

**162 HIPERTENSÃO PORTAL NÃO-CIRRÓTICA IDIOPÁTICA: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO**

Peixoto A, Silva M, Cardoso H, Gonçalves R, Sarmiento JA, Pereira P, Macedo G

**Introdução:**

A hipertensão portal pode ocorrer na ausência de cirrose, denominando-se hipertensão portal não-cirrótica. Em raros casos nenhuma outra causa é identificada, incluindo trombose portal, classificando-se como idiopática. Objectivos: Descrição do espectro clínico dos doentes com hipertensão portal não-cirrótica idiopática (HPNCI) num centro único.

**Métodos:**

Estudo retrospectivo dos casos de hipertensão portal não-cirrótica idiopática, confirmada histologicamente, diagnosticados entre 2005-2014.

**Resultados:**

Ao todo foram identificados 9 casos de HPNCI, a maioria do sexo feminino (n=6, 66%), com idade mediana ao diagnóstico de 52 anos (IQR: 39-60), seguidos durante um período mediano de 49 meses (IQR: 20-93). Ao diagnóstico 56% (n=5) apresentavam sintomas, nomeadamente hemorragia por rotura de varizes esofágicas (n=3) e ascite (n=2). Na avaliação inicial a maioria dos doentes evidenciava esplenomegalia/hiperesplenismo (89%) e varizes esofágicas (78%), acompanhadas de varizes gástricas em três casos. Provas hepáticas sem alterações específicas, incluindo albumina e coagulação normais. Em 5 casos identificaram-se alterações específicas na histologia hepática, incluindo hiperplasia nodular regenerativa (HNR, n=4) e um caso de doença veno-oclusiva de causa indeterminada. Um dos casos de HNR associou-se a terapêutica com azatioprina, outro a uma forma de transmissão familiar da doença e um outro a polipose adenomatosa familiar. Dois outros casos apresentavam condições hematológicas prévias, nomeadamente leucemia mieloide aguda (com quimioterapia associada) e policitemia vera. Quatro doentes (44%) foram submetidos a terapêutica endoscópica (laqueação elástica ± cianoacrilato) e a mesma percentagem de doentes iniciou beta-bloqueador, maioritariamente como profilaxia secundária. Um doente desenvolveu trombose da veia porta após 5 anos de seguimento. Verificou-se uma morte, não relacionada com a doença hepática.

**Conclusões:**

A HPNCI é uma entidade singular, rara e heterogénea, mas potencialmente fatal. Na presença de condições clínicas que possam predispor para o seu desenvolvimento um baixo limiar para a identificação precoce de sinais de hipertensão portal é fundamental para evitar complicações.

Centro Hospitalar de São João, Serviço de Gastrenterologia