

EP-189 - SÍNDROME BUDD-CHIARI – DOIS CASOS, DUAS EVOLUÇÕES

Damião Fs¹; Ferreira Cn¹; Gonçalves A²; Mendes F³; Velosa J¹

1 - CHLN - Hospital de Santa Maria, Serviço de Gastrenterologia; 2 - CHLN - Hospital de Santa Maria, Serviço de Imagiologia; 3 - CHLN - Hospital de Santa Maria, Serviço de Medicina Interna

Mulher de 45 anos com antecedentes de lúpus eritematoso sistémico e síndrome antifosfolípídico. Observada em consulta por distensão e dor abdominal no hipocôndrio direito e edema dos membros inferiores. Eco-Doppler abdominal revelou numerosos shunts intra-hepáticos. TC e RM com múltiplos shunts venosos intra-hepáticos, trombose das veias supra-hepáticas direita e média e da veia cava ao nível das supra-hepáticas. Veia porta permeável e lâmina fina de ascite. A doente apresentava um score de Child-Pugh A (6 pontos). Foi iniciada anticoagulação e diuréticos com excelente resposta clínica. Mantêm-se assintomática com 36 meses de seguimento.

Homem de 27 anos, internado por distensão e dor abdominal no hipocôndrio direito e edema dos membros inferiores. À observação com circulação colateral venosa na parede torácica e abdominal. Analiticamente apresentava colestase bioquímica com gamma-GT 567U/L (9xN) e fosfatase alcalina 236U/L (2xN). TC e RM abdominal com trombose das veias supra-hepáticas e da porção retro-hepática da VCI com a veia porta permeável; múltiplos shunts intra e extra-hepáticos e nódulos hepáticos regenerativos. EDA com varizes esofágicas pequenas, sem manchas vermelhas. Investigação etiológica para estados protrombóticos negativa. Neste momento o doente pertencia a classe de Child-Pugh B (7 pontos). Iniciou anticoagulação e diuréticos com boa resposta inicial, com desaparecimento da ascite e dos edemas periféricos. Um ano depois desenvolveu rotura de varizes esofágicas. Iniciou laqueação elástica das varizes esofágicas para profilaxia secundária e carvedilol. Sob carvedilol, desenvolveu dois episódios de hemorragia de varizes ileais e encefalopatia hepática grau IV. Tentativa de angioplastia da porção retro-hepática trombosada da VCI e colocação de TIPS sem sucesso por dificuldades técnicas. Actualmente em avaliação para eventual transplante de fígado.

Apresentamos dois casos de Síndrome de Budd-Chiari com cursos clínicos diferentes. O tratamento “stepwise approach” é o recomendado, envolvendo terapêutica médica (anticoagulação e diuréticos), angioplastia e TIPS. O transplante hepático é necessário em 10-20%.