

EP-16 - (18) - TROMBOCITÉMIA ESSENCIAL COMO CAUSA DE HIPERTENSÃO PORTAL NA AUSÊNCIA DE TROMBOSE DA PORTA

Atalaia-Martins C¹; Barbeiro S¹; Marcos P¹; Fernandes A¹; Santos A¹; Eliseu L¹; Gonçalves C¹; Cotrim I¹; Vasconcelos H¹

1 - Centro Hospitalar de Leiria - Gastroenterologia

Introdução – Os distúrbios mieloproliferativos (DMP) podem associar-se a hipertensão portal (HTP), sendo a causa mais frequente a trombose portal, dado o risco trombótico bem estabelecido a que se associam. Contudo, a HTP também está descrita mesmo na ausência de trombose e existem duas teorias propostas: a eritropoiese extramedular e infiltração hepática por células mielóides que conduzem a congestão sinusoidal e aumento da resistência intra-hepática e o aumento do fluxo espleno-portal causado pela esplenomegalia. Caso Clínico – Homem, 39 anos, sem antecedentes relevantes, internado no serviço de Gastroenterologia no contexto de hemorragia digestiva por ruptura de varizes esofágicas. Na endoscopia apresentava também varizes do fundo gástrico. Analiticamente destaca-se uma trombocitose de $819 \cdot 10^3/\mu\text{L}$ e um esfregaço de sangue periférico com anisocitose plaquetária. O estudo etiológico de doença hepática crónica foi negativo. A ecografia abdominal mostrava um fígado de morfologia e dimensões normais e esplenomegalia com 23 cm de maior eixo. O eco-doppler mostrava uma porta ectasiada, permeável com fluxo hepatofugal e varizes do hilo esplénico. Fez biópsia hepática que mostrou arquitetura mantida, ausência de fibrose ou infiltrado inflamatório, ligeira dilatação sinusoidal e dos ramos da porta. Congestão sinusoidal com identificação de megacariócitos intrasinusoidais. Perante uma HTP não-cirrótica e, na suspeita de um DMP, realizou-se biópsia óssea que mostrou uma medula hiper celular com aumento do número de megacariócitos com ninhos inter e paratrabeculares, sem alterações das restantes linhas celulares. A pesquisa da mutação V617F do gene JAK-2 foi positiva. Estabeleceu-se assim o diagnóstico de Trombocitemia Essencial. O doente mantém-se em follow-up, sob beta-bloqueante oral, sem novos episódios de ruptura de varizes ou outras descompensações da HTP. Conclusão - Os autores destacam a importância da suspeita diagnóstica de um DMP numa HTP não-cirrótica, mesmo na ausência de trombose portal, salientando que o diagnóstico de HTP pode ser prévio ao do DMP.