

EP-231 - HIPERTENSÃO PORTAL NÃO CIRRÓTICA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Carina Leal¹; Pedro Marcos¹; Maria Silva¹; Catarina Atalaia-Martins¹; Pedro Russo¹; Antonieta Santos¹; Helena Vasconcelos¹

1 - Centro Hospitalar de Leiria

Introdução – A hipertensão portal não cirrótica (HTPNC) é uma condição rara e frequentemente assintomática até ao aparecimento de complicações. Associa-se a um grupo heterogéneo de patologias, podendo ser classificada como pré-hepática, hepática ou pós-hepática.

Caso clínico – Mulher de 46 anos que recorreu ao serviço de urgência por hematemeses e lipotímia, sem outra sintomatologia. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Sem medicação habitual. Ào exame objetivo à admissão destacavam-se estabilidade hemodinâmica e esplenomegalia palpável. Apresentava hemoglobina de 12g/dL (queda de 4g face aos valores habituais). Realizou endoscopia digestiva alta que revelou varizes esofago-gástricas, grandes, com trombo branco. Foi realizada laqueação elástica (LEV) e iniciada terlipressina. Solicitado estudo de hepatopatias, que incluiu serologias virais, autoimunidade, cinética do ferro, ceruloplasmina e alfa-1-antitripsina e que foi negativo. Do restante estudo etiológico, destacava-se angioTC abdominal com heterogeneidade hepática, esplenomegalia e varizes no hilo hepático e trajecto esplenoportais; ecodoppler abdominal com ectasia da veia porta e cavernoma da porta com circulação colateral e elastografia em tempo real que excluiu cirrose. O estudo de trombofilias foi positivo para a mutação JAK2 V617F. Colocou-se a hipótese de HTPNC por cavernoma da porta secundário a trombose por mutação JAK2 V617F associada a doença mieloproliferativa. A revisão de registos laboratoriais prévios revelou trombocitose e policitemia. Realizou biópsia óssea, que permitiu o diagnóstico de neoplasia mieloproliferativa crónica do tipo trombocitémia essencial. Apresentou evolução favorável no internamento, tendo iniciado profilaxia secundária de rotura com betabloqueantes e LEV. Mantém seguimento em consulta, estando assintomática.

Conclusão – O diagnóstico etiológico da HTPNC pode ser desafiante. Os autores destacam a importância de considerar as doenças mieloproliferativas no diagnóstico diferencial. Salientam ainda, neste caso, como a presença de esplenomegalia provocou alterações nas linhas hematológicas, tornando o diagnóstico insuspeito numa fase inicial.