



## RELATO DE CASO

# *Síndrome de polisplenia associada à hepatite neonatal idiopática*

## *Polysplenia syndrome associated to neonatal hepatitis*

Jorge Luiz dos Santos<sup>1</sup>, Themis Reverbel da Silveira<sup>2</sup>, Carlos Thadeu Cerski<sup>3</sup>, Hilberto Almeida<sup>4</sup>

### Resumo

**Objetivo:** Relatar o caso de um paciente com colestase neonatal que apresentava concomitantemente síndrome de polisplenia e hepatite neonatal idiopática.

**Métodos:** Estudaram-se aspectos clínicos, bioquímicos, histopatológicos e de diagnóstico por imagem e achados cirúrgicos.

**Resultados:** O paciente, com 36 dias de vida, apresentava hiperbilirrubinemia, com aumento de bilirrubina de reação direta e fosfatase alcalina elevada. Ao exame físico apresentava icterícia e hepatomegalia. Nos exames radiológicos do tórax foram demonstrados *situs inversus* torácico e dextrocardia. A ecografia abdominal mostrou aumento do volume hepático, principalmente à custa do lobo direito. Havia duas lesões císticas no fígado, com ausência de dilatação de vias biliares intra-hepáticas. Não havia esplenomegalia. A cintilografia de vias biliares não demonstrou excreção do rádio-isótopo para o duodeno. A colangiografia transoperatória, porém, mostrou passagem de contraste para a luz duodenal. Durante a laparotomia foi observada polisplenia, aorta abdominal à direita da veia cava inferior, vesícula biliar localizada no lobo hepático esquerdo, ceco à esquerda e sigmóide à direita. A biópsia em cunha foi compatível com hepatite neonatal idiopática.

**Conclusão:** O achado da síndrome de polisplenia em paciente com colestase neonatal não indica necessariamente a presença concomitante de atresia de vias biliares extra-hepáticas.

*J. pediatr. (Rio J.). 1998; 74(1): 59-61: síndrome de polisplenia, atresia de vias biliares extra-hepáticas, colestase intra-hepática, hepatite neonatal idiopática, Situs inversus.*

### Introdução

A associação de atresia de vias biliares extra-hepáticas (AVB) com a Síndrome de Polisplenia tem sido observada em diversos estudos e os autores têm afirmado que o achado

### Abstract

**Objective-** To report the unusual association between neonatal hepatitis and polysplenia syndrome.

**Methods** - Clinical, biochemical, histopathological, surgical and image analysis methods were used.

**Results-** The 36 days old patient presented hyperbilirubinemia with increase of direct reacting bilirubin and high alkaline phosphatase. The physical examination evidenced jaundice and hepatomegaly. The chest X-ray showed *situs inversus* and dextrocardia. Abdominal ultrasonography presented an increase in liver volume, mainly at the right lobe. There were two cystic lesions at the liver with absence of intrahepatic biliary tract dilatation. Absence of splenomegaly. Biliary scintigraphy didn't show any excretion of radioisotope to the duodenum while transoperative cholangiography presented contrast medium flowing to the duodenum lumen. During laparotomy it was possible to observe polysplenia, abdominal aorta to the right of the lower vena cava, gallbladder at the left lobe of the liver, appendix on the left side of the abdomen and sigmoid colon on the right side. The hepatic wedge biopsy was compatible with idiopathic neonatal hepatitis.

**Conclusion-** The finding of polysplenia syndrome in patients with neonatal cholestasis doesn't necessarily indicate the recurrent presence of extrahepatic biliary atresia.

*J. pediatr. (Rio J.). 1998; 74(1):59-61: Polysplenia syndrome, extrahepatic biliary atresia, intrahepatic cholestasis, idiopathic neonatal hepatitis, Situs inversus.*

dessa síndrome em um paciente com colestase neonatal aponta fortemente para o diagnóstico de AVB<sup>1-5</sup>. De fato, não há na literatura, até esta data, descrição em que se associem a Síndrome de Polisplenia à outra hepatopatia causadora de colestase neonatal que não seja AVB. A síndrome de polisplenia inclui (além no número aumentado de baços) *situs inversus*, anormalidades cardíacas, veia porta pré-duodenal, má-rotação intestinal e anomalias da veia cava inferior. Nesta síndrome há levoisomerismo, podendo ambos os pulmões ser bilobados. O baço pode ser multilobulado, ou pode haver pequenos baços, os quais se encontram em diferentes localizações dentro da cavidade abdominal<sup>6</sup>.

1. Pediatra do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, mestre em gastroenterologia pela Universidade Federal do Rio Grande do Sul - UFRGS.
2. Professora adjunta de Pediatria da UFRGS.
3. Professor adjunto do Departamento de Patologia da UFRGS.
4. Professor adjunto de Cirurgia Pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.

Este estudo é parte da Dissertação de Mestrado "Comparação dos resultados da cintilografia seqüencial de 24 horas, do índice hepático e do estudo de variáveis histopatológicas hepáticas no diagnóstico diferencial da colestase neonatal", apresentada ao Curso de Pós-Graduação em Medicina, área de concentração em Gastroenterologia, da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, em 1993.

A AVB é uma doença exclusiva da infância, caracterizada pela obstrução completa de parte ou da totalidade das vias biliares extra-hepáticas. O diagnóstico diferencial dessa doença em relação às outras causas de colestase neonatal deve ser feito preferentemente antes das primeiras 8 semanas de vida, já que após esse período a portoenterostomia, tratamento cirúrgico proposto por Kasai, é pouco eficaz<sup>7</sup>. A AVB está associada, em cerca de 20% a 25% dos casos, a malformações extra-hepáticas isoladas ou múltiplas. A associação de polisplenia, isto é, a existência de um número de baços superior a quatro, com malformações de outros órgãos, é bem conhecida, particularmente com as do sistema cardiovascular. Na maior parte dos casos é um achado esporádico, embora possa ocorrer em certas irmandades.

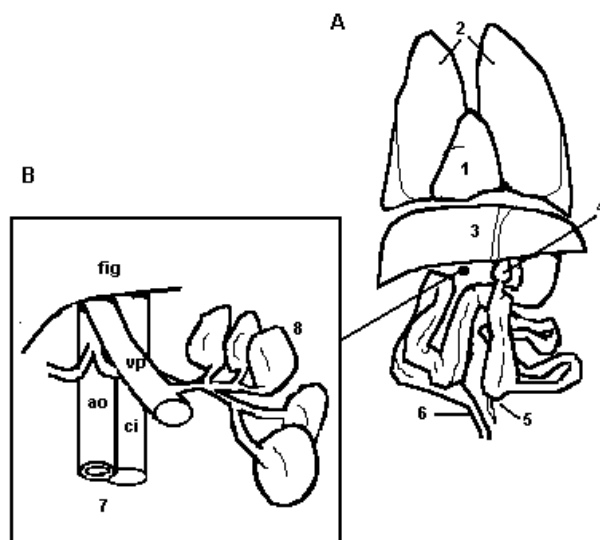
### Métodos

Estudaram-se aspectos clínicos, bioquímicos, histopatológicos e de diagnóstico por imagem e achados cirúrgicos do paciente aqui apresentado.

### Apresentação do Caso

Paciente branco, do sexo masculino, internou no Serviço de Pediatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre com 36 dias de vida por apresentar colestase neonatal, insuficiência renal e desnutrição. O paciente não tinha antecedentes familiares de hepatopatia. A idade gestacional fora de 37 a 38 semanas, apresentara escore de Apgar 9 no 5º minuto de vida e peso de nascimento de 3000 gramas. Veio encaminhado de outro hospital onde estivera internado devido à icterícia, dificuldade na amamentação e baixo-peso. Nessa hospitalização os exames laboratoriais demonstraram hiperpotassemia, hiperbilirrubinemia, com aumento de bilirrubina de reação direta (bilirrubina total de 12 mg% e bilirrubina de reação direta de 11,4 mg%), fosfatase alcalina elevada (589 UI/ml), transaminases normais e creatinina sérica elevada. Ao internar no serviço de Pediatria do Hospital de Clínicas de Porto Alegre, o menino apresentava icterícia, desnutrição e disfunção respiratória leve. Ao exame físico, o fígado era palpado 2 cm abaixo da reborda costal, tendo consistência normal e posição medial. Não era possível identificar esplenomegalia. Uma ecografia renal mostrou cistos periféricos em ambos os rins, assimetria renal, sendo maior o rim direito, e possível duplicidade renal à direita. Devido à insuficiência renal, iniciou-se diálise peritoneal, que foi mantida durante a hospitalização. Através de Rx de tórax diagnosticou-se *situs inversus*. A ecografia abdominal demonstrou aumento do volume hepático, principalmente à custa do lobo direito, o qual estendia-se até o hipocôndrio esquerdo. Foram encontradas neste exame duas lesões císticas no fígado, com ausência de dilatação das vias biliares intra-

hepáticas. Não foi identificada vesícula biliar. O baço mostrou-se homogêneo, medindo 4,1 cm de comprimento. Os rins mostraram-se tópicos, havendo leve ectasia das cavidades pielocalicinais, além de cistos corticais renais. O pâncreas mostrou aspecto usual. Realizou-se cintilografia de vias biliares com Tc-99m DISIDA, não ocorrendo excreção do radiofármaco para o duodeno. O paciente foi, então, submetido à biópsia hepática cirúrgica com colangiografia transoperatória. Neste último exame houve passagem de contraste para o duodeno e para a via biliar intra-hepática, não se realizando a portoenterostomia. Durante a laparotomia, o cirurgião observou a presença de vários baços, aorta abdominal à direita da veia cava inferior, vesícula biliar localizada no lobo esquerdo do fígado, ceco à esquerda e sigmóide à direita (Figura 1). A biópsia hepática, em cunha, realizada na ocasião, mostrou arquitetura lobular preservada, presença de colestase intensa e de numerosos hepatócitos gigantes, estando ausente a proliferação ductular. A hipótese diagnóstica do patologista foi hepatite neonatal. Realizou-se ainda biópsia renal, a qual mostrou esclerose mesangial difusa, atrofia tubular e fibrose intersticial moderada, além de hiperplasia fibrosa da íntima arterial.

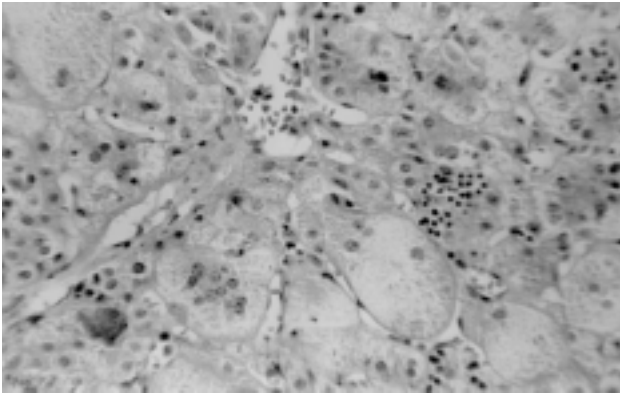


**Figura 1 - Malformações extra-hepáticas encontradas neste caso**

**A - esquema geral de malformações extra-hepáticas:** 1- dextrocardia; 2- pulmões bilobados bilateralmente; 3- fígado estendendo-se até hipocôndrio esquerdo; 4- vesícula biliar localizada no lobo esquerdo do fígado; 5- apêndice cecal à esquerda; 6- sigmóide à direita.

**B- detalhe das malformações vasculares e esplênica:** 7- aorta abdominal à direita da veia cava inferior; 8- polisplenia.

Abreviaturas: ao - aorta; ci - veia cava inferior; fig - fígado; vp - veia porta



**Figura 2** - Hepatite neonatal com colestase e hepatócitos gigante-celulares; HE, 400x

O paciente teve alta hospitalar anictérico, com bilirrubina total de 0,6 mg% e bilirrubina de reação direta de 0,1 mg%. Manteve-se em controle ambulatorial.

### Discussão

A constelação de anormalidades que compõe a Síndrome de Polisplenia ocorre devido, provavelmente, a um defeito teratogênico por volta da quinta semana de gestação, quando baço e ductos biliares extra-hepáticos começam a se desenvolver. Tem-se relacionado a Síndrome de Polisplenia à AVB, não havendo na literatura descrição da coincidência desta síndrome com colestase neonatal de causa intra-hepática.

Em 1974, Chandra<sup>1</sup> enfatizou a relação entre AVB e síndrome de polisplenia. Há duas hipóteses para explicá-la. A primeira é a hipótese da lateralidade, pela qual se afirma haver um desenvolvimento defeituoso ou ausente de um lado do corpo e desenvolvimento excessivo “em imagem de espelho” no outro (chamado levoisomerismo). A Síndrome de Polisplenia é explicada como uma seqüência bilateral de eventos “do tipo lado esquerdo” resultando em supressão da formação de órgãos do lado direito do embrião (por exemplo, atresia de vias biliares extra-hepáticas), além de polisplenia, veia cava inferior ausente e levoisomerismo em ambos os pulmões. A outra hipótese sugere que anormalidades como polisplenia podem ser o resultado de pequenas alterações na curvatura do corpo embriônico<sup>8</sup>.

Mincis, Chebli e Khouri<sup>9</sup>, em 1994, citam o achado concomitante em paciente adulto de colestase intra-hepática secundária a complicações de cirurgia cardíaca e *situs*

*inversus* do fígado. Stewart e cols.<sup>10</sup> descrevem um paciente com icterícia obstrutiva, má-rotação intestinal e heterotaxia que apresentava anomalia do ducto biliar comum e obstrução intermitente desse ducto.

Nosso achado é único, já que nosso paciente apresentou colestase no período neonatal e, nesta faixa etária, tem sido proposto que o achado de Síndrome de Polisplenia aponta fortemente para o diagnóstico de causa obstrutiva extra-hepática. Este caso é significativo porque demonstra que a presença de Síndrome de Polisplenia não indica, necessariamente, a existência de AVB concomitante.

### Referências bibliográficas

1. Chandra R. Biliary atresia and other structural anomalies in congenital polysplenia syndrome. *J Pediatr* 1974; 85: 649-55.
2. Maksem JA. Polysplenia syndrome and aplenic hypoplasia associated with extrahepatic biliary atresia. *Arch Pathol Lab Med* 1980; 104: 212-4.
3. Abramson SJ, Berdon WE, Altman RP, Amodio JB, Levy J. Biliary atresia and noncardiac polysplenic syndrome: US and surgical considerations. *Radiology* 1987; 163: 377-9.
4. Karrer FM, Hall RJ, Lilly JR. Biliary atresia and the polysplenia syndrome. *J Pediatr Surgery* 1991; 26: 524-7.
5. Silveira TR, Salzano FM, Howard ER, Mowat AP. Congenital structural abnormalities in biliary atresia: evidence for etiopathogenic heterogeneity and therapeutic implications. *Acta Pediatr Scand* 1991; 80: 1192-9.
6. Paddock RJ, Arensman RM. Polysplenia syndrome: spectrum of gastrointestinal anomalies. *J Pediatr Surgery* 1982; 17: 563-6.
7. Santos JL. Comparação dos resultados da cintilografia seqüencial de 24 horas, do Índice Hepático e do estudo de variáveis histopatológicas hepáticas no diagnóstico diferencial da colestase neonatal (dissertação). Porto Alegre (RS): UFRGS; 1993.
8. Davenport M, Savage MB, Mowat AP, Howard ER. Biliary atresia and splenic malformation syndrome: an etiologic and prognostic subgroup. *Surgery* 1993; 113: 662-8.
9. Mincis M, Chebli JM, Khouri ST. Colestase intra-hepática em *situs inversus* do fígado. *Rev Ass Med Brasil* 1994; 40: 118-20.
10. Stewart DE, Steigman CK, Mahoney KJ, Signs MN, Cobb LM. Obstructive jaundice associated with polysplenia syndrome in an older child. *J Pediatr Surgery* 1992; 27:1575-7.

Endereço para correspondência:

Dr. Jorge Luiz dos Santos  
Rua Fernandes Vieira, nº 501 - ap.02  
CEP 90035-091 - Porto Alegre - RS  
Fone: (051) 311.3475.