

HIPERTENSÃO PORTAL IDIOPÁTICA – UMA ENTIDADE SUBDIAGNOSTICADA

Reis D¹, Cortez-Pinto J², Verdelho Machado M¹, Carvalhana S¹,
Noronha Ferreira C¹, Freitas C¹, Baldaia C¹, Valente A¹, Cortez-Pinto H¹

¹Serviço de Gastrenterologia e Hepatologia, Hospital de Santa Maria, CHLN EPE

²Serviço de Gastrenterologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa

INTRODUÇÃO

A hipertensão portal (HTP) idiopática é uma condição rara, mas claramente subdiagnosticada, caracterizada por HTP na ausência de cirrose¹.

CASO CLÍNICO

- Homem de 37 anos, moldavo
- Hábitos etanólicos ligeiros

4 dias de evolução:

- mal-estar geral, astenia e tonturas

Exame objetivo:

- **ascite moderada** e **esplenomegália**

EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

Tabela 1. Avaliação analítica

Hb (g/dL)	7,2	AST/ALT (U/L)	50 / 41	TP (seg)	14,7/11,6	Creat (mg/dL)	0,72
Leuc (cel/uL)	2590	GGT / FA (U/L)	94 / 154	INR	1,25	Ureia (mg/dL)	58
Pla (cel/uL)	61.000	Bil. total (mg/dL)	0,69	PCR (mg/dL)	0,1	Na ⁺ (mmol/L)	135

- Estudo de doença hepática crónica: negativo à exceção de **↑ cuprúria**

- Estudo de trombofilias: negativo

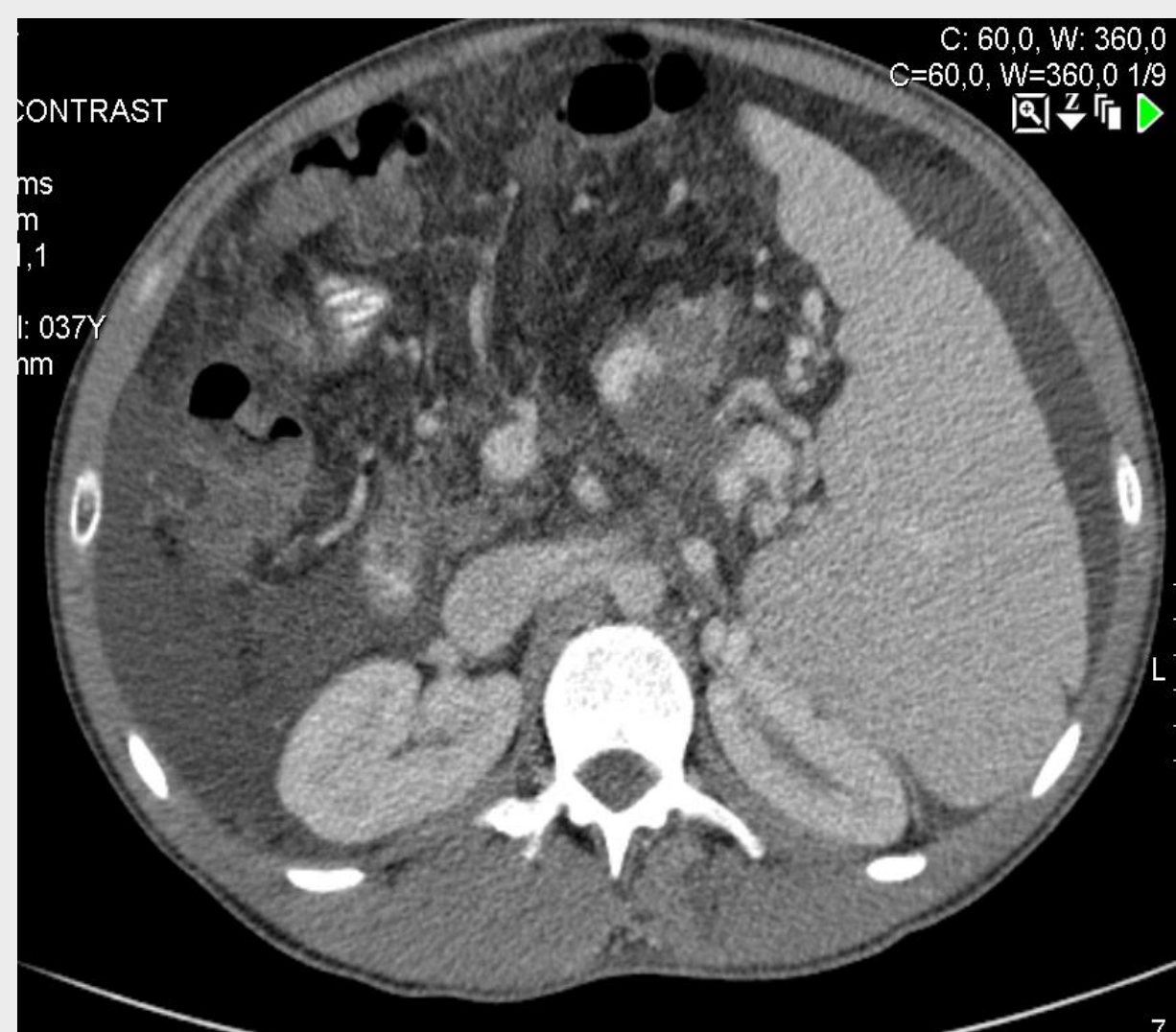


Fig 1. TC abdominopélvica

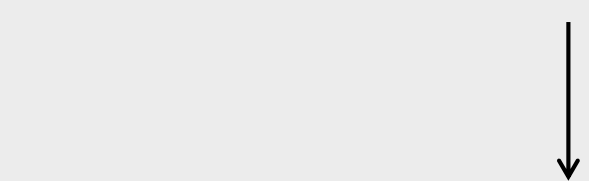


Fig 2. EDA

- TC abdómino-pélvica: fígado de contornos lobulados hipertrofia dos lobos esquerdo caudado, **esplenomegália exuberante**, **trombose extensa da veia esplénica**, circulação colateral marcada, ascite moderada
- EDA: **varizes EG grandes** com realização de laqueação elástica
- Biópsia óssea sem alterações
- Elastografia hepática: **7,9 kPa**
- Biópsia hepática transjugular: fibrose hepática ligeira com **depósitos de cobre**

EVOLUÇÃO CLÍNICA

- 2 episódios de **hemorragia digestiva grave** por **escaras de laqueação elástica**



Terapêutica com **laqueação elástica**, **cianoacrilato**, **prótese ELLA-Danis®** e **TIPS**

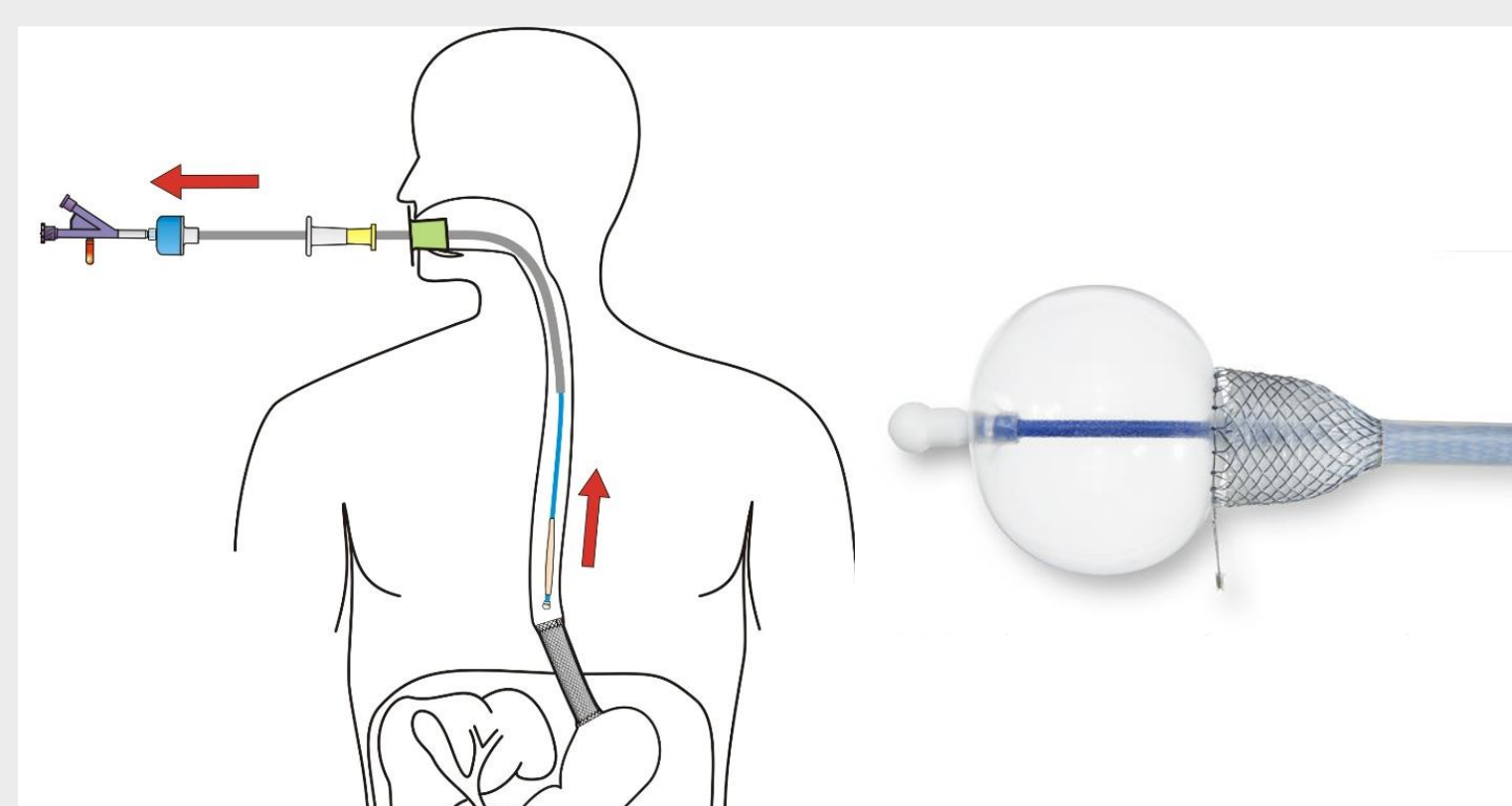


Fig 3. Prótese ELLA-Danis®

Por suspeita de doença de Wilson (score de Leipzig 4 pontos), iniciada terapêutica com **penicilamina**. Contudo:

- Estudo genético a revelar apenas variante do gene ATP7B de significado indeterminado



- Revisão de biópsia em centro de referência:

perda de ramos da porta (A), **fibro-obliteração sinusoidal** (B) e **esclerose portal** (C) compatível com:

**HIPERTENSÃO PORTAL
IDIOPÁTICA**

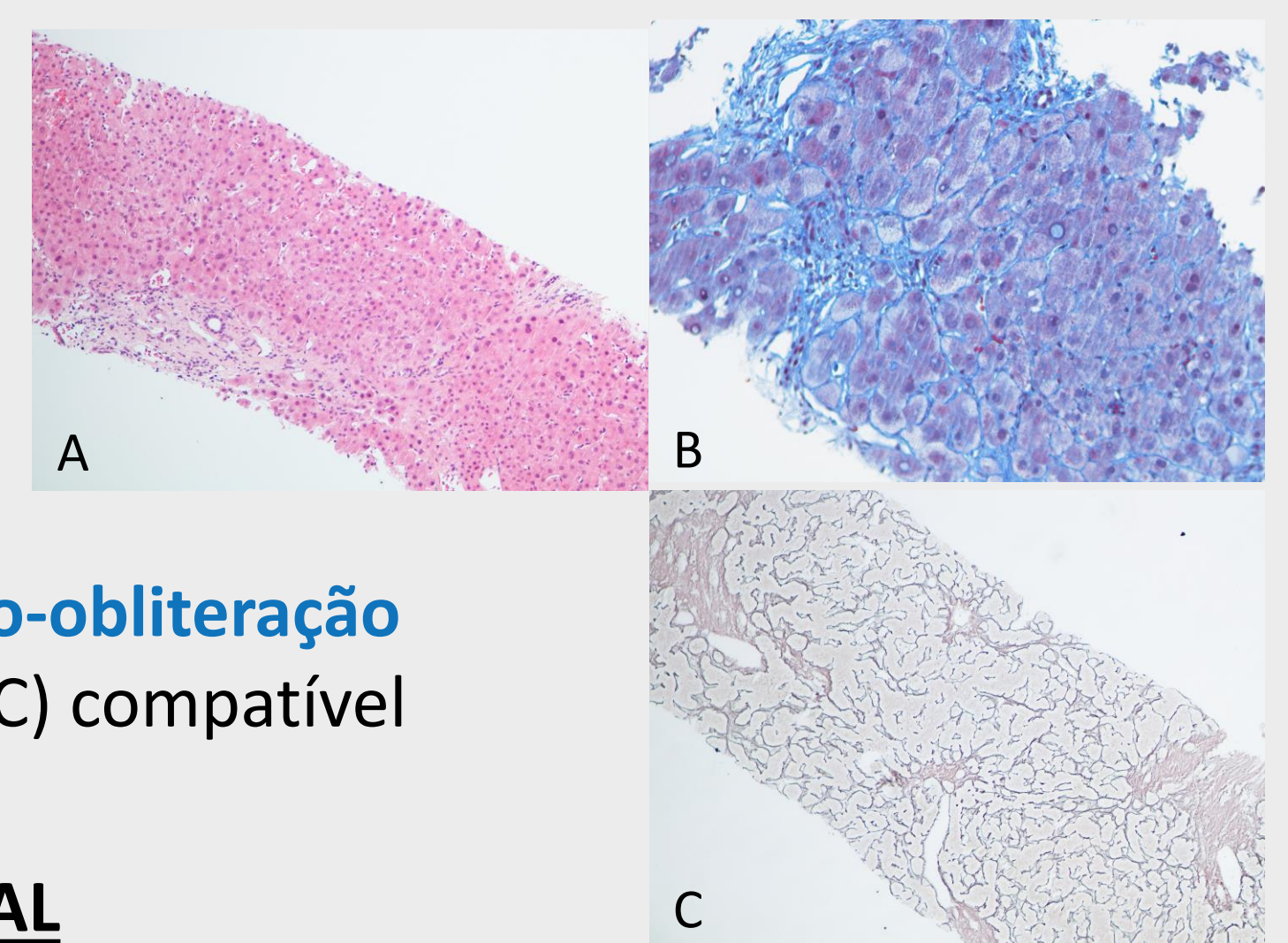


Fig 4. Resultado anátomo-patológico

CONCLUSÃO

A apresentação clínica mais frequente da HTP idiopática é a hemorragia grave por rotura de varizes esofágicas, sendo a esplenomegália exuberante e trombocitopenia características. Devemos suspeitar desta entidade quando a elastografia é desproporcionalmente baixa relativamente à gravidade da HTP e a biópsia hepática exclui cirrose. O prognóstico é geralmente favorável, contudo um subgrupo de doentes evolui para falência hepática com necessidade de transplante hepático.

REFERÊNCIAS

¹Siramolpiwat S, Seijo S, Miquel R, et al. Idiopathic portal hypertension: natural history and long-term outcome. Hepatology 2014; 59:2276.

Figura 3 retirada de <https://www.ellacs.eu/danis-procedure-pack.html>