

Seções anátomo-clínicas

CENTRO DE ESTUDOS
"REYNALDO QUAGLIATO"
(Hospital "Lauro de Souza Lima",
Bauru, S. Paulo, Brasil)
Presidente: D.V.A. OPRMOLLA —
Secretário: C. TONELLO

INSUFICIENCIA HEPATICA NA HANSENIASE DEVIDA A AMILOIDOSE

RELATÓRIO CLÍNICO

S.C., 63 anos, italiano, lavrador, foi internado pela primeira vez em 4/9/1947 com lepra lepromatosa, apresentando na ocasião eritema, infiltração e lepromas, com baciloscopia positiva. Apresentou vários surtos de reação leprótica eritema nodoso durante a internação, recebeu alta em 1951. Em 24/6/68 reinternou-se com úlceras nas pernas e mal perfurante plantar, sem lesões de hanseníase em atividade. Recebeu alta em 15/8/69. com as lesões cicatrizadas. Em 5/3/1971 reinternou-se pela terceira vez com úlceras nas pernas, edema e ascite. Relatava que desde há 4 meses começara a apresentar edema progressivo que envolveu os membros inferiores, escrôto, abdômen e face, com perda da força muscular, sem história de icterícia prévia, sem alcoolismo ou sintomatologia cardíaca ou renal. Como antecedentes apenas havia fatos relacionados com a hanseníase e uma apendicectomia há vinte anos. Ao exame físico apresentava diminuição da massa muscular, teleangectasias em todo o corpo, mucosas descoradas e levemente ictéricas, gânglios não palpáveis, edema duro nos membros inferiores e depressivo na parede posterior do tronco. Ulceração e mal perfurante nos membros inferiores. O tórax não apresentava abaulamentos ou retrações, com maciçes e diminuição do murmúrio vesicular na base direita. À ausculta cardíaca foi normal, sem sopros ou desdobramentos. O abdômen estava tenso, sem alterações superficiais mas com ascite em que o vértice de maciçes estava a um centímetro acima da cicatriz umbelical, e que não permitia a palpação do baço e fígado. PA 14/9 e pulso:

90 bat/min. Nesta ocasião os exames laboratoriais revelaram: *Hemograma* — Eritrócitos 3.500.000, Hemoglobina 8,0 gr %, Hematócrito 27%, Leucócitos 10.600 mm³, Neutrófilos 51,5%(seg.) 7,5% (bastonetes) 0% (met.), Eosinófilos 5,5%, Basófilos 0,0%, Linfócitos 32,0%, Monócitos 3,5%. *Parasitológico de Fezes*: negativo. *Urina*: Densidade 1.013 PH ácido Prot. ++, Sedimento cilindros hialinos. *Proteínas Totais e Frações* (eletroforese), Albumina 0,50 g%, Alfa 1 globulina 0,30%, Alfa 2 globulina 0,61%, Gamaglobulina 1,89%, Beta globulina 0,70%. *Bilirrubinas*, Bilirrubina direta 0,6 mg%. Bilirrubina indireta 0,3 mg%. *Fosfatase alcalina*, 20,8 unidades King-Armstrong. *Tempo de Protrombina*, 22 segs., 32% de atividades. *Retenção de Bromossulfaleína*, 28,6% de retenção aos 45 minutos. *Pesquisa de sangue oculto*, positivo. *Dosagem de uréia e creatinina*, uréia 68 mg%, creatinina 1,6 mg%. *Raio z simples de abdômen e tórax*: *Abdômen*, normal. *Tórax*: Elevação do hemidiafragma direito. Campos pleuro-pulmonares normo-transparentes. Ectasia da crossa da aorta. Silhueta cardíaca mostra aumento do arco inferior esquerdo. *Esôfago e estômago*: normais. *Miolo grama* — sem alterações. Durante a internação apresentou vários surtos de vômitos alimentares e diarreia intercaladas com obstipação. Foi puncionado o abdômen com retirada de 3 litros de líquido ascítico o qual não revelou células neoplásicas e a dosagem de proteínas foi de 1,04g%. Dez dias depois o volume retirado se refez. Começou a piorar gradativamente, apresentando vômitos freqüentes e rebel-

Insuficiência hepática na hanseníase

des aos antieméticos. A diurese foi diminuindo progressivamente apesar dos diuréticos empregados (Lasix e Aldactone). Em 20/5/1971 os exames revelaram: *Uréia* 80,0 mg%; *Sódio* 142,6mEq/l; *Potássio* 6,96mEq/l; *Reserva alcalina* 20,0 mEq/l, 44,8 vol% de CO₂; Dosagem de cloro plasmático 115,0 mEq/l. A diurese foi diminuindo até 200 ml diários. A ascite não regredia. A sintomatologia progrediu até o dia 28/6/1971 quando o paciente começou a ficar obnubilado, com respiração profunda e gemente. Às 20,00 horas do mesmo dia o paciente apresentou-se comatoso, sem reflexos corneo-palpebrais, com palidez acentuada e cianótico. Às 23,00 horas apresentava respiração tipo Kussmaul, sem diurese. Óbito há 2,30 horas do dia seguinte.

RELATÓRIO ANATOMO PATOLÓGICO

Na autópsia, ao exame externo, os achados principais foram de lesões cutâneas residuais, úlceras tróficas nas pernas, reabsorções ósseas, encurtamento dos artelhos e malperforante plantar à esquerda. Os gânglios linfáticos axilares e inguinais eram aumentados de volume, mostrando, nas superfícies de corte, áreas amarelas irregulares, em meio ao tecido linfático. Na cavidade abdominal havia cerca de 12 litros de transudato, e 100 cc do mesmo material na cavidade pleural esquerda. Os pulmões mostravam congestão e edema de grau moderado. O fígado pesou 2.200 g., com aumento de volume e consistência. A elevação de aspecto nodular observada na radiologia correspondia a uma projeção nodular anômala do lobo direito do fígado. Esta projeção era de limites regulares e constituída por parênquima hepática em direta continuidade com o restante do parênquima, e guardando as mesmas características. A cor e consistência do órgão sugeriam deposição amiloide, o que foi confirmado pela prova do Lugol. Nos rins esta prova também foi positiva, e ambos apresentavam o parênquima de tonalidade amarelada e consistência aumentada. Em ambos havia indícios de atrofia discreta do parênquima, e lipomatose hilar.

A microscopia confirmou amiloidose hepática em grau intenso e em grande extensão. A substância amiloide depositava-se difusamente ao longo dos sinusoides com atrofia e substituição das traves hepáticas. Nos vários cortes examinados, o escasso parênquima preservado mostrava intensa esteatose.

Nos rins, a deposição de substância amiloide foi igualmente intensa. Praticamente não

observou-se glomérulo preservado, e a deposição se estendeu aos vasos intersticiais e membrana basal de túbulos, principalmente túbulos papilares. Observamos boa preservação do túbulos contornados, embora houvesse muitas áreas de fibrose intersticial e atrofia tubular. Os rins, no entanto, não apresentaram as características anatômicas comumente observadas em doentes com amiloidose e insuficiência renal crônica avançada, quando sobre o comprometimento amiloidótico se assenta hialinização glomerular, e extensa atrofia tubular e fibrose intersticial.

A amiloidose secundária comprometia também outras localizações orgânicas como as suprarrenais, baço, vasos pancreáticos e glândulas salivares.

Sob aspecto hansenológico, foi encontrado: infiltrado virchoviano residual em troncos nervosos periféricos; nos espaços-porta do fígado e em gânglios linfáticos axilares e inguinais. A baciloscopia nestes infiltrados foi negativa. Ainda em relação a hanseníase tivemos comprometimento testicular bilateral por fibrose intersticial, atrofia e hialinização de túbulos seminíferos. Os nervos periféricos mostravam-se, em geral, totalmente hialinizados.

Além destes achados a autópsia evidenciou arteriosclerose generalizada e uma série de alterações anatômicas, provavelmente finais na evolução clínica. Assim tivemos:

Congestão e edema pulmonar.

Esofagite aguda ulcerativa.

Gastrite aguda ulcerativa.

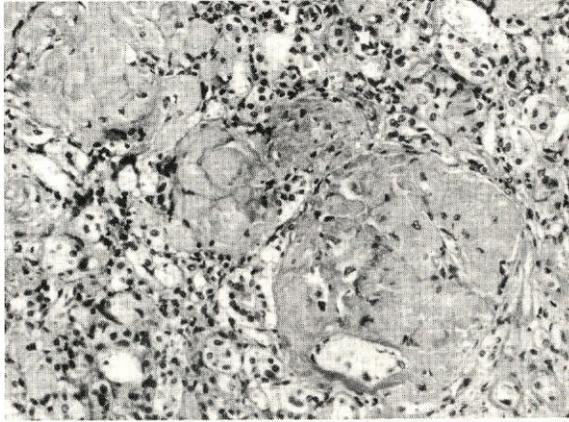
Necroses superficiais de mucosa e edema de submucosa intestinal.

Em resumo, estamos diante de um paciente com hanseníase virchoviana, branqueado, mas com alterações tróficas severas de membros inferiores, e que apresenta amiloidose secundária. Esta envolve entre outros órgãos os rins e o fígado, com grande intensidade.

COMENTÁRIOS

A grande frequência de amiloidose na hanseníase e a maneira pouco comum de sua manifestação neste caso é que nos motivaram esta apresentação.

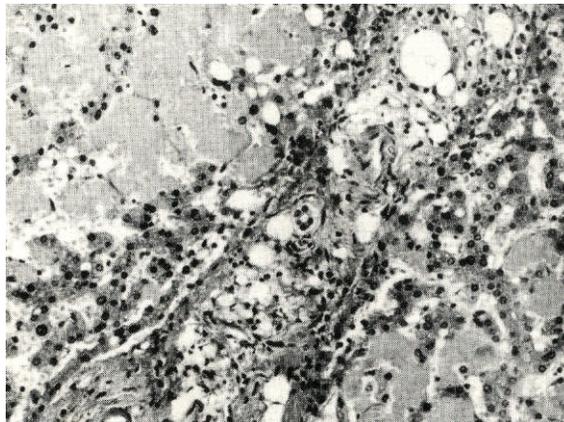
Sabemos que nos países ocidentais cerca de 25% dos óbitos na hanseníase ocorrem devido à amiloidose, comprometendo os rins e levando clinicamente a um síndrome nefrótico.



Rim. Glomérulos e vasos com intensa deposição amilóide. HE. Aumento 63: 1

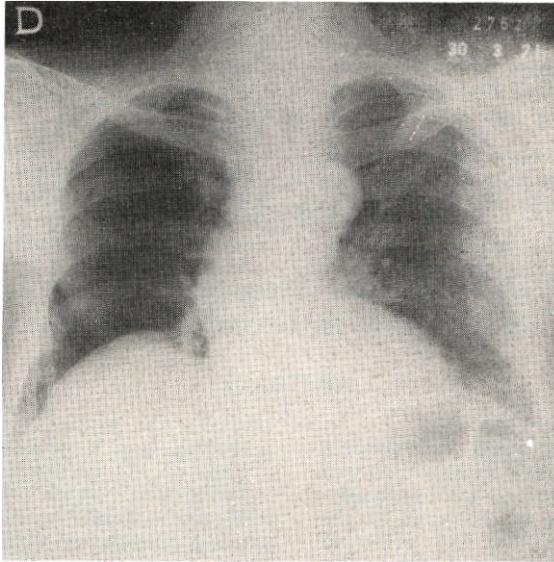


Rim, Intensa e difusa deposição amilóide nos sinusóides. HE. Aumento 25: 1

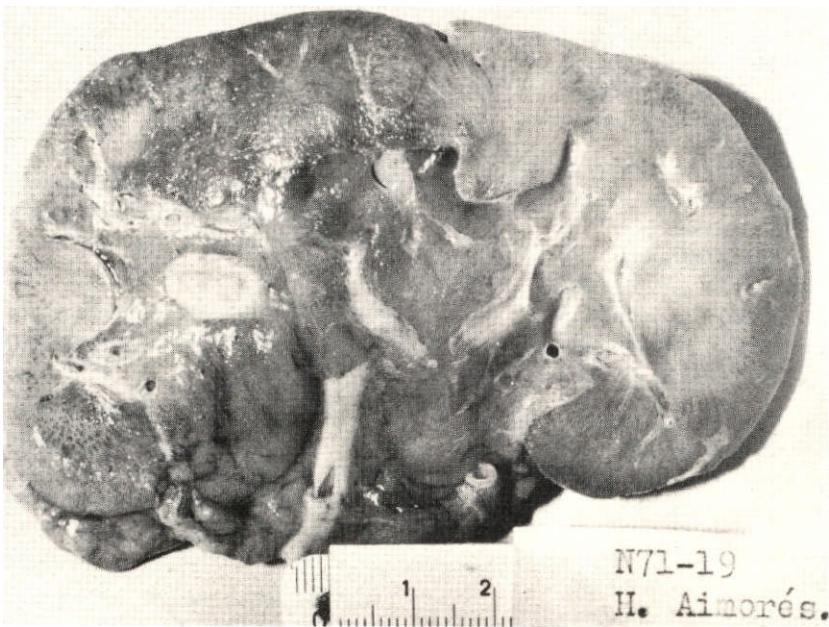


Fígado. Deposição amilóide em sinusóides peri-portais, e infiltrado virchowiano residual no estroma portal.
HE. Aumento 63: 1

Insuficiência hepática na hanseníase



Radiografia A. P. de Tórax, evidenciando elevação da cúpula diafragmática direita.



Rim contraído amiloidótico. Características macroscópicas.

O desenvolvimento dessa patologia está intimamente ligado com um esgotamento da resposta humoral normal devido a um excesso de estimulação antigênica. Esta condição pode existir pela hanseníase de longa duração, pelas reações hansênicas tipo eritematoso e pelos males perfurantes com osteomielites.

No presente caso todos estes fatores devem ter atuado em conjunto, como o de observação freqüente em nossa experiência.

Chamou a atenção, contudo que tanto na observação clínica, como nos achados necropsócicos, ficou patente o grande comprometi-

mento do fígado com insuficiência hepática, que provavelmente foi a causa preponderante do óbito. O rim, se bem que bastante comprometido pelo processo, não apresenta alterações funcionais de grande monta.

O fígado raramente apresenta perturbações funcionais graves, devido ao depósito de substância amiloide. Insuficiência hepática com hipertensão portal como observado neste caso, tem sido demonstrado na amiloidose primária e raramente na secundária. Na amiloidose secundária da hanseníase temos conhecimento de apenas 1 caso, apresentado por Manzi *et al.* (1971).

ABSTRACT

A case of hanseniasis with uncommonly severe secondary amyloidosis is reported and discussed. Clinical, laboratory and postmortem findings show large involvement of the liver and hepatic deficiency, the principal cause of death. Hepatic deficiency with portal hypertension has been described in primary amyloidosis, but in the secondary type, as in this case, it has only been reported once, by Manzi et al (1971). It is attributed to pro

tracted long term hanseniasis, hansenw reactions of the erythema nodosum type and osteomyelitis related to plantar ulcerations, all those conditions leading to an excess of antigenic stimulation and debilitation of the humoral response. Although 25% of deaths due to hanseniasis in the West are caused by amyloidosis of the kidneys causing a nephrotic syndrome, in this case it did not lead to serious renal dysfunction.