

6 MIELOFIBROSE PRIMÁRIA, CAUSA RARA DE HIPERTENSÃO PORTAL

Coelho D.P., Jorge R., Santos D.S., Silva N., Santos A., Cipriano A., Pereira M., Guilherme R., Santos R., Carvalho A.

Caso Clínico – Homem de 71 anos, admitido por ascite e edema bilateral dos membros inferiores, com um mês de evolução. Antecedentes de síndrome nefrótica por glomerulonefrite esclerosante focal e segmentar e mesangioproliferativa, medicada com ciclosporina, com doença renal crónica estágio IV, e esplenomegalia desde há 1 ano. Ao exame objectivo: ascite grau 3 e edemas moderados dos membros inferiores. Analiticamente com Hb 9,0 g/dL, VGM 92,5 fL, Leucócitos $7,3 \times 10^9/L$, Plaquetas $280 \times 10^9/L$, T. Protrombina 17,6/14 seg. e aPTT de 33,3/28 seg., Creatinina 2,39 mg/dL, AST 31 U/L, ALT 22 U/L, fosfatase alcalina 207 U/L, GGT 178 U/L, LDH 801 U/L, Bilirrubina total 0,6 mg/dL e Albumina 3,7 g/dL. Esfregaço de sangue periférico com anisopoiquilocitose, esquizócitos, dacriócitos e anisocitose plaquetar. A ecografia abdominal com doppler mostrou derrame peritoneal livre moderado, fígado globoso, esplenomegalia com 23 cm, veia porta ectasiada (17mm) com fluxo hepatópeto e veias hepáticas normais. O estudo do líquido ascítico revelou um GASA de 3,1, 164 células, exame cultural negativo e ausência de células neoplásicas. A endoscopia digestiva alta mostrou varizes esofágicas de grau I-II. Foram excluídas as causas mais comuns de doença hepática e a ecocardiografia não identificou patologia cardíaca significativa. A pesquisa da mutação JAK2 revelou-se positiva. Foi efectuada biopsia hepática transjugular, que demonstrou infiltração hepática por metaplasia mielóide, associada a hemossiderose marcada e fibrose perissinusoidal; e realizada medição de pressões, determinando-se um gradiente de pressão venosa hepática de 13 mmHg. A biopsia óssea foi compatível com mielofibrose primária.

Conclusão – Caso de hipertensão portal não cirrótica, cujo estudo conduziu ao diagnóstico de mielofibrose primária com infiltração hepática por metaplasia mielóide. A hipertensão portal manifesta-se em apenas 7% dos casos mielofibrose, doença mieloproliferativa crónica rara, com uma incidência anual de cerca de 0,5-1,5 casos por 100.000 indivíduos.

Centro Hospitalar Universitário de Coimbra