

FORTE BOA R. V.; GUIMARÃES R. A.; MARCONDES BRUM R. M.; SUETH D. M.; TOZZI A. C. S.; CALZOLARI, J. G.; MARTINS R. F.; PILLAR L. V.; ALMEIDA M. O.; VON HELD G.M.

## Introdução

A doença hepática policística (DHP) é uma doença genética incomum. A maioria dos casos ocorre como uma manifestação extra renal da doença renal policística autossômica dominante ou, com menor frequência, de forma isolada. É definida pela presença de múltiplos cistos no parênquima hepático, assintomática ou apresentar sintomas específicos de doenças hepáticas, como icterícia, ascite e encefalopatia. Além disso, em raras situações, o crescimento dos cistos pode resultar em compressão de estruturas vasculares e levar a hipertensão portal e comprometimento na drenagem venosa hepática, levando à síndrome de Budd-Chiari (SBC). Nesses casos, o tratamento considerado é o transplante hepático.

## Objetivos

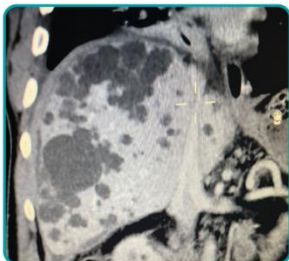
Relatar o caso de um paciente com doença hepática policística que evoluiu para SBC com indicação de transplante hepático.

## Métodos

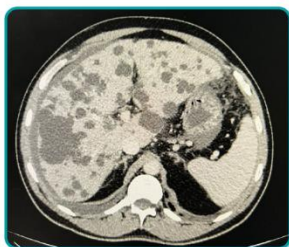
Relato de caso

## Caso Clínico

Homem, 43 anos, hipertenso, com história familiar materna de DHP, apresentou dor abdominal difusa intermitente desde janeiro/2023 associada à plenitude pós prandial, adinamia, desnutrição grave com perda ponderal de 10 kg. Realizou ultrassonografia abdominal que evidenciou cistos hepáticos, renais e ascite de grande volume. Uma tomografia abdominal confirmou ascite e cistos que eram incontáveis e variados (0,2 cm a 7 cm) pelo parênquima, afilamento das veias hepáticas e da veia cava inferior (a nível hepático). Diante desse quadro de DHP complicado com SBC, grave comprometimento do estado nutricional e hipertensão portal pós sinusoidal foi indicado transplante hepático.



Afilamento da veia cava inferior a nível hepático



Doença hepática policística

## Conclusão

Esse caso evidenciou a história de um paciente portador de doença hepática policística diagnosticada em estágio avançado e com manifestação rara, a SBC. A terapêutica definitiva nesse caso é o transplante hepático.

## Referências

- 1- Van Aerts RMM, van de Laarschot LFM, Banales JM, Drenth JPH. Clinical management of polycystic liver disease. *J Hepatol*. 2018;
- 2- Corneic-Le Gall E, Torres VE, Harris PC. Genetic Complexity of Autosomal Dominant Polycystic Kidney and Liver Diseases. *J Am Soc Nephrol*. 2018;
- 3- Bernts LHP, Drenth JPH, Tjwa E TTL. Management of portal hypertension and ascites in polycystic liver disease. *Liver Int*. 2019;
- 4- Yang J, Ryu H, Han M, Kim H, Hwang YH, Chung JW, Yi NJ, Lee KW, Suh KS, Ahn C. Comparison of volume-reductive therapies for massive polycystic liver disease in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Hepatol Res*. 2016;
- 5- Valla DC. Budd-Chiari syndrome/hepatic venous outflow tract obstruction. *Hepatol Int* 2018.