

EP-172 - HIPERTENSÃO PORTAL IDIOPÁTICA - UMA ENTIDADE SUBDIAGNOSTICADA

Daniela Reis¹; João Cortez-Pinto²; Mariana Verdelho Machado¹; Sofia Carvalhana¹; Carlos Noronha Ferreira¹; Carlos Freitas¹; Cilénia Baldaia¹; Ana Valente¹; Helena Cortez-Pinto¹

1 - Serviço de Gastrenterologia e Hepatologia, Hospital de Santa Maria, CHLN; 2 - Serviço de Gastrenterologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa

Introdução: A hipertensão portal (HTP) idiopática é uma condição rara, mas claramente subdiagnosticada, caracterizada por HTP na ausência de cirrose.

Caso clínico: Homem de 37 anos, moldavo, com hábitos etanólicos ligeiros, internado por quadro de mal-estar geral, astenia e tonturas com 4 dias de evolução, negando outros sintomas nomeadamente perdas hemáticas. Ao exame objectivo destacava-se ascite moderada e esplenomegália. Analiticamente, pancitopenia grave e colestase ligeira. TC abdómino-pélvica evidenciou fígado de contornos lobulados, hipertrofia dos lobos esquerdo e caudado, esplenomegália exuberante, trombose extensa da veia esplénica, circulação colateral marcada e ascite moderada. EDA revelou varizes esófago-gástricas optando-se por laqueação elástica. Estudo analítico de etiologia de doença hepática crónica negativo excepto cuprúria aumentada, excluindo-se trombofilia ou doença hematológica (biopsia óssea sem alterações). Elastografia hepática 7,9kPa. Biópsia hepática transjugular com estudo hemodinâmico, obtendo-se um GPVH de 7mmHg. A histologia revelou fibrose hepática ligeira com depósitos de cobre. Evolução com choque hipovolémico na sequência de dois episódios de hemorragia de escara, tratados com laqueação elástica, injeção de cianoacrilato, prótese ELLA-Danis® e colocação de TIPS, com controlo da hemorragia. Iniciada terapêutica com penicilamina atendendo a suspeita de doença de Wilson (score de Leipzig 4 pontos). No entanto, o estudo genético detetou apenas uma variante do gene ATP7B de significado indeterminado. Procedeu-se a revisão de biópsia hepática num centro de referência, com esclerose portal, perda de ramos da porta e fibro-obliteração sinusoidal, compatível com HTP idiopática.

Conclusão: A apresentação clínica mais frequente da HTP idiopática é a hemorragia grave por rotura de varizes esofágicas, sendo a esplenomegália exuberante e trombocitopenia características. Devemos suspeitar desta entidade quando a elastografia é desproporcionalmente baixa relativamente à gravidade da HTP e a biopsia hepática exclui cirrose. O prognóstico é geralmente favorável, contudo um subgrupo de doentes evolui para falência hepática com necessidade de transplante hepático.