

INTRODUÇÃO

- A hipertensão portal não-cirrótica idiopática (HPNCI) é um distúrbio raro, sendo os dados disponíveis sobre história natural e prognóstico escassos.
- O **objetivo** deste estudo é avaliar a história natural e prognóstico a longo-prazo dos doentes com HPNCI.

MATERIAL/MÉTODOS

- Análise retrospectiva dos casos diagnosticados com HPNCI entre 2005-2017.
- Foram avaliados parâmetros clínicos, histológicos e endoscópicos ao diagnóstico e no follow-up.
- Para avaliação a longo-prazo, os casos foram pareados com um grupo de controlo com HPNC associada a obstrução venosa extra-hepática (HPOVEH).

RESULTADOS

- INCLUÍDOS 11 DOENTES COM HPNCI

CARACTERÍSTICAS DA POPULAÇÃO	
Sexo feminino	6 (54,5%)
Idade média ± dp	56,2 ± 14,4 anos
Tempo médio de seguimento	60 meses [13-147]

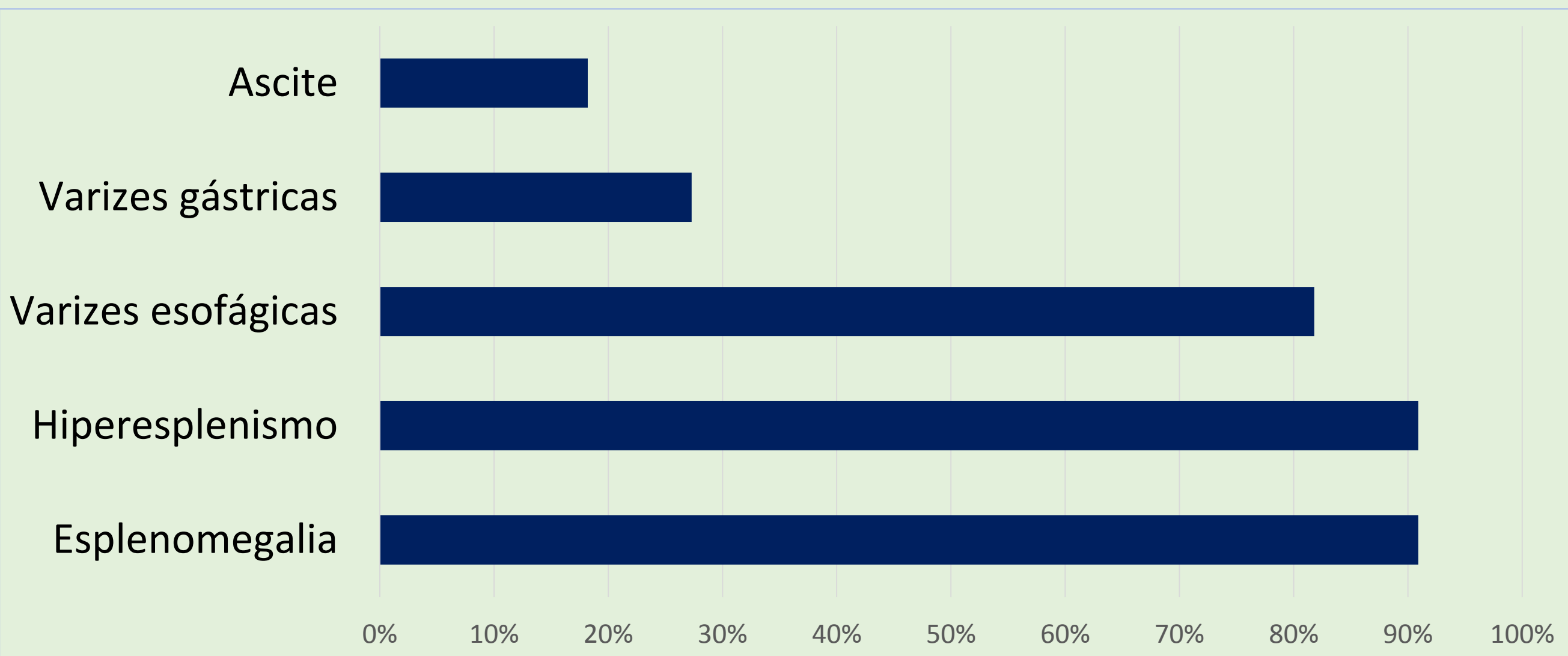
FORMA DE APRESENTAÇÃO INICIAL	
Trombocitopenia	3 (27,3%)
Hemorragia de varizes esofágicas	3 (27,3%)
Ascite	2 (18,2%)
Pancitopenia	2 (18,2%)
Esplenomegalia	1 (9,1%)

ALTERAÇÕES HISTOLÓGICAS	
Fibrose peri-portal	8 (72,7%)
Hiperplasia nodular regenerativa	4 (36,4%)
Fibrose hepato-portal	2 (18,2%)
Septos finos incompletos	2 (18,2%)
Doença veno-oclusiva	1 (9,1%)

- AVALIAÇÃO ANALÍTICA
  - Um doente apresentou colestase ao diagnóstico, não se verificando outras alterações significativas das provas hepáticas ao diagnóstico.
  - Não se verificaram diferenças significativas das provas de função hepática ou do hemograma entre o início e o fim do seguimento.
- ASSOCIAÇÃO COM DOENÇAS HEMATOLÓGICAS PRÉVIAS – 3 DOENTES
  - Policitemia vera
  - Leucemia mielóide aguda
  - Linfoma de grandes células granulares.

- MANIFESTAÇÕES DA HIPERTENSÃO PORTAL NOS 60 MESES DE SEGUIMENTO

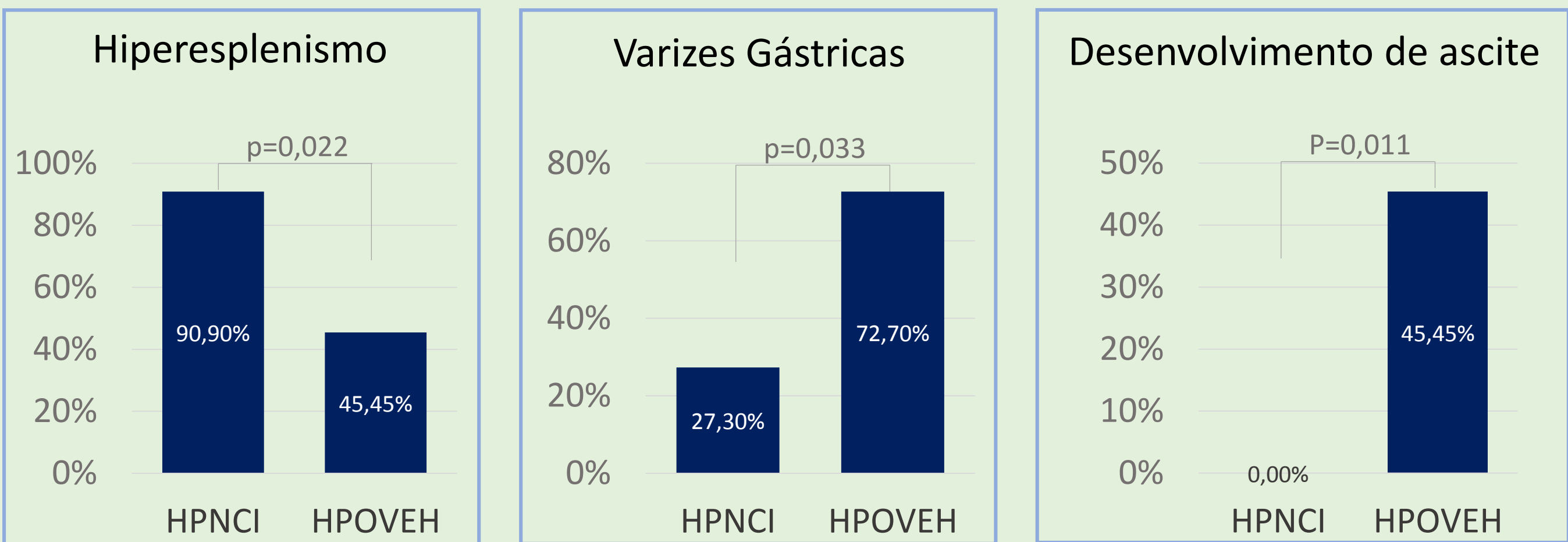
- Após o diagnóstico um doente manteve ascite, dois desenvolveram hemorragia varicosa e um trombose portal.



- 5 doentes foram submetidos a laqueação de varizes esofágicas (entre 4-6 sessões), 2 doentes a tratamento com cianoacrilato. 7 doentes foram medicados com bloqueador-beta.
- Verificou-se 1 hemorragia por rutura de varizes esofágicas após laqueação.

- COMPARAÇÃO COM GRUPO CONTROLO DE HPOVEH (N=11)

- Sem diferenças na manifestação inicial, nos dados analíticos ou no desenvolvimento de hemorragia.
- No grupo HPNCI verificou-se maior prevalência de hiperesplenismo, menor prevalência de varizes gástricas e desenvolvimento de ascite vs controlos.



- Registaram-se 2 óbitos no grupo HPOVEH e nenhum no grupo HPNCI.

CONCLUSÕES

- A hemorragia digestiva e o hiperesplenismo são complicações frequentes da HPNCI.
- Apesar da ocorrência de complicações, o prognóstico dos doentes com HPNCI a longo-prazo é bom.
- Nestes doentes a utilização de uma abordagem da HP semelhante àquela preconizada para doentes com HP e cirrose parece ser segura, associando-se a uma baixa incidência de recidiva da hemorragia digestiva.