

EP-32 - (34) - QUISTOS PERIBILIARES DE NAKANUMA E HIPERTENSÃO PORTOPULMONAR SEVERA: COINCIDÊNCIA?

Costa D¹; Costa R¹; Costa J¹; Costa S¹; Rolanda C¹; Gonçalves R¹

1 - Hospital de Braga - Gastreenterologia

Introdução: Os quistos biliares de Nakanuma são dilatações quísticas das gândulas periductais presentes no hilo hepático e no trajeto dos grandes ramos da veia porta, que aumentam em tamanho e em número com a evolução da cirrose hepática. Geralmente são assintomáticos, porém poderão ser utilizados como um marcador clínico de progressão da cirrose hepática. Caso clínico: Homem de 57 anos, com antecedentes de cirrose alcoólica Child Pugh B complicada por hipertensão portal com 10 anos de evolução. Admitido no SU em Fevereiro de 2016 por astenia e dispneia para pequenos esforços com 2 semanas de evolução. Apresentava-se icterício, com saturação de O₂ de 90% em ar ambiente e edemas dos membros inferiores. A tomografia computadorizada tóraco-abdominal revelou ectasia do tronco da artéria pulmonar e dilatação difusa das vias biliares intra-hepáticas de predomínio no lobo esquerdo. O doente foi internado por suspeita de colangiocarcinoma. A ressonância magnética abdominal excluiu lesão neoformativa e revelou quistos peribiliares extensos. O ecocardiograma transtorácico revelou hipertensão pulmonar (pressão arterial pulmonar estimada de 150mmHg), confirmada por cateterismo cardíaco direito (PAP de 82mmHg e uma resistência vascular pulmonar de 17,56wood). Assumida hipertensão portopulmonar severa, iniciou macitentan e sildenafil com melhoria progressiva da dispneia e teve alta sem necessidade de terapêutica diurética ou oxigenoterapia. O doente faleceu após desenvolvimento de um choque séptico no contexto de celulite do membro inferior e peritonite bacteriana espontânea em abril de 2016. Conclusão: Os quistos peribiliares de Nakanuma e a hipertensão porto-pulmonar são duas entidades subdiagnosticadas que conferem mau prognóstico à cirrose hepática. Apesar de nunca descritas no mesmo doente na literatura, ambas se relacionam com a duração da hipertensão portal e revelaram uma apresentação clínica extrema neste doente. O reconhecimento precoce destas entidades na prática clínica poderá contribuir para uma referenciação mais célere destes doentes para transplante hepático.