1 COMBINAÇÃO IMPROVÁVEL DE DISTÚRBIOS PRO-TROMBÓTICO E HEMORRÁGICO NUMA DOENTE JOVEM

Sousa P, Martins D , Pinho J, Afonso C , Araujo R, Cancela E , Castanheira A, Ministro P, Amaral P, Duran A, Pereira J, Constanço C, Silva A

Apresenta-se o caso de uma mulher de 37 anos, ex-fumadora e medicada com anticoncepcional oral, com um quadro de dor e distensão abdominal com 3 semanas de evolução. A investigação efetuada permitiu o diagnóstico de síndrome de Budd-Chiari com trombose completa das veias supra-hepáticas. O diagnóstico subjacente à ocorrência da síndrome foi uma policitemia vera. Apesar da instituição de anticoagulação em doses terapêuticas, o quadro clínico agravou-se pelo que foi realizado um procedimento de recanalização com angioplastia e colocação de *stent*. Algumas horas após o procedimento verificou-se a ocorrência de choque hipovolémico secundário a hemorragia intra-abdominal, com necessidade de cirurgia urgente e reversão da hipocoagulação. A análise de amostras sanguíneas colhidas previamente à instituição da hipocoagulação permitiu o diagnóstico de défice de fator V, um distúrbio hemorrágico raro. No entanto, dada a reversão da hipocoagulação, ocorreu trombose do *stent*, conseguindo-se fluxo suficiente após retoma da enoxaparina. Dada a parahemofilia subjacente e impossibilidade no controlo de INR, a hipocoagulação com varfarina está contraindicada. A doente encontra-se estável, com função hepática normal, tendo já sido referenciada para centro de transplantação hepática.
A síndrome de Budd-Chiari isoladamente é já uma patologia rara de difícil abordagem, na qual um regime terapêutico individualizado consistindo em hipocoagulação, radiologia de intervenção e/ou transplante hepático proporciona uma boa sobrevida a longo-prazo. Com este caso apresenta-se um verdadeiro dilema clínico, com distúrbios protrombótico e hemorrágico concomitantes, não havendo outros casos semelhantes descritos na literatura. A melhor abordagem para este caso está ainda por definir. A utilização de anticoagulantes subcutâneos a longo prazo poderá não ser uma opção viável, pelo que outros tratamentos poderão ser discutidos, tal como utilização dos novos anticoagulantes e o papel do transplante hepático na parahemofilia.

Centro Hospitalar Tondela-Viseu