



---

**Serviço e Disciplina de Clínica Médica**

**Sessão Clínica – 26/07/2021**

**Auditório Honor de Lemos Sobral- Hospital Escola Álvaro Alvim**

**Orientador: Prof. Dr. Alex Batista Paulo**

**Relatora: Dr<sup>a</sup> Laís Albernaz Kury R2**

**Debatedora: Dr<sup>a</sup> Gisela Almada Guimarães R1**

---

# CASO CLÍNICO

---

- Identificação: T.C.R. , 25 anos, sexo feminino, parda, solteira, natural de Campos dos Goytacazes-RJ.
- QP: “come pouco, febre e sudorese”
- HDA: Paciente relata que há aproximadamente 3 semanas, após parto cesariana, iniciou quadro de dor do tipo pontada, de moderada intensidade em flanco esquerdo, associada a sensação de plenitude pós-prandial e a pirose. A mesma refere que neste período teve emagrecimento não quantificado, sudorese noturna importante e febre intermitente de aproximadamente 39,0° C.
- HPP:  
Hipertensão em uso de Captopril 25mg 1x ao dia  
G2P2A0 (2 cesarianas)  
Pré-eclâmpsia na primeira gestação

# CASO CLÍNICO

---

- HS:

Nega etilismo ou tabagismo

- HF:

Avó hipertensa e diabética

Nega história familiar

# CASO CLÍNICO - EXAME FÍSICO:

---

- Bom estado geral, hipocorada +/-4, hidratada, acianótica, anictérica, eupneica em ar ambiente e afebril, sem adenomegalias palpáveis.
- Linfonodo de consistência fibroelástica, móvel e indolor, em região supraclavicular esquerda.
- ACV: RCR, 2T, BNF, SEM SOPRO / PA: 130/90 mmHg / FC:100 bpm
- AR: MVUA, SEM RA / SpO2: 99% / FR:16 irpm
- ABD: Atípico, peristalse presente, flácido, indolor a palpação superficial e profunda, com baço palpável a 10 cm abaixo do rebordo costal esquerdo, espaço de Traube maciço.

# EXAMES LABORATORIAIS

| 29/06/2020        |                | Valores de referência           |
|-------------------|----------------|---------------------------------|
| HB / HT           | 10,4 / 31,4    | 12,0-17,0 / 37-50 (g/dL / %)    |
| VCM / HCM         | 72,8 / 24,1    | ----- / -----                   |
| LEUCO (BAST/ SEG) | 4.800 (0 / 73) | 4.000-11.000 mm <sup>3</sup>    |
| PLAQ              | 251.000        | 140.000-400.000 mm <sup>3</sup> |
| UR                | 10             | 15-45 mg/dL                     |
| CREAT             | 0,8            | 0,4-1,2 mg/dL                   |
| GLICOSE           | 92             | 65-99 mg/dL                     |
| PCR               | 6,0            | < 6,0 mg/L                      |
| VHS               | 35             | Até 10 mm                       |

# EXAMES LABORATORIAIS

|                            |                          |
|----------------------------|--------------------------|
| <b>29/06/2020</b>          |                          |
| <b>CMV</b>                 | <b>IgM NR / IgG Reag</b> |
| <b>EBV</b>                 | <b>IgM NR / IgG Reag</b> |
| <b>TOXO</b>                | <b>IgM NR / IgG Reag</b> |
| <b>VDRL</b>                | <b>Negativo</b>          |
| <b>* NR = Não Reagente</b> |                          |
| <b>* Reag = Reagente</b>   |                          |

# EXAME DE IMAGEM

- **TC TÓRAX E ABDOME/PELVE (07/07/2020):**

- **Tórax:** sem alterações.

- **Abdome/ pelve:**

Trombose completa do tronco da veia porta, dos ramos direito e esquerdo da veia porta, da veia mesentérica superior e da veia esplênica. Dilatação varicosa das veias gástricas curtas e das veias junto ao hilo esplênico e a cauda do pâncreas.

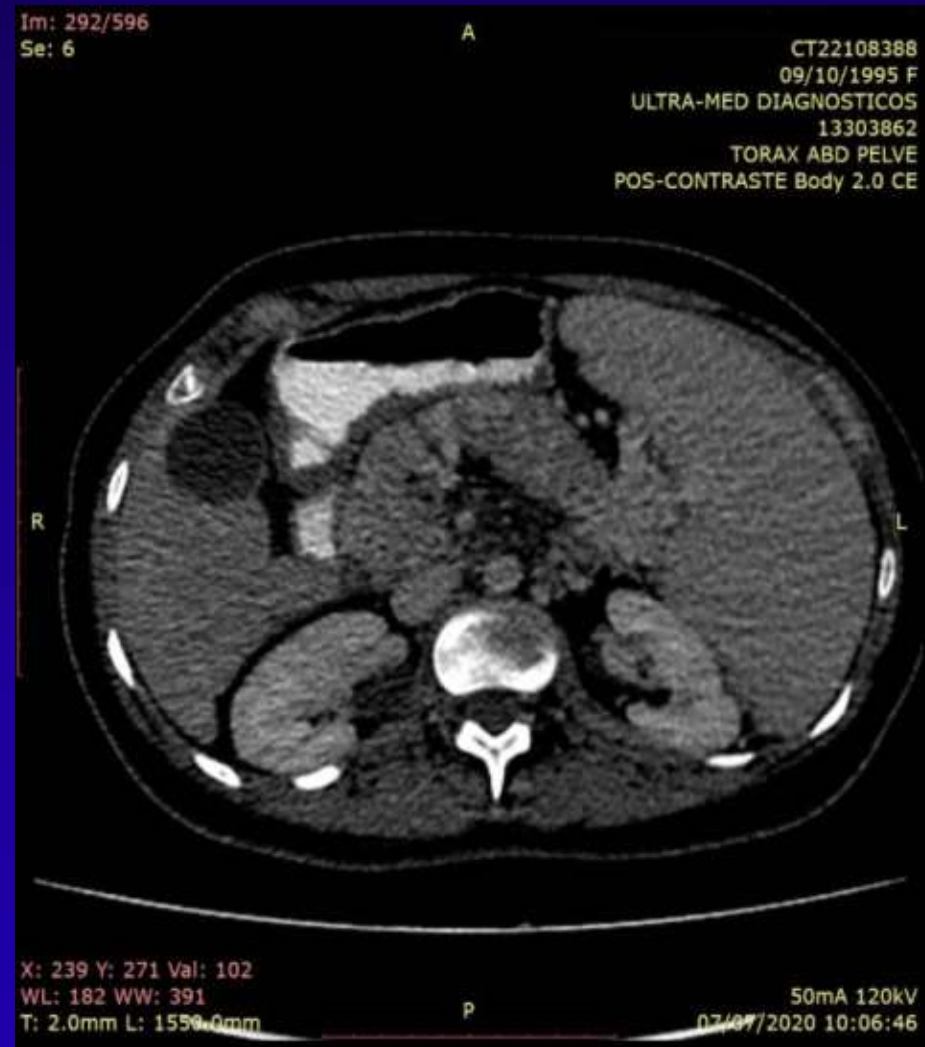
Baço bastante aumentado de volume, medindo 18,7 x 15,0 x 9,9 cm nos eixos longitudinal, AP e transversal respectivamente, com índice esplênico medindo 2776 (normal até 480).

Assinalamos a presença de área hipoatenuante e hipocaptante do meio de contraste situada na região posterior do terço superior do baço, de aspecto triangular com a base voltada para a cápsula esplênica, medindo 3,7 x 2,6 cm nos maiores eixos axiais, devendo corresponder a área de infarto esplênico. Pequeno baço acessório.

Realce pelo meio de contraste e espessamento concêntrico da parede do hepatocolédoco desde a união dos ductos hepáticos direito e esquerdo até à sua terminação na papila, determinando redução de sua luz e discreta dilatação das vias biliares intra-hepáticas. O ducto hepático esquerdo tem calibre medindo 0,5 cm. O aspecto é sugestivo de processo inflamatório.

Pâncreas difusamente aumentado de volume, sem evidência de lesão focal e sem sinais de infiltração inflamatória da gordura peripancreática.

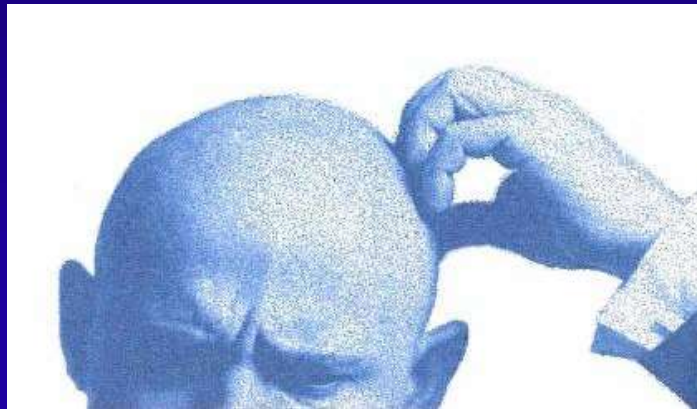
# EXAME DE IMAGEM





---

# Hipóteses diagnósticas / conduta



**Mulher  
Jovem  
Puérpera**

**Sintomas B  
(emagrecimento, febre,  
sudorese noturna)**

**NOSSA  
PACIENTE**

**Dor em pontada no QSE,  
plenitude pós-prandial e  
pirose**

**Linfonodo supraclavicular  
à esquerda, baço palpável  
a 10 cm do RCE, traube  
maciço (esplenomeg. de  
grande monta)**

# EX. LABORATORIAIS

Anemia  
hipo/micro

Leucócitos  
e plaquetas  
normais

Aumento  
de VHS  
(35mm)

Sorologias  
IgG+ para  
CMV, EBV,  
Toxo/ VDRL  
NR

# EX. DE IMAGEM

Trombose de veia porta e veia esplênica

Dilatação varicosa das v. gástricas curtas, v. junto ao hilo esplênico e a cauda do pâncreas

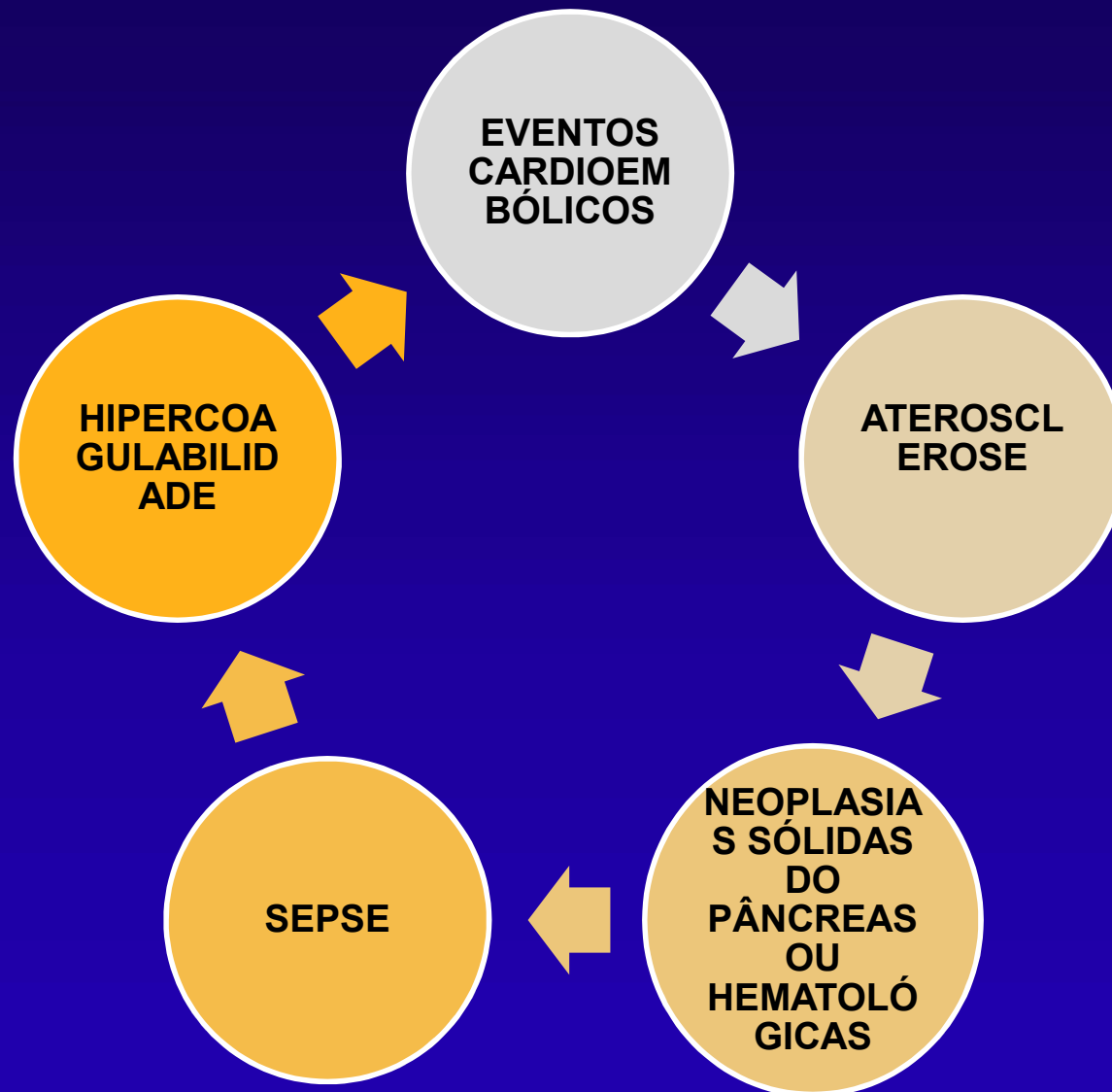
Baço bastante aumentado de volume, com área de infarto esplênico. Pâncreas aumentado difusamente

Espessamento da parede do hepatocolédoco, discreta dilatação das vias biliares intra-hepáticas

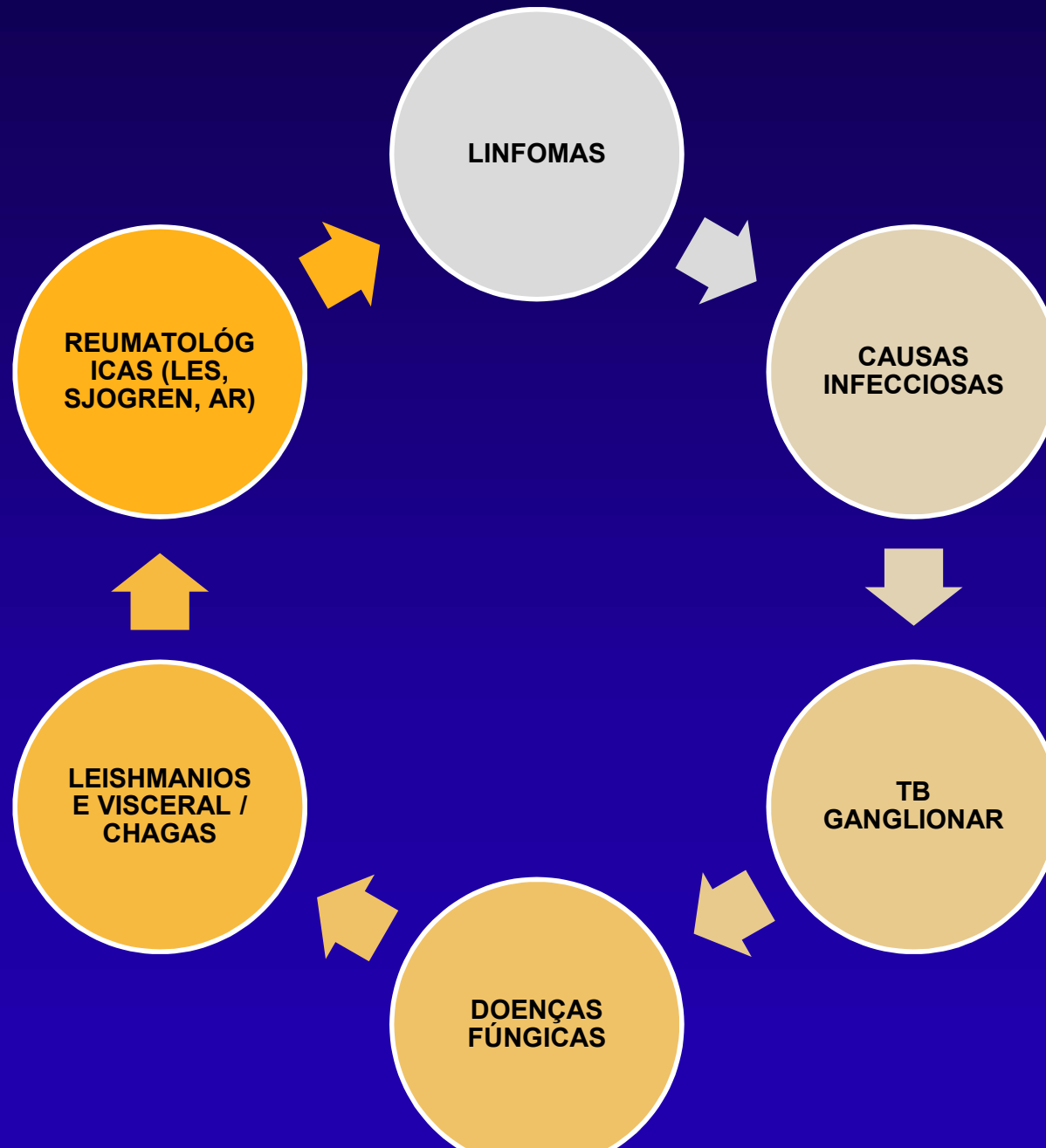
# CAUSAS DE ESPLENOMEGALIA DE GRANDE MONTA



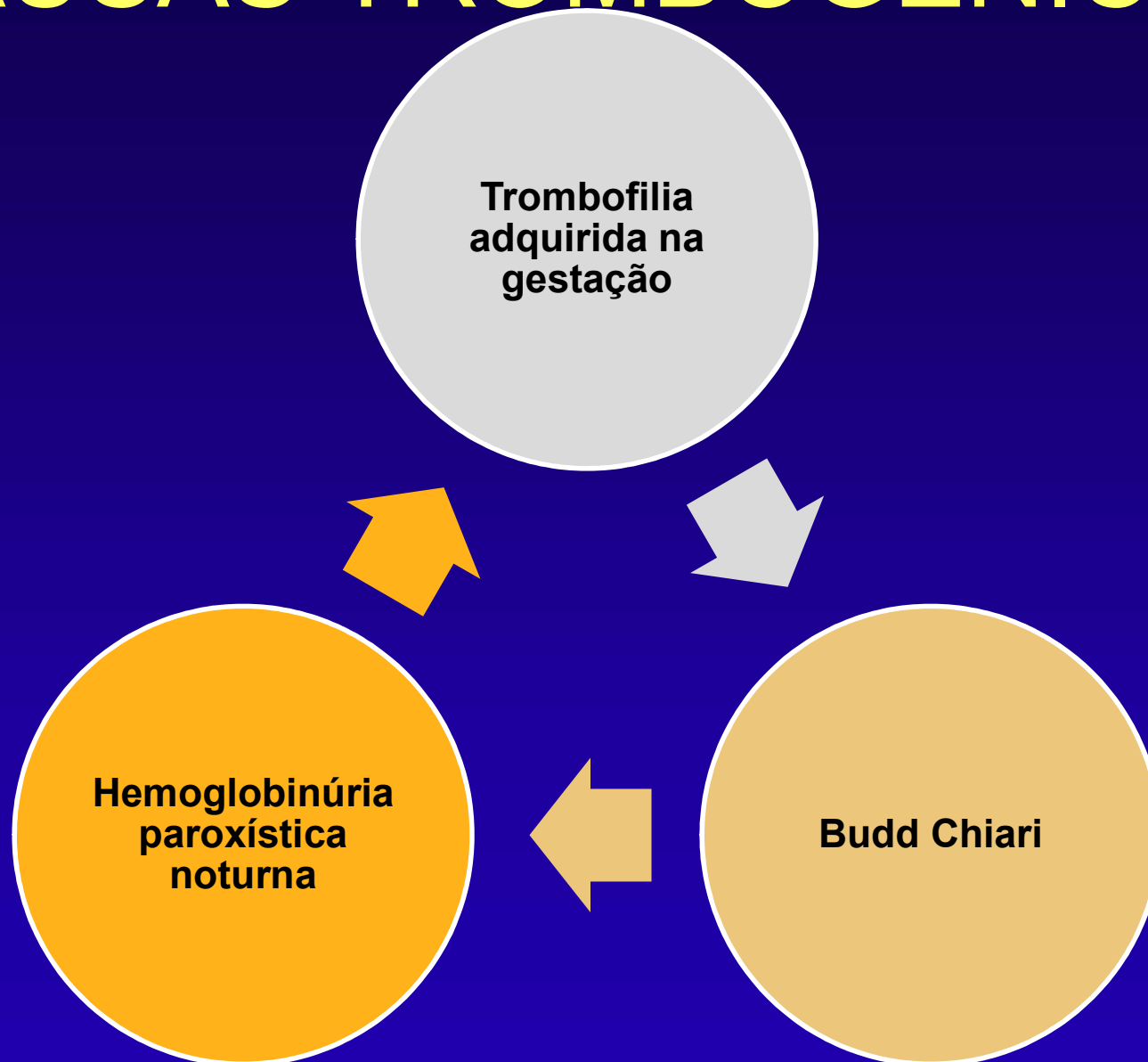
# CAUSAS DE INFARTO ESPLÊNICO



# CAUSAS DE LINFONODOMEGALIA

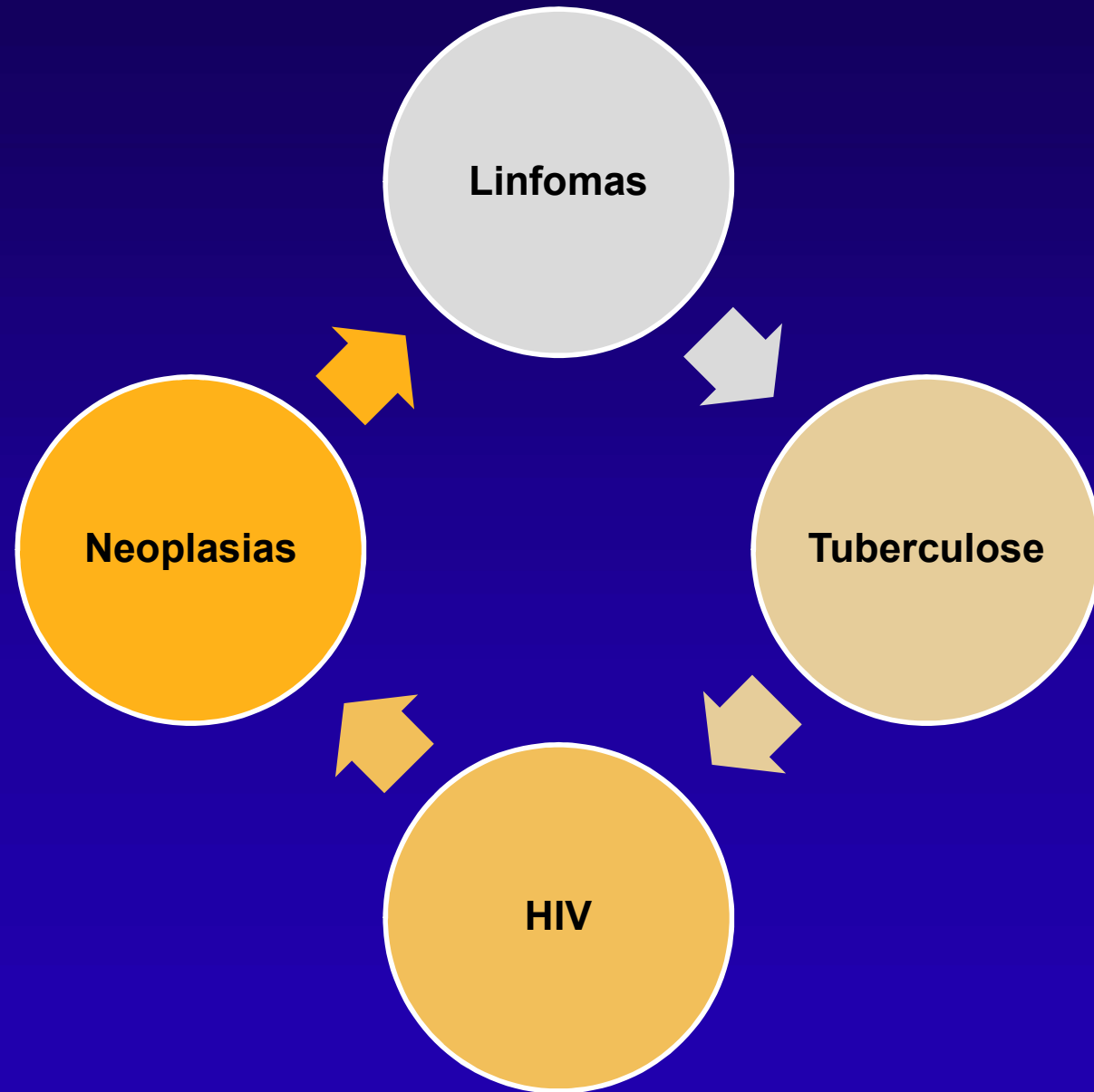


# CAUSAS TROMBOGÊNICAS





# CAUSAS DE SINTOMAS B



# LINFOMA DE HODGKIN

## FALA A FAVOR

- ✓ Possui adenomegalia como manifestação mais frequente (cervical e supraclavicular)
- ✓ Sintomas B presentes em até 35% dos casos
- ✓ Esplenomegalia em 20%
- ✓ 2 picos de incidência (1º entre 20 e 30 anos)

## FALA CONTRA

- ✓ Não cursa com trombose generalizada
- ✓ Não cursa com infarto esplênico

Investigação: biópsia excisional do linfonodo -> célula de Reed-Stenberg

# NEOPLASIA DO TGI (GÁSTRICA)

## FALA A FAVOR

- ✓ Apresenta sinais de alarme: emagrecimento, anemia
- ✓ Plenitude pós-prandial e pirose
- ✓ Linfonodo de Virshow
- ✓ AdenoCa tipo difuso predomina em mulheres jovens

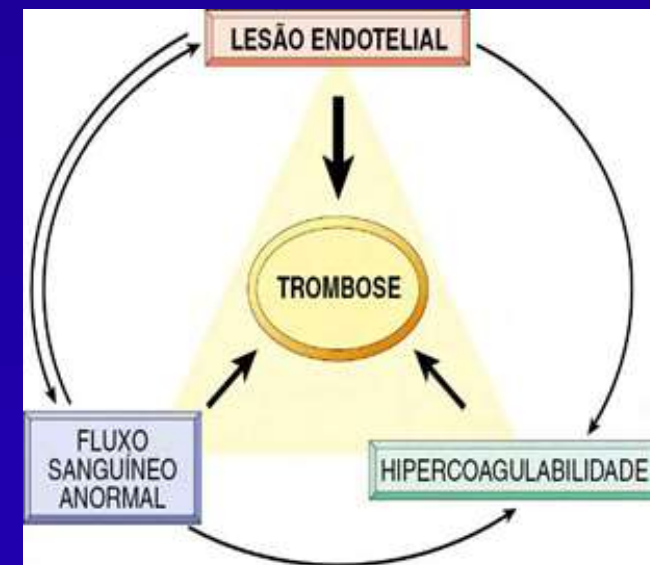
## FALA CONTRA

- ✓ Não há história familiar positiva
- ✓ Nega outros fatores de risco (infecção por H. pylori, dieta, tabagismo)

Diagnóstico: EDA + biópsia; escovado e citologia do lavado gástrico

# TROMBOFILIA ADQUIRIDA NA GESTAÇÃO

- ✓ Qualquer condição (adquirida ou hereditária), do sistema hemostático, que aumente o risco de trombose.
- ✓ FR (tríade de Virchow)



# TROMBOFILIA ADQUIRIDA NA GESTAÇÃO

## FALA A FAVOR

- ✓ A gravidez aumenta o risco de trombose em até 6x, o puerpério em 10x.
- ✓ Antecedente de pré-eclâmpsia
- ✓ Presença de trombos na veia porta, veia mesentérica e veia esplênica

## FALA CONTRA

- ✓ Não há relato de perdas fetais prévias

Investigação: dosagem de Anticorpos (anticoagulante lúpico, anticardiolipina, antib2 glicoptna-1)

# HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA

- ✓ Distúrbio clonal causado por uma mutação que tem como consequência a susceptibilidade das células ao complemento, levando a hemólise intravascular contínua.
- ✓ Apresenta-se com infecções recorrentes, anemia e trombocitopenia
- ✓ É considerada um tipo de trombofilia adquirida.
- ✓ Pode ocorrer trombose venosa e arterial, tanto em extremidades como em locais menos comuns como veias porta e seios venosos cerebrais.
- ✓ A perda urinária de hemoglobina pode resultar em deficiência de ferro
- ✓ **Diag:** citometria de fluxo
- ✓ **TTO:** inibidores do complemento (Eculizumabe)

# HEMOGLOBINÚRIA PAROXÍSTICA NOTURNA

## FALA A FAVOR

- ✓ O tromboembolismo é o evento inicial em 5% dos casos.
- ✓ Pode ocorrer trombose venosa e arterial, tanto em extremidades como em locais menos comuns como veias porta e seios venosos cerebrais.
- ✓ Anemia por deficiência de ferro
- ✓ A crise pode se manifestar com dor abdominal
- ✓ Pode cursar com esplenomegalia

## FALA CONTRA

- ✓ Não há leucopenia e trombocitopenia
- ✓ Não há padrão hemolítico, icterícia

# DOENÇA RELACIONADA A IGG4

- ✓ Desordem autoimune sistêmica
- ✓ Acomete mais frequentemente o pâncreas, mas pode ter acometimento extrapancreático (árvore biliar)
- ✓ Reação inflamatória + fibrose + infiltração linfoplasmocitária rica em plasmócitos IgG4 positivos
- ✓ **Clínica:** dor abdominal, icterícia, perda ponderal
- ✓ **Diag:** imagem (aumento difuso do pâncreas, estenose do ducto pancreático) + sorologia (IgG4)
- ✓ **DDx:** AdenoCa pancreático, CEP
- ✓ **Tto:** corticoterapia



# DOENÇA RELACIONADA A IGG4

## FALA A FAVOR

- ✓ Aumento difuso do pâncreas, espessamento dos ductos biliares
- ✓ Pode se manifestar com dor abdominal

## FALA CONTRA

- ✓ A forma de apresentação mais comum é a icterícia obstrutiva, não há padrão de colestase
- ✓ Não há relato de associação com trombose
- ✓ Acomete mais a 6º e 7º décadas

# Seguimento do caso

# Contato com o Radiologista

- (07/07/2020): TC TÓRAX E ABDOME/PELVE: TÓRAX SEM ALTERAÇÕES, TROMBOSE COMPLETA DO TRONCO DA VEIA PORTA DOS RAMOS DIREITO E ESQUERDO DA VEIA PORTA, DA VEIA PORTA MESENTÉRICA SUPERIOR E DA VEIA ESPLÊNICA. DILATAÇÃO VARICOSA DAS VEIAS GÁSTRICAS CURTAS E DAS VEIAS JUNTO AO HILO ESPLÊNICO E A CAUDA DO PÂNCREAS. BAÇO BASTANTE AUMENTADO DE VOLUME MEDINDO 18,7 X 15 X 9,9 CM. REGIÃO DE ASPECTO TRIANGULAR NO BAÇO DEVIDENDO CORRESPONDER A INFARTO ESPLÊNICO. PEQUENO BAÇO ACESSÓRIO. REALCE DO MEIO DE CONTRASTE E **ESPESSAMENTO CONCÊNTRICO DA PAREDE DO HEPATOCOLÉDOCO** DESDE A UNIÃO DOS DUCTOS HEPÁTICOS DIREITO E ESQUERDO ATÉ A SUA TERMINAÇÃO NA PAPILA, DETERMINANDO REDUÇÃO DE SUA LUZ E DISCRETA DILATAÇÃO DAS VIAS BILIARES INTRA-HEPÁTICAS. SUGESTIVO DE ASPECTO INFLAMATÓRIO (COLANGITE AUTOIMUNE?). **PÂNCREAS DIFUSAMENTE AUMENTO DE VOLUME SEM EVIDÊNCIA DE LESÃO FOCAL E SEM SINAIS DE INFILTRAÇÃO INFLAMATÓRIA DA GORDURA PERIPANCREÁTICA, SUGERINDO PANCREATITE AUTO-IMUNE**

# Diagnóstico

- - (14/07/2020): COLANGIO RM: ESTENOSE SEGMENTAR DO TERÇO MÉDIO DO COLÉDOCO COM 1,1CM DE EXTENSÃO, ASSOCIADA A IRREGULARIDADES FOCAIS DO TERÇO DISTAL E DILATAÇÃO COM IRREGULARIDADES PARIETAIS DO DUCTO HEPÁTICO ESQUERDO. APARENTE AFILAMENTO DIFUSO DO DUCTO PANCREÁTICO PRINCIPAL .
- IgG4:767 (VR: ATÉ 86)

**DOENÇA SISTÊMICA RELACIONADA A IgG4 ( FORMA DE APRESENTAÇÃO: TIPO-1 ( PACREATITE AUTO IMUNE + COLANGITE ESCLEROSANTE)**

# Revisão

---

## ❖ Definição:

“ A doença relacionada à imunoglobulina G4 (IgG4-RD) é uma condição fibroinflamatória imunomediada que pode afetar vários órgãos.”

## ❖ Epidemiologia:

Sexo masculino, meia idade ou idoso

Idade média de diagnóstico é de 67 anos

- ✓ Exceção: órgãos da cabeça e do pescoço (órbitas, glândulas salivares e seios da face)

# Revisão

---

## ❖ Manifestações clínicas:

- Desenvolvimento subagudo de uma massa no órgão afetado ou aumento difuso de um órgão;
- A linfadenopatia é comum;
- Sintomas de asma ou alergia estão presentes em aproximadamente 40% dos pacientes;
- Doença multiorgânica: perda ponderal significativa 9 a 14 kg ao longo de meses

# Revisão

---

## ❖ Apresentações clínicas:

- ❑ Pancreatite autoimune (AIP) tipo 1 (relacionada a IgG4)
- ❑ Colangite esclerosante relacionada a IgG4
- ❑ Aumento importante das glândulas salivares ou sialoadenite esclerosante
- ❑ Doença orbital, frequentemente com proptose
- ❑ Fibrose retroperitoneal, frequentemente com periaortite crônica.

# Revisão

## ❖ Diagnóstico:

Clínico + Radiológico + Sorológico + Histopatológico

### Radiológico:

. Tomografia computadorizada (**TC**), ressonância magnética (**RM**) ou tomografia por emissão de pósitrons (**PET**):

**Lesões difusas ou focais de órgãos** (geralmente massa / edema)

### Sorológico:

**IgG4 sérico:** > 135 mg / dL, > 121 mg / dL ou > 86 mg / dL

**Concentrações de plasmoblasto sérico:** elevadas

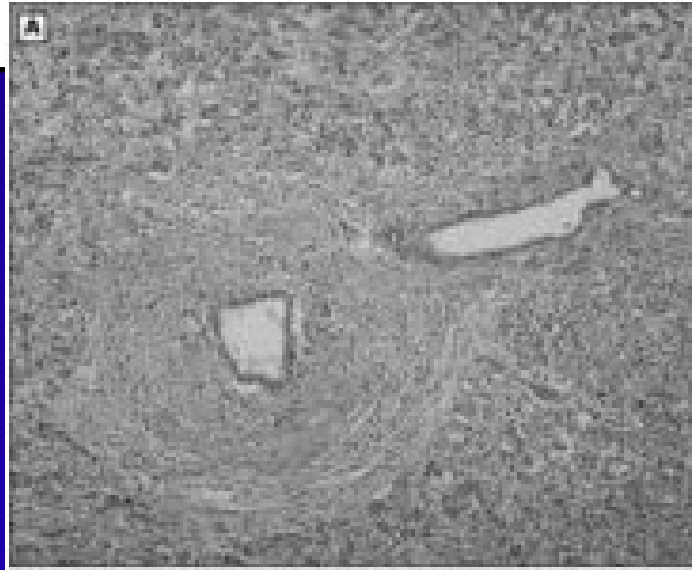
\* PIA tipo 1: aumento difuso do pâncreas, descrito como pâncreas em "**formato de salsicha**"



# Revisão

## Biópsia do tecido:

Achados característicos: infiltrado linfoplasmocitário denso, fibrose estoriforme (aparência em estrela ou “roda de carroça” dos fibroblastos organizados e células inflamatórias) e flebite obliterativa.



**Fonte:** UpToDate, Pathogenesis and clinical manifestations of IgG4-related disease, 2020.

# Revisão

## ❖ Tratamento

**Terapia inicial:** Monoterapia com **prednisona** → dose de 0,6 mg / kg (normalmente 30 a 40 mg) uma vez ao dia.

- **Sem resposta / Não pode reduzir para <5 mg/dia/ Contra-indicações relativas à terapia com glicocorticóides**  
→ **Rituximabe:** 1 grama por via intravenosa a cada 15 dias para um total de duas doses.

**Terapia de manutenção** (Discutível):

Reumatologistas: Glicocorticóides em baixas doses (por exemplo, 2,5 a 5 mg / dia) por até três anos.

# Referência bibliográfica:

---

- ❖ Kamisawa, Terumi, et al. "IgG4-related disease." *The Lancet* 385.9976 (2015): 1460-1471.
- ❖ Fernandes, Daniel Alvarenga, et al. "Doença relacionada à IgG4: pancreatite autoimune e manifestações extrapancreáticas." *Radiologia Brasileira* 49 (2016): 122-125.
- ❖ UpToDate: Pathogenesis and clinical manifestations of IgG4-related disease, 2020
- ❖ UpToDate: Diagnosis and differential diagnosis of IgG4 - related disease, 2020
- ❖ UpToDate: Treatment and prognosis of IgG4-related disease, 2020

**Obrigada!**