

Múltiplos nódulos hepáticos sideróticos em paciente com hemocromatose

hereditária: relato de um caso

Autores: André Castagna Wortmann^{1, 2, 7}, Carolina Rigatti Hartmann¹, Gabriela Perdomo Coral^{1, 5, 6}, Aline Spader Casagrande¹, Henrique Meira Guerra¹, Rafael Ramos Rambo¹, Matheus Ferreira Cespedes¹, Daniel Diniz da Costa¹, Marcelo Eduardo Zanella Capra³, Raquel Petrucci Zenker⁴,

¹Hospital Moisés de Vento de Porto Alegre; ²Universidade do Vale do Rio dos Sinos - UNISINOS; ³Hospital Mãe de Deus; ⁴Clinica Privada - Guabira RS; ⁵Santa Casa de Misericórdia de Porto Alegre; ⁶Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre; ⁷Clinica Mirabile

Introdução

Os estados de sobrecarga de ferro hepático podem ser primários (devido à hemocromatose hereditária - HH) ou secundários. Nódulos hepáticos também podem apresentar deposição excessiva de ferro, focalmente (cirrose, carcinoma hepatocelular ou outras lesões). Avanços nos métodos de diagnóstico por imagem e a pesquisa das mutações do gene HFE permitem, atualmente, realizar o diagnóstico diferencial dos estados de sobrecarga de ferro sem a necessidade de realização de biópsia hepática na maioria dos casos.

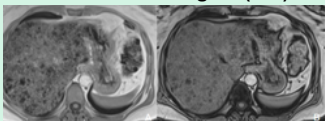
Objetivo

Relatar o caso de paciente com múltiplos nódulos hepáticos sideróticos, cuja investigação revelou tratar-se de HH.

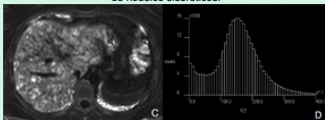
Caso clínico

- Paciente 43 anos, feminina
- Assintomática. Sobrepeço. Uso de ACO desde os 43 anos. Nega álcool. HF sem registros dignos de nota.
- Achado ecográfico incidental de múltiplos nódulos hepáticos hipoeocóicos (e esteatose hepática)
- ↑ transaminases (2x/LSN), α-FP=1,8, marcadores virais e auto-ímmunes negativos
- Hiperferritinemia (880) e ↑ Sat transferrina (60%)
- TC: > 30 nódulos hepáticos hipervasculares (até 2 cm), indeterminados
- RM com contraste hepatoespecífico: fígado com dimensões normais e contornos regulares, vários nódulos sideróticos, ↑ concentração de ferro hepático (5 mg/g) e esteatose leve (8%)
- Elasto por US = 9,2 kPa, EDA sem varizes esofagógicas

Achados de imagem (RM)



Hemocromatose primária e nódulos sideróticos. Múltiplos nódulos com queda da intensidade de sinal na imagem "em fase" (A) comparado com a imagem "fora de fase" (B), indicando a presença de nódulos sideróticos.



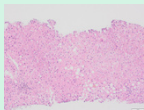
(C) Mapa do R2* mostrando elevação do R2* de forma heterogênea e multinodular, relacionado a sobrecarga de ferro [valor médio de R2* 158 s-1, correspondendo a uma concentração hepática de ferro de 5,0 mg/g]. (D) Histograma mostrando a distribuição heterogênea do valor de R2* pelo parênquima hepático.

Biópsia hepática eco-guiada

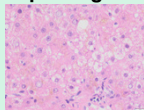
1. Siderose hepatocitária em área circunscrita do fragmento, aspecto compatível com nódulo siderótico (um fragmento). Tecido hepático com septos fibrosos e esboços de nódulos (F3), discreto processo inflamatório e esteatose macrovesicular leve (cerca de 30% da amostra). Siderose hepatocitária moderada (2+/4+). 17 espaços-porta (EP). Perls +. Tricrômico de Masson + (grau 3).

2. Septos fibrosos e esboços de nódulos (F3), discreto processo inflamatório e esteatose acrovesicular leve (30%). Siderose hepatocitária moderada (2+/4+). 8 EP. Perls +. Tricrômico de Masson + (grau 3).

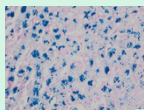
Achados anatomopatológicos



Nódulo siderótico - áreas de esteatose no HE 100x



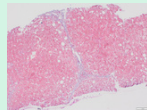
Nódulo siderótico - acúmulo de ferro intra-hepatocitário ao HE 40x



Nódulo siderótico - acúmulo de ferro intra-hepatocitário ao Perls 40x



Nódulo siderótico - formação nodular vista ao Perls 2x



Nódulo siderótico - septo fibroso no tricrômico de Masson 100x

Discussão

- Importância do diagnóstico etiológico dos estados de sobrecarga de ferro e suas implicações terapêuticas
- Estadiamento da doença hepática e consequentes implicações para o rastreamento do CHC
- Destaque para a contribuição da RM para o caso (caracterização da sobrecarga de ferro e respectiva quantificação, aspectos morfológicos do fígado e confirmação dos nódulos sideróticos)
- O diagnóstico diferencial da causa da hepatopatia crônica contemplava NASH com hemossiderose secundária: presença de esteato-hepatite nos achados AP como um comemorativo associado à sobrecarga de ferro, e não como achado etiológico)

Conclusões

- O caso relatado ilustra uma apresentação de HH a partir de achados incomuns em exames de imagem, cuja confirmação diagnóstica necessitou da realização de biópsia hepática, corroborada pelo estudo molecular das mutações do gene HFE
- A investigação realizada possibilitou uma adequada avaliação diagnóstica e a elucidação do caso. Com a confirmação do diagnóstico de HH, foi possível a instituição do respectivo tratamento (sessões de flebotomias terapêuticas)

Referências

- Pecorelli A, Francheschi P, Braccischi L, et al. MRI Appearance of Focal Lesions in Liver Iron Overload. *Diagnostics*, MDPI, 2 abr. 2022. DOI <https://doi.org/10.3390/diagnostics12040891>.
- Pietrangeli A. Iron and the liver. *Liver Int.*, [s. l.], 10 nov. 2015. DOI <https://doi.org/10.1115/iv.13020>.
- Reeder SB, Yokoo T, França M, et al. Quantification of Liver Iron Overload with MRI: Review and Guidelines from the ESGAR and SAR. *Radiology*, [s. l.], 16 nov. 2022. DOI <https://doi.org/10.1148/radiol.2218956>.
- Edelman IS, Akatsu D, Ozmen MK, Karçallıncaba M. Different forms of iron accumulation in the liver on MRI. *Diagn Interv Radiol*, [s. l.], 1 jul. 2015. DOI [10.5152/di.2015.15094](https://doi.org/10.5152/di.2015.15094).