

CO-062 - UMA ETIOLOGIA RARA DE HIPERTENSÃO PORTAL NÃO CIRRÓTICA

Joana Carvão¹; Vítor Magno Pereira¹; João Adriano Sousa¹; Nélia Abreu¹; António Oliveira¹; Carla Sousa Andrade¹; Ana Capelinha¹; Fátima Carneiro²; Luís Jasmins¹

1 - Hospital Central do Funchal; 2 - Hospital São João

Relatamos o caso de uma doente do sexo feminino, 57 anos, aparentemente saudável até há cerca de um ano altura em que refere quadro caracterizado por erupção cutânea generalizada pruriginosa, dor abdominal recorrente inespecífica associada a diarreia, astenia e aumento progressivo do volume abdominal. Ao exame objetivo apresentava *rash* cutâneo eritematoso punctiforme generalizado, hepatoesplenomegália, adenopatias axilares e inguinais e ascite. Analiticamente com anemia normocítica normocrômica, monocitose, eosinofilia, trombocitopenia e prolongamento do INR. TAC revela hepatoesplenomegália homogénea (sem sinais de hepatopatia crónica), adenopatias retroperitoneais, retrocraurais, mesentéricas, celíacas, axilares, inguinais e ascite moderada. Por suspeita inicial de doença linfoproliferativa realiza excisão de adenopatia inguinal com achados compatíveis com gânglio inflamatório, biópsia óssea, medulograma com achados sugestivos de doença granulomatosa e biópsia de lesões cutâneas com ligeiro infiltrado inflamatório. Referenciada à gastroenterologia por elevação aguda dos parâmetros de colestase (FA 1277 U/L e GGT 324,5 U/L) e ascite para investigação etiológica. Estudo do líquido ascítico com predomínio de células mononucleares e SAAG 19 g/L. Colocada hipótese mais provável de hipertensão portal não cirrótica (HTPNC). Realiza neste sentido ecocardiograma com alterações calcificantes valvulares inespecíficas e ecodoppler abdominal com sinais de HTP sem trombose do eixo esplenoportal. Atendendo a quadro clínico da doente a hipótese colocada foi de sarcoidose, não descurando no entanto outras etiologias de HTPNC. Estudo de hepatopatia crónica, agentes infecciosos, enzima conversora angiotensina foram negativos. Realiza neste sentido biópsia hepática percutânea (para esclarecimento adicional do caso) que revela a presença de numerosos mastócitos (C-KIT +), por vezes atípicos – achados compatíveis com Mastocitose sistémica (1 critério major e 1 critério minor WHO).

Os autores pretendem com este caso realçar uma etiologia rara de hipertensão portal não cirrótica em que o contributo anatomopatológico foi fundamental para o diagnóstico final.