrome in Hodgkin's lymphoma: a case report and literature review. *World J Gastroenterol*, 23 (2017), pp. 366-372