

HIPERTENSÃO PORTAL IDIOPÁTICA NÃO CIRRÓTICA EM ADULTO

Resumo

Introdução: A hipertensão portal idiopática não cirrótica (HPINC) ou esclerose hepatoportal é considerada uma doença rara devido ao baixo nível de suspeita clínica ou por ser confundida com outras doenças mais frequentes. A sintomatologia tem início na idade adulta, predominando sinais de hipertensão portal, assim como trombocitopenia e/ou esplenomegalia, tendo a trombose de veia porta a principal complicação. Sua etiologia permanece desconhecida.

Objetivo: Instigar ao diagnóstico diferencial a hipertensão portal não cirrótica (HPNC) na faixa adulta, no sentido de evitar as consequências da doença.

Delineamento e Métodos: O estudo de caso submetido aos termos de consentimento livre e esclarecido assinado pela paciente.

Relato do Caso: Paciente sexo feminino, 48 anos, do lar, há um ano com quadro de aumento de volume abdominal progressivo, caracterizado como ascite. Foi submetida à internação, com perfil hepático dentro da normalidade com AST 12 (46U/L), ALT 12U/L (69 U/L), gamaglutamiltransferase 19 (58 U/L) e fosfatase alcalina 51 (126 U/L), bilirrubinas normais, com investigação sorológica para hepatites virais e doenças autoimunes negativas, já a análise do líquido ascítico foi compatível com ascite de GASA (gradiente albumina soro-ascite) alto, com achado de hipertensão portal com varizes de fino calibre à endoscopia digestiva alta. Os exames de imagem (ultrassom e ressonância) mostravam fígado não cirrótico, ascite volumosa e esplenomegalia, sendo então submetida à biópsia hepática que evidenciou redução do calibre de ramos venosos e alteração cavernosa de veia porta, ausência de infiltrado inflamatório portal, ausência de atividade necroinflamatória nas interfaces examinadas, arteríolas proeminentes e arterialização de ramos venosos, hepatócitos preservados, com pequenas quantidades de pigmento lipofuscínico em hepatócitos perivenulares, focos esparsos de ectasia sinusoidal, caracterizando a HPINC. No mesmo período teve o diagnóstico de hipertensão arterial sistêmica e hipotireoidismo subclínico. Durante terapia diurética apresentou aumento de escórias nitrogenadas, sendo classificada como ascite diurético-intratável. Realizado o transplante hepático com evidências de melhora clínica e laboratorial.

Conclusão: A HPINC precisa ser considerada como causa de hipertensão portal, clínicos e patologistas devem estar atentos a este diagnóstico diferencial em pacientes com esplenomegalia e hiperesplenismo, sendo a biópsia hepática considerada o método padrão-ouro para o diagnóstico dessa desordem vascular hepática.

Palavras chave: esclerose hepatoportal; hipertensão portal idiopático; Cirrose; Ascite;