



**Semana
Digestiva**
Digital 20 e 21 de
novembro
2020

TROMBOSE VENOSA ESPLÂNCNICA: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL RARO E DESAFIANTE

Dias E¹, Liberal R¹, Costa-Moreira P¹, Príncipe F², Fonseca E³, Macedo G¹

1- Serviço de Gastrenterologia, Centro Hospitalar de São João

2- Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar de São João

3 – Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João



INTRODUÇÃO

As neoplasias mieloproliferativas constituem a causa mais comum de trombose venosa esplâncnica na ausência de factores locais como cirrose hepática ou neoplasias malignas adjacentes, existindo casos descritos em associação a policitemia vera, mielofibrose primária e trombocitose essencial. A trombose venosa esplâncnica pode, de facto, constituir a primeira manifestação de uma neoplasia mieloproliferativa, particularmente na presença da mutação JAK2 V617F [1].

RESUMO DO CASO

Um homem de 31 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, apresentou-se no Serviço de Urgência com queixas de dor epigástrica com irradiação dorsal com 3 semanas de evolução, sem quaisquer outros sintomas. Ao exame objectivo, apresentava dor à palpação da região epigástrica, contudo sem sinais de irritação peritoneal. Aparentava bom estado geral e encontrava-se apirético e hemodinamicamente estável. Do ponto de vista analítico, destacava-se ligeira trombocitose (Plaquetas 420.000/uL), bem como elevação da ALT (144 IU/mL), AST (93 IU/mL), DHL (609 IU/mL) e PCR (47.2 mg/L). Realizou angioTC abdominal, que revelou a presença de trombose venosa esplâncnica extensa envolvendo a veia porta, esplênica e mesentérica superior (Figura 1). Apresentava também esplenomegalia. Não foram identificados sinais de doença hepática crónica ou nódulos hepáticos sugestivos de malignidade. O doente foi internado e iniciou hipocoagulação com varfarina, com objectivo de manter INR entre 2-3. Da avaliação dos registos médicos do doente, é de salientar a presença de trombocitose com 6 anos de evolução, com um pico de contagem plaquetária de 673.000/uL cerca de 3 anos antes. Não foram encontradas alterações significativas das contagens de outras linhagens celulares. Desta forma, considerou-se a possibilidade de uma neoplasia mieloproliferativa e foi realizada biópsia de medula óssea e pesquisa da mutação JAK2 V617F. Os níveis de anticoagulante lúpico, anti-cardiolipina e anti-B2 glicoproteína encontravam-se dentro de valores normais. Foi realizada endoscopia digestiva alta, onde foram encontradas varizes esofágicas grandes (Figura 2A) e varizes gástricas (Figura 2B), tendo iniciado profilaxia primária com propranolol. Manteve INR dentro de valores-controlo e, ao fim de 21 dias, teve alta hipocoagulada com varfarina.

O doente foi posteriormente avaliado em Consulta de Hematologia. Notavelmente, a mutação JAK2 V617F estava presente. Além disso, a biópsia medular mostrou hiper celularidade com aumento da proliferação das linhagens mielóide e megacariocítica, com aumento da razão mielóide/eritróide (Figura 3A). As células mielóides e eritróides não apresentavam alterações da maturação. No entanto, eram evidentes megacariócitos atípicos com núcleos hipercromáticos e hiperlobulados (Figura 3B). Não se identificou fibrose de reticulina significativa. A pesquisa de mutação BCR/ABL1 foi negativa. Estes achados eram consistentes com mielofibrose primária em estadió pre-fibrótico. Iniciou terapêutica citoreductora com interferão peguilado.

Verificou-se evolução favorável, com resolução progressiva dos sintomas. Manteve hipocoagulação e, 5 meses depois, realizou ecodoppler que mostrou dissolução completa do trombo. Após 14 meses, o doente permanece assintomático e mantém terapêutica citoreductora para a sua doença hematológica e hipocoagulação com varfarina para profilaxia da recorrência da trombose.



Figura 1 – Trombose venosa esplâncnica com extensão à veia porta, esplênica e mesentérica superior. Esplenomegalia. Ausência de estigmas de doença hepática crónica.

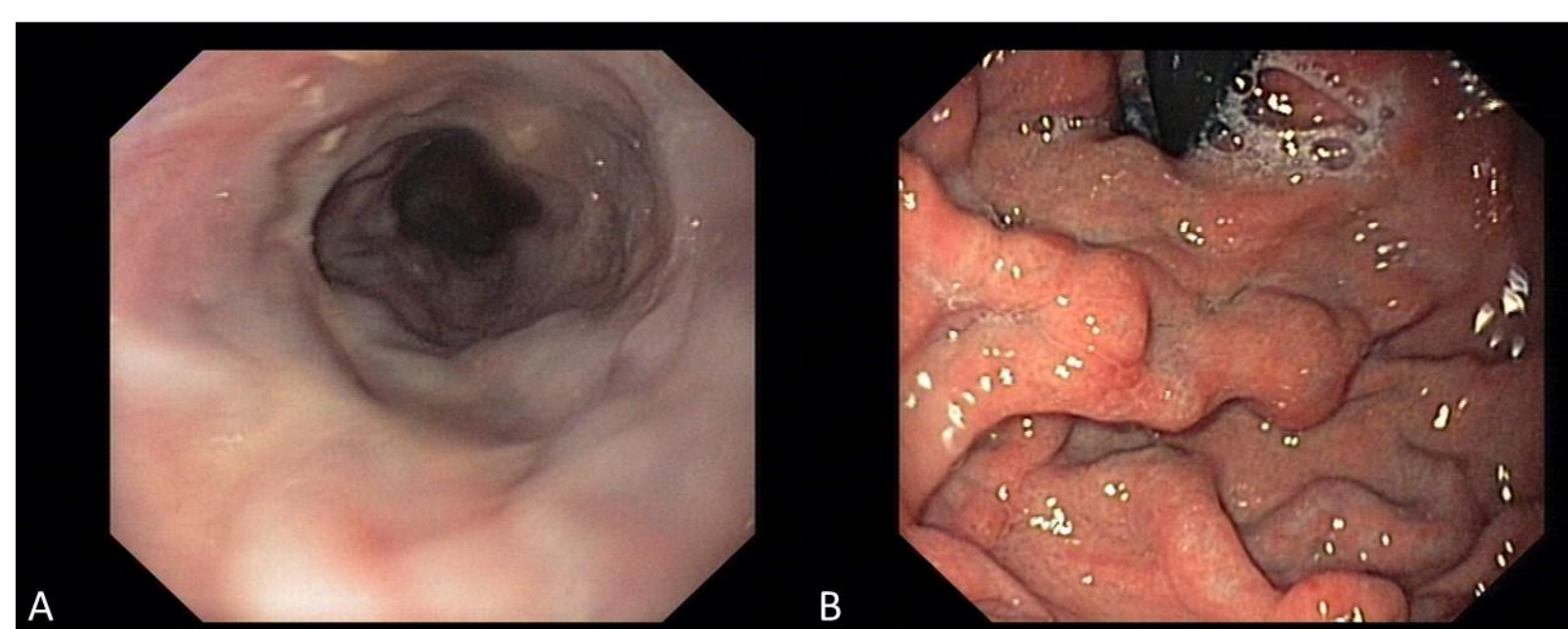


Figura 2 – A. Varizes esofágicas B. Varizes gástricas

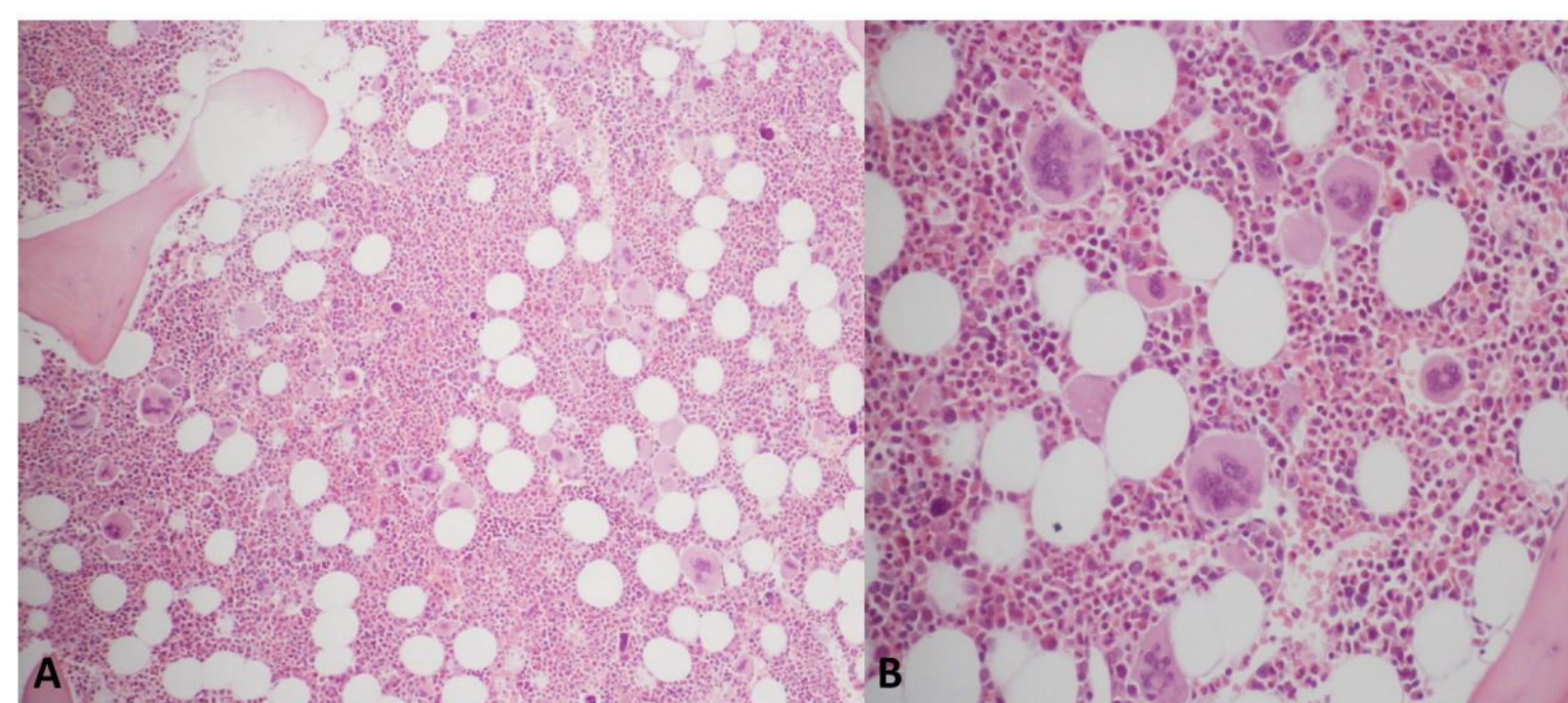


Figura 3 – A. Medula óssea hiper celular, com aumento das contagens de células mielóides e megacariócitos. B. Agregados de megacariócitos atípicos com núcleos hiperlobulados.

CONCLUSÕES

As neoplasias mieloproliferativas devem ser consideradas no diagnóstico diferencial de trombose venosa esplâncnica, particularmente na ausência de cirrose hepática ou carcinoma hepatocelular. Este caso demonstra que a trombose venosa esplâncnica pode ser a manifestação inicial de uma neoplasia mieloproliferativa, mesmo em estadios precoces e na ausência de eritrocitose ou trombocitose significativas ou distúrbios protrombóticos concomitantes. A mutação JAK2 V617F parece, por si só, poder contribuir para o desenvolvimento de tromboses venosas extensas.

REFERÊNCIAS

[1] How J, Zhou A, Oh ST. Splanchnic vein thrombosis in myeloproliferative neoplasms: pathophysiology and molecular mechanisms of disease. Ther Adv Hematol. 2017;8(3):107-18.