

EP-43 - (45) - AUSÊNCIA CONGÊNITA DA VEIA PORTA NUM DOENTE COM PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE

Cunha I¹; Bento-Miranda M¹; Gomes D¹; Tomé L¹

1 - Hospital Universitário de Coimbra - Serviço de Gastrenterologia

A ausência congénita da Veia Porta (VP) é uma malformação congénita (MC) raríssima, estando descrita na literatura apenas 101 casos desde a sua primeira descoberta. Trata-se de uma MC de etiologia desconhecida, que incide mais frequentemente no sexo feminino, e tem manifestação clínica, na maior parte dos casos, antes dos 18 anos. Descrita inicialmente em 1793, esta condição é atualmente classificada, pela classificação anatómica de Morgan e Superina's com base nas veias portossistêmicas envolvidas, em dois tipos: tipo I, quando há um shunt portossistêmico completo que perfunde o fígado, e o tipo II quando existe um shunt parcial com algum grau restante de perfusão portal para o fígado. Sendo que o tipo I pode ainda ser subdividido em Ia e Ib, dependendo da anastomose: no Ia a veia esplénica e a veia mesentérica superior drenam separadamente e no Ib ambas drenam juntas após se unirem para formar um tronco comum. Clinicamente, pode estar associada a outras MC tais como malformações cardiovasculares, viscerais, urogenitais e esqueléticas, e também a neoplasias hepáticas (benignas ou malignas). Para ilustrar o tema, aparenta-se um caso de uma mulher de 35 anos, com antecedente de esplenectomia aos 28 anos, após o diagnóstico de Púrpura Trombocitopénica Imune, que é referenciada para consulta de Hepatologia pela Ginecologista, onde era seguida por menorragias abundantes, após achado imagiológico acidental em Uro-Tomografia Computorizada (TC) de "sinais compatíveis com ausência congénita da VP". Aquando da referenciação a doente apresentava-se assintomática do ponto de vista gastrenterológico. Durante o follow-up foi pedida AngioTC abdominal que confirmou o diagnóstico de ausência congénita da VP tipo I. Tendo sido, posteriormente excluídas patologias/malformações associadas através de estudos imagiológicos e genéticos, destacando-se a endoscopia digestiva alta que revelou varizes esofágicas grandes. Até à data a doente encontra-se assintomática, sendo seguida regularmente em consulta, com controlo endoscópico e imagiológico.