

5 CAUSA RARA DE HIPERTENSÃO PORTAL NÃO CIRRÓTICA

Martins C., Ribeiro S., Teixeira C., Trabulo D., Gamito E., Cardoso C., Oliveira A.P.,

A infiltração hepática por doença hematológica constitui uma causa intrahepática não cirrótica rara a ter em consideração quando a investigação clássica é negativa.

Os autores apresentam o caso de um homem de 72 anos, leucodérmico, internado por quadro consumptivo com 3 meses de evolução associado a febre vespertina e fezes sugestivas de melenas no último mês. Analiticamente apresentava anemia normocítica e normocrômica, monocitose, eosinofilia, trombocitopenia, elevação da fosfatase alcalina com restante bioquímica hepática normal, hipoalbuminemia, eletroforese das proteínas sem hipergamaglobulinemia e elevação da velocidade de sedimentação e beta2microglobulina. Foi submetido a EDA que mostrou varizes esofágicas pequenas e gastropatia hipertensiva portal grave. Do estudo etiológico efetuado destacavam-se hábitos etílicos moderados já cessados; serologias negativas para vírus hepatotrópicos; estudo metabólico e autoimune negativos. A ecografia e TC abdominais revelaram hepatoesplenomegalia homogénea; *doppler* hepático com critérios de hipertensão portal mas sem evidência de trombose das veias porta ou suprahepáticas. Foi efetuada biópsia hepática que mostrou fibrose portal score 3/6 (escala de *Ishak*) e microgranulomas intraparenquimatosos inflamatórios sem necrose central. O doseamento da enzima de conversão da angiotensina foi normal e a pesquisa de agentes infecciosos incluindo *M. tuberculosis*, *Coxiella*, *Rickettsia*, *Schistosoma*, *Borrelia* e *Leishmania* foi negativa. O estudo das alterações hematológicas foi complementado com mielograma que demonstrou alterações compatíveis com mastocitose sistémica, verificando-se infiltração medular por mastócitos no tecido ósseo. A biópsia hepática foi revista com marcação imunohistoquímica para a proteína CD117 que confirmou infiltração maciça do tecido hepático por mastócitos.

Destaca-se um caso singular de hipertensão portal secundária a infiltração hepática por mastocitose sistémica, um distúrbio mieloproliferativo raro e de prognóstico reservado.

Serviço de Gastrenterologia Centro Hospitalar de Setúbal - Hospital de São Bernardo