



# Doença vascular porto-sinusoidal secundária à imunodeficiência comum variável: um relato de caso

Nathália C. E. de Castro<sup>1</sup>, Débora P. Canoilas<sup>1</sup>, Adriana Caroli-Bottino<sup>1</sup>, Daniella B. Parente<sup>1</sup>, Ana Lúcia de A. Ramos<sup>1</sup>, Ubiratan Cassano Santos<sup>1</sup>.

<sup>1</sup> Universidade Federal do Rio de Janeiro<sup>1</sup>

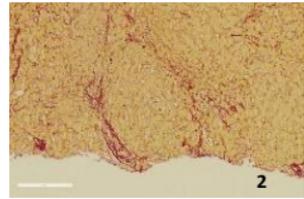
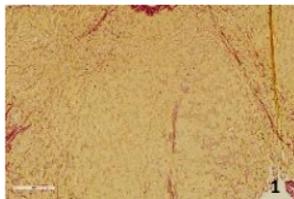
**Introdução:** A imunodeficiência comum variável (IDCV) é uma das principais imunodeficiências primárias, caracterizada por uma desregulação imune, com aumento tanto do risco de infecções quanto de processos autoimunes. Cerca de 10% dos pacientes apresentam alterações hepáticas em sua evolução, as quais correspondem a quarta principal causa de mortalidade nesses doentes.

**Objetivos:** Descrever o padrão de acometimento hepático em uma paciente com IDCV.

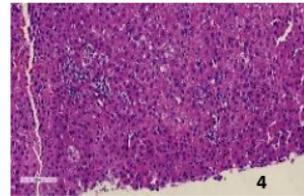
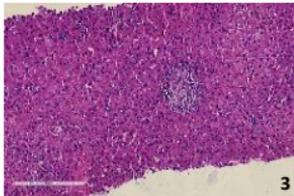
**Métodos:** As informações foram obtidas por revisão de prontuário, entrevista com a paciente e revisão da literatura médica.

**Resultado:** S.T.F.B.G, feminina, 25 anos. Diagnosticada aos 9 anos com IDCV e em uso regular desde então de Imunoglobulina humana. Apresentou aos 23 anos de idade hematêmese volumosa de etiologia varicosa, sendo assim diagnosticada hipertensão portal. Ressonância magnética com estudo multiparamétrico evidenciou fígado com aumento relativo dos segmentos laterais do lobo esquerdo e redução volumétrica do lobo direito, com irregularidade do contorno e alargamento das fissuras, além de sinais de hipertensão portal como esplenomegalia de 21cm. Rigidez hepática pela RM de 4,4kpa. Afastadas causas pós e pré hepáticas de hipertensão portal. Realizada também elastografia hepática transitória (Fibroscan 502) com rigidez de 10,4kpa. Laboratorialmente, aminotransferases persistentemente elevadas entre 2 a 3 vezes acima do limite superior da normalidade, bem como fosfatase alcalina e gama GT em 2-3 vezes o LSN. Função hepática persistentemente normal.

Diante da hipertensão portal com elastografia aumentada, porém com valor pouco compatível com hipertensão portal clinicamente significativa por cirrose, optado por realizar biópsia hepática (BH). Esta demonstrou hiperplasia nodular regenerativa (HNR) (Fotos 1 e 2), granulomas epitelioides com linfócitos periféricos (Foto 3), além de linfocitose sinusoidal (Foto 4).



Hiperplasia nodular regenerativa (Picro Sirius Red)



Granuloma epitelióide (HE)

Linfocitose sinusoidal (HE)

**Conclusões:** A paciente foi diagnosticada com doença vascular porto sinusoidal secundária à IDCV por ter hipertensão portal na ausência de cirrose e BH um dos achados específicos de doença porto-sinusoidal, a HNR. Além da HNR, que ocorre em mais de 80% dos casos de IDCV, a BH também demonstrou alterações inflamatórias frequentes em pacientes com IDCV: granuloma epitelióide, que ocorre em cerca de 43% dos casos, e a presença de linfócitos sinusoidais, achado presente em até 87% desses pacientes.